



UNIVERSIDADE FEDERAL DO RECÔNCAVO DA BAHIA
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
BACHARELADO INTERDISCIPLINAR EM SAÚDE

LARISSA MOREIRA PITTA

MORBIMORTALIDADE DA ANEMIA FALCIFORME:
UMA REVISÃO DE LITERATURA

Santo Antônio de Jesus

2015

LARISSA MOREIRA PITTA

MORBIMORTALIDADE DA ANEMIA FALCIFORME:

UMA REVISÃO DE LITERATURA

Artigo apresentado à Graduação do Bacharelado Interdisciplinar em Saúde do Centro de Ciências da Saúde da Universidade Federal do Recôncavo da Bahia como requisito parcial para obtenção do grau de Bacharel em Saúde.

Orientador: Prof Dr. Hermes Pedreira da Silva Filho

Santo Antônio de Jesus

2015

LARISSA MOREIRA PITTA

**MORBIMORTALIDADE DA ANEMIA FALCIFORME:
UMA REVISÃO DE LITERATURA**

Artigo apresentado à Graduação do Bacharelado Interdisciplinar em Saúde do Centro de Ciências da Saúde da Universidade Federal do Recôncavo da Bahia como requisito parcial para obtenção do grau de Bacharel em Saúde.

BANCA EXAMINADORA

Prof. Dr. Hermes Pedreira da Silva Filho (Orientador)
Doutorado em Patologia Humana pela Universidade Federal da Bahia, Brasil
Universidade Federal do Recôncavo da Bahia

Prof^o. Dr. Jorge Sadao Nihei
Doutorado em Biotecnologia pela Universidade Federal da Bahia, Brasil
Universidade Federal do Recôncavo da Bahia

Prof^o. Dr. Paulo Jose Lima Juiz
Doutorado em Biotecnologia pela Universidade Federal da Bahia, Brasil
Universidade Federal do Recôncavo da Bahia

AGRADECIMENTOS

Primeiramente gostaria de agradecer a Deus por ter me dado à vida e oportunidades únicas.

Aos meus pais e irmãos que moveram céus e terras para me proporcionar toda a felicidade do mundo e me deram oportunidade para realizar meus sonhos e força para nunca desistir.

Aos meus familiares e amigos por contribuírem na formação da minha personalidade e caráter.

E não menos importante a todos os professores que fizeram parte da minha vida acadêmica, pois sem os mesmo não teria chegado aonde cheguei.

RESUMO

Anemia falciforme é uma doença autossômica recessiva, sendo a doença hereditária monogênica mais comum do Brasil, ocorrendo predominantemente entre afrodescendentes, afetando cerca de 0,1% a 0,3% da população negra. O quadro clínico é variável, podendo levar a inúmeras complicações e frequentes hospitalizações. O presente estudo tem por objetivo analisar as produções científicas referentes à morbimortalidade da anemia falciforme com enfoque nos aspectos clínicos. Trata-se de uma revisão sistemática sem metanálise nas bases de dados *Scientific Electronic Library Online* (SciELO) e Biblioteca Virtual de Saúde (BVS) com os descritores “anemia falciforme”, “morbidade”, “mortalidade”, e “epidemiologia”. Foram incluídos artigos originais, completos e em versão digital, publicados em português, com o corte temporal de 2005 a 2015. Foram selecionados para a revisão o total de onze artigos que abrangiam todas as etapas metodológicas propostas. A partir da análise dos dados observou-se que os portadores da anemia falciforme são acometidos por uma série de complicações e manifestações clínicas decorrentes das alterações secundárias à doença de base. Crises algícas, crises de sequestro esplênico, anemia e infecções são as mais comuns causas de internamento. Além disso, o portador da anemia falciforme pode apresentar complicações osteoarticulares, osteomielite, artrite séptica, necrose de cabeça de fêmur, coledolitíase, colecistites, anemia, hipertrofia adenotonsilar, síndrome da apneia obstrutiva do sono, atraso da curva de crescimento, acidente vascular cerebral e priapismo. Foi identificado o uso de hidroxuriúria, penicilina, ácido fólico e deferiprona. As taxas de mortalidade vêm caindo nos primeiros dez anos de vida e a expectativa de vida vem aumentando. As taxas de óbito hospitalar encontradas variaram de 1,7 % a 10,7 %. O tempo de internação variou de um a 51 dias, com média de 6,2 dias. A probabilidade de sobrevida estimada atinge até 97,5 % no primeiro ano de vida. Diagnóstico precoce pela triagem neonatal associado ao acompanhamento em regime ambulatorial, maior acesso aos serviços de saúde auxiliaram nessas mudanças. A eficiência no reconhecimento do evento agudo e a busca por uma unidade de emergência é fundamental para contrapor a rápida evolução dos sinais e sintomas graves da doença. Os pacientes devem ser acompanhados por uma equipe multiprofissional, avaliando não apenas os aspectos físicos, mas também levando em conta os aspectos emocionais, atendendo todas as suas necessidades, afastando os medos e dando suporte para o enfrentamento da doença.

Palavras-chave: Hemoglobina falciforme. Morbidade. Mortalidade. Epidemiologia.

ABSTRACT

Sickle cell anemia is an autosomal recessive disease, being the hereditary disease monogenic disease more common in Brazil, occurring predominantly among afro, affecting approximately 0.1% to 0.3% of the black population. The clinical presentation is variable, and can lead to numerous complications and frequent hospitalizations. The aim of the present study is to analyze the scientific production related to morbidity and mortality of sickle cell anemia with a focus on clinical aspects. This is a systematic review without meta-analysis in the databases Scientific Electronic Library Online (SciELO) and Virtual Health Library (VHL) with the keywords " sickle cell anemia " , " morbidity " , " death " , and " epidemiology " . They included original articles, complete and in digital version , published in Portuguese, with temporal cut from 2005 to 2015 were selected for review a total of eleven articles covering all the methodological steps proposed. From the data analysis it was observed that carriers of sickle cell anemia are affected by a number of complications and clinical manifestations resulting from minor changes to the underlying disease . Painful crises , splenic sequestration crises , anemia and infections are the most common causes of hospitalization. Furthermore , the carrier of the sickle cell anemia can present osteoarticular complications , osteomyelitis , septic arthritis , femoral head necrosis , cholelithiasis , cholecystitis , anemia , adenotonsillary hypertrophy, obstructive sleep apnea syndrome, delayed growth curve , stroke and priapism. The use of hydroxyurea, penicillin, folic acid and deferiprone has been identified. Mortality rates have been falling in the first ten years of life and life expectancy is increasing. The hospital death rates found ranged from 1.7% to 10.7%. The length of stay ranged from one to 51 days, with an average of 6.2 days. The estimated survival probability reaches up to 97.5% in the first year of life. Early diagnosis by newborn screening associated with monitoring on an outpatient basis, greater access to health services helped these changes. Efficiency in recognition of the acute event and the search for an emergency room is essential to counteract the rapid evolution of the signs and symptoms of serious illness. Patients should be monitored by a multidisciplinary team, assessing not only the physical, but also taking into account the emotional aspects, meeting all your needs, removing fears and giving support to confront the disease.

Keywords: Sickle hemoglobin. Morbidity. Mortality. Epidemiology.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1 - Fluxo da revisão sistemática	14
Quadro 1 - Distribuição dos artigos analisados segundo base de dados e ano de publicação..	15
Quadro 2 - Distribuição dos artigos analisados segundo região do país	15
Quadro 3 - Distribuição dos artigos analisados segundo título, periódico, número de sujeitos, sujeitos da pesquisa, tipo de estudo e instrumento de coleta de dados.....	16
Quadro 4 - Distribuição dos artigos analisados segundo título e resultados	18

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

BA	Bahia
BVS	Biblioteca Virtual de Saúde
DeCS	Descritores em Ciência da Saúde
HAT	Hipertrofia adenotonsilar
HbA	Hemoglobina A
HbS	Hemoglobina S
HbSS	Forma homozigótica
kg	Quilograma
mg	Miligrama
n	Número absoluto
PNTN	Programa Nacional de Triagem Neonatal
RJ	Rio de Janeiro
SciELO	<i>Scientific Electronic Library Online</i>
SIH/SUS	Sistema de Informação Hospitalar
SIM	Sistema de Informação sobre Mortalidade
SP	São Paulo
SUS	Sistema Único de Saúde

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	10
2 METODOLOGIA.....	12
3 RESULTADOS	14
4. DISCUSSÕES	23
5 CONSIDERAÇÕES FINAIS	30
6 REFERÊNCIAS	31

1 INTRODUÇÃO

Anemia falciforme é uma doença autossômica recessiva, sendo a doença hereditária monogênica mais comum do Brasil, ocorrendo predominantemente entre afrodescendentes, afetando cerca de 0,1% a 0,3% da população negra. Ela é caracterizada pela herança homozigota da hemoglobina S (HbS) a partir de uma mutação de ponto (GAG->GTG) no gene da globina beta da hemoglobina, gerando uma hemoglobina anormal (BRASIL, 2002; BRUNETTA et al., 2010; FIGUEIREDO et al., 2014).

A mutação de ponto leva à substituição do ácido glutâmico pela valina na posição 6 da cadeia beta, levando a modificação físicoquímica da hemoglobina. Em algumas situações, estas moléculas podem sofrer polimerização, ocasionada a partir da organização de feixes de polímeros organizados paralelamente, dando a hemácia uma forma alongada, conhecido como forma de foice, ocasionando a diminuição da vida média dos glóbulos vermelhos, episódios de vaso oclusão, dor e lesão de órgãos (BRASIL, 2002; BRUNETTA et al., 2010; ZAGO; PINTO, 2007).

As hemácias anormais não circulam adequadamente na microcirculação, levando a obstrução do fluxo sanguíneo capilar e sua menor sobrevivência, levando à anemia hemolítica. Além da hemólise, a insuficiência renal, crises aplásticas e esplenomegalia também contribuem para a gênese ou o agravamento da anemia (BRUNETTA et al., 2010; ZAGO; PINTO, 2007).

A denominação de anemia falciforme é reservada para homozigotos SS. Os pais podem ser heterozigotos, portadores assintomáticos de um único gene afetado produzindo hemoglobina A (HbA) e HbS (HbAS), transmitindo cada um deles o gene alterado para o filho. Normalmente, os portadores do traço falciforme são assintomáticos, mas há relatos de morte súbita e complicações clínicas em condições que propiciam o processo de falcização a partir da exposição de condições extremas de baixa tensão de oxigênio (ARAUJO et al., 2004; BRASIL, 2002).

A doença originou-se na África, sendo associada à malária, de forma que a HbS pode ser relacionada a um mecanismo protetor da entrada do parasita na hemácia e à inibição de seu crescimento. Foi trazida às Américas e ao Brasil pela imigração forçada dos escravos. Estima-se cerca de 270 milhões de pessoas no mundo que possuem genes que determinam a

presença de hemoglobinas anormais. No Brasil há cerca de dois milhões de portadores do traço falciforme e mais de oito mil afetados na forma homocigótica (HbSS), sendo mais frequente no nordeste (ARAUJO et al., 2004; BRASIL, 2002; BRUNETTA et al., 2010).

O quadro clínico é variável, podendo levar a inúmeras complicações e frequentes hospitalizações. Os portadores da doença podem ter quadros de dores agudas ou crônicas, decorrentes de isquemia tecidual e necrose asséptica da cabeça do úmero e fêmur; insuficiência de múltiplos órgãos, infecções, retardo no crescimento e maturação sexual, acidente vascular cerebral, crises vaso-oclusivas, sequestro esplênico, entre outros. Condições socioeconômicas, prevalência de doenças infectocontagiosas, e acesso à assistência médico-hospitalar também são fatores diretos para a alteração do quadro clínico (BRASIL, 2002; BRUNETTA et al., 2010; FIGUEIREDO et al., 2014; ZAGO; PINTO, 2007).

Por se tratar de uma doença crônica e hereditária, com elevada mortalidade nos primeiros anos de vida, o Ministério da Saúde, a partir do ano de 2001 através do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), instituiu a inclusão do diagnóstico de doenças falciformes na triagem neonatal, pois ele antecipa as manifestações clínicas da doença e possibilita o encaminhamento para o tratamento adequado da criança. Desta forma, mortalidade pode ser reduzida expressivamente, aumentando a sua expectativa de vida (BRASIL, 2002; SILVA; LACERDA, 2003).

A anemia falciforme não possui tratamento específico, desta forma, o tratamento é centralizado na manutenção de medidas preventivas, no estímulo à identificação precoce de quadros clínicos agudos e na adoção de medidas terapêuticas iniciais. Faz-se necessário o acompanhamento ao nível ambulatorial avaliação geral periódica e para orientar não só ao paciente mas também aos familiares (BRASIL, 2002; BRAGA, 2007).

Dentro desse contexto, o presente estudo tem por objetivo realizar uma análise descritivas produções científicas referentes à morbimortalidade da anemia falciforme no Brasil. Do mesmo modo, identificar e caracterizar as complicações mais prevalentes secundárias à anemia falciforme, e as possíveis causas de internação.

2 METODOLOGIA

Trata-se de uma revisão sistemática em metanálise que busca analisar a morbimortalidade da anemia falciforme. A revisão sistemática utiliza métodos sistemáticos para identificar, selecionar, sintetizar e analisar criticamente os estudos selecionados e consequentemente reduzir o viés durante análise dos dados por meio de uma metodologia previamente definida (MEDRONHO, 2009).

A busca das publicações foi realizada de acordo com os descritores, escolhidos por meio de consulta aos Descritores em Ciência da Saúde (DeCS), sendo estes: “anemia falciforme”, “morbidade”, “mortalidade”, e “epidemiologia”. O DeCS é utilizado como ferramenta de auxílio para o pesquisador por conter terminologia padrão nas ciências da saúde em português, inglês e espanhol, empregada na pesquisa e na indexação nas bases de dados (CASTRO, 2001).

O DeCS não possui descritor específico para doença falciforme, desta forma empregou-se apenas o descritor “anemia falciforme”. Todavia, essa restrição não inviabilizou a análise dos indicadores de morbimortalidade da anemia falciforme, de modo que também foram explorados dados da doença falciforme em geral.

Morbidade designa um conjunto de casos de uma doença ou agravo que atingem uma determinada população e um determinado intervalo de tempo (PEREIRA, 2005). A mortalidade refere-se ao número de óbitos em uma determinada população. Representa o risco para uma pessoa nessa população de vir a óbito (MEDRONHO, 2009).

As bases eletrônicas escolhidas foram: *Scientific Electronic Library Online* (SciELO) e a Biblioteca Virtual de Saúde (BVS), bibliotecas virtuais que abrangem uma coleção selecionada de periódicos científicos brasileiros e internacionais. Foram utilizadas combinações binárias entre os descritores “anemia falciforme” AND “morbidade”, “anemia falciforme” AND “mortalidade”, “anemia falciforme” AND “epidemiologia”.

Os filtros aplicados para a seleção dos artigos foram baseados nos critérios de inclusão e exclusão. Foram considerados como critérios de inclusão: Artigo original, completo e em versão digital, publicados em português, corte temporal de 2005 a 2015. Foram considerados como critérios de exclusão: Monografias, teses, dissertações, editorial e documentos de

projeto; artigos em língua estrangeira, duplicações nas bases de dados e artigos publicados que possuíam a metodologia de revisão de literatura.

Posterior à seleção inicial, realizou-se uma segunda triagem baseada nos títulos dos artigos e na leitura dos seus respectivos resumos para excluir aqueles que fugiam do tema e objetivo propostos. Após o término da seleção, os artigos foram lidos na íntegra de forma interpretativa, e em seguida realizou-se a análise e estratificação de seu conteúdo por ano de publicação, região do país que foi realizado o estudo, instrumento de coleta de dados, tipo de estudo, periódico, número e sujeitos da pesquisa.

Por se tratar de uma revisão sistemática, essa pesquisa não envolve diretamente seres humanos, desta forma não é necessária a aprovação do comitê de ética de pesquisa (BRASIL, 2012).

3 RESULTADOS

A pesquisa inicial através das combinações binárias nas bases de dados resultou em um quantitativo de 5088 publicações, sendo 16 no SciELO e 5072 no BVS. Foram encontradas 2285 publicações resultantes da combinação binária “anemia falciforme” e “morbidade”, 539 publicações da combinação “anemia falciforme” e “mortalidade” e 2264 publicações através da combinação “anemia falciforme” e “epidemiologia” (Figura 1).

Foram obtidos 99 artigos após a aplicação dos critérios de inclusão e exclusão através de filtros específicos em cada base de dados, dos quais 11 foram encontrados no SciELO e 88 no BVS. Foram identificadas e excluídas 59 duplicações POR QUE???, desta forma, resultando em 40 artigos. Destes, 18 foram excluídos por serem revisões de literatura, sejam elas sistemáticas ou integrativas, permanecendo apenas 22 artigos originais (Figura 1).

Após a leitura dos títulos e respectivos resumos, foram selecionados para a revisão sistemática o total de 11 artigos que abrangiam todas as etapas metodológicas propostas. Foram descartados os artigos que não correspondem aos objetivos e as áreas de interesse do trabalho (Figura 1).

De acordo com os dados supracitados, verifica-se que o tema “morbimortalidade da anemia falciforme” embora seja estudado pela comunidade científica, ainda apresenta poucos artigos originais publicados em português.

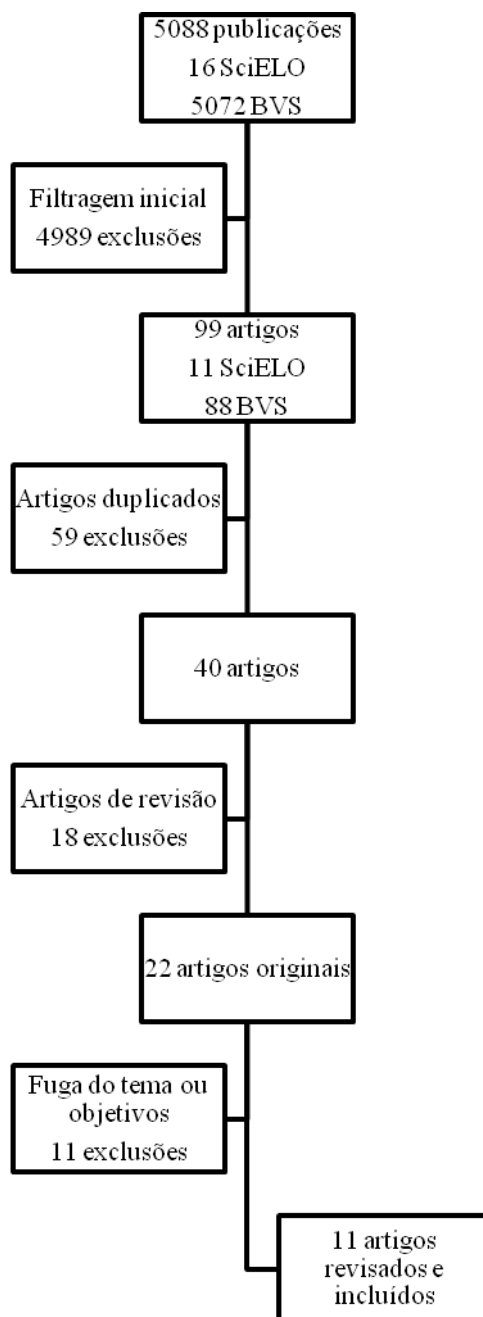


Figura 1 - Fluxo da revisão sistemática

Fonte: Elaborado pela autora com base no levantamento bibliográfico, 2015.

Legenda: SciELO = *Scientific Electronic Library Online*; BVS = Biblioteca Virtual de Saúde

Do total de onze artigos analisados, apenas dois foram selecionados do SciELO, correspondendo a um no ano de 2010 e um no ano de 2015. As publicações obtiveram distribuição heterogênea ao longo dos anos, sem crescimento, atingindo o seu pico no ano de 2010 com 36,36 % das publicações totais. Não foram selecionadas publicações dos anos de 2006, 2007, 2008, 2013 e 2014 (Quadro 1).

Quadro 1 - Distribuição dos artigos analisados segundo base de dados e ano de publicação

Ano de Publicação	BVS		SciELO	
	n	%	n	%
2005	1	9,09	0	0,00
2009	3	27,27	0	0,00
2010	3	27,27	1	9,09
2011	1	9,09	0	0,00
2012	1	9,09	0	0,00
2015	0	0,00	1	9,09

Fonte: Elaborado pela autora com base no levantamento bibliográfico, 2015.

Legenda: n = número absoluto de artigos; % = porcentagem; SciELO = *Scientific Electronic Library Online*; BVS = Biblioteca Virtual de Saúde

Segundo o local de publicação, os artigos foram estratificados por região do país. A região sudeste obteve destaque com o maior número de estudos, correspondendo a 45,45 % do total, seguido da região nordeste com 18,18 %. As regiões norte e sul sozinhas não foram campo de estudos, sejam eles primários ou secundários (Quadro 2).

Quadro 2 - Distribuição dos artigos analisados segundo região do país

Região	Nº de artigos (n)	Percentual (%)
Norte	0	0,00
Centro-Oeste	3	27,27
Nordeste	2	18,18
Sudeste	5	45,45
Sul	0	0,00
Nacional	1	9,09
Total	11	100

Fonte: elaborado pela autora com base no levantamento bibliográfico, 2015.

Legenda: n = número absoluto de artigos; % = porcentagem

Todas as pesquisas foram de caráter quantitativo, caracterizadas por utilizar métodos estatísticos de análise de variáveis (MEDRONHO, 2009). De acordo aos instrumentos de coleta de dados usados nos artigos, utilizaram-se dados primários e secundários. Com relação aos dados primários, foram utilizados questionário (45,45 %), análise de prontuário (36,36 %) e exame clínico/sanguíneo (27,27 %). Quanto aos dados secundários, foram utilizados em

apenas um dos estudos, ao analisar as informações disponibilizadas no Sistema de Informação Hospitalar (SIH/SUS) e no Sistema de Informação sobre Mortalidade (SIM) (Quadro 3).

O SIH/SUS dispõe de informações referentes à grande parte das internações ocorridas em território nacional. O SIM possui dados sobre mortalidade no país, desta forma subsidiando análises estatísticas e epidemiológicas (LOUREIRO; ROZENFELD, 2005).

Ao analisar o tipo de estudo, verificou-se que cinco (45,45 %) artigos eram do tipo transversal retrospectivo, quatro (36,36 %) eram do tipo coorte retrospectiva e dois (18,18 %) eram do tipo descritivo prospectivo. Apenas um dos artigos não delimitou de forma completa o desenho da pesquisa adotada, sendo este uma coorte retrospectiva. Alguns artigos não falavam exclusivamente da anemia falciforme, assim foram analisados os indicadores como um todo (Quadro 3).

Uma coorte observa um número de indivíduos por um longo período de tempo, e tem por objetivo estabelecer umnexo causal entre os eventos a que a população estudada foi exposta e o seu desfecho. O estudo transversal examina a relação entre uma doença e uma determinada população em um determinado momento. Uma pesquisa descritiva é desenhada para descrever as distribuições das variáveis existentes, por meio da observação, análise e descrições objetivas (MEDRONHO, 2009).

Os periódicos mais prevalentes foram o Jornal de Pediatria com quatro publicações (36,36 %) e a Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia com duas publicações (18,18 %). Possivelmente isso ocorre devido à anemia falciforme ser uma doença hematológica, diagnosticada logo ao nascer pela triagem neonatal e com baixa expectativa de vida. Os sujeitos da pesquisa em seis estudos (54,54 %) eram exclusivamente crianças (Quadro 3).

Quadro 3 - Distribuição dos artigos analisados segundo título, periódico, número de sujeitos, sujeitos da pesquisa, tipo de estudo e instrumento de coleta de dados

Título	Periódico	Número de sujeitos	Sujeitos da pesquisa	Tipo de estudo	Instrumento de coleta de dados
Epidemiologia de internações por doença falciforme no Brasil	Rev. Saúde Pública	9439	Pacientes	Transversal retrospectivo	SIH/SUS, SIM
Sequestro esplênico agudo em coorte de crianças com	Jornal de Pediatria	255	Crianças	Coorte retrospectiva	Prontuários

anemia falciforme					
Associação entre hipertrofia adenotonsilar, tonsilites e crises algicas na anemia falciforme	Jornal de Pediatria	85	Crianças e adolescentes	Transversal retrospectivo	Questionário, exame clínico
Prevalência da apneia obstrutiva do sono em crianças e adolescentes portadores da anemia falciforme	J Bras Pneumol	85	Crianças e adolescentes	Transversal retrospectivo	Exame clínico
Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme	Rev. Bras. Hematol. Hemoter	47	Pacientes	Descritivo prospectivo	Questionário
Mortalidade de crianças com doença falciforme: um estudo de base populacional	Jornal de Pediatria	78	Crianças	Coorte retrospectiva	Entrevista
Morbimortalidade em doença falciforme	Rev. Bras. Hematol. Hemoter	103	Pacientes	Transversal retrospectivo	Prontuários e entrevista
Resultados maternos e perinatais em gestações complicadas por doenças falciformes	Rev Bras Ginecol Obstet	107	Gestantes	Coorte retrospectiva	Prontuários
Deficiência de ferro em lactentes brasileiros com doença falciforme	Jornal de Pediatria	135	Crianças	Transversal retrospectivo	Exame clínico e sanguíneo
Aspectos clínicos e assistenciais dos pacientes portadores de anemia falciforme em Unidades Básicas de Saúde do Centro-Oeste do Brasil	Revista HCPA.	11	Crianças	Descritivo prospectivo	Questionário
Sobrevida e mortalidade em usuários e não usuários de hidroxiuréia com doença falciforme	Rev. Latino-Am. Enfermag em	63	Pacientes	Coorte retrospectiva	Prontuários

Fonte: elaborado pela autora com base no levantamento bibliográfico, 2015.

Legenda: SIH/SUS = Sistema de Informação Hospitalar; SIM = Sistema de Informação sobre Mortalidade

Com relação aos resultados, foram descritos os achados de morbidade e mortalidade, incluindo sinais, sintomas e complicações secundárias à anemia falciforme e as causas de internações (Quadro 4).

Quadro 4 - Distribuição dos artigos analisados segundo título e resultados

Título e autores	Resultados
Epidemiologia de internações	Nos três Estados (BA, SP e RJ), a maioria das internações não

<p>por doença falciforme no Brasil (LOUREIRO; ROZENFELD, 2005)</p>	<p>excedeu o período de oito dias. O tipo de admissão mais frequente foi pela emergência. Na BA, correspondeu a 90,8% das internações, no RJ a 83,5% e em SP a 65,6%. Os procedimentos realizados com maior frequência foram “anemia hemolítica congênita ou adquirida no adulto” e “anemia hemolítica congênita ou adquirida na criança” (BA=73 %; RJ=63,6 %; SP=60,6 %). Foi observada maior letalidade hospitalar entre adultos. A mediana da idade do óbito foi baixa (26,5 a 31,5 anos). As taxas de óbito hospitalar foram de 2,0 % na BA, de 2,1% no RJ e de 1,0 % em SP.</p>
<p>Sequestro esplênico agudo em coorte de crianças com anemia falciforme (REZENDE et al., 2009)</p>	<p>Foram identificados 173 eventos de sequestro esplênico agudo que ocorreram em 89 pacientes, com incidência de 10,2 primeiros eventos por 100 pacientes/ano. A idade ao primeiro evento variou entre 2,3 meses e 6 anos e 3 meses (mediana de 16,6 meses). 75 % deles ocorreram até 23,5 meses de vida. Em 91 episódios havia registro de diagnósticos associados, sendo as doenças infecciosas as mais comuns (89,6 %). A recorrência atingiu 57,3 %. Após o primeiro episódio, a esplenectomia foi indicada em apenas 12,4 % dos casos; após o segundo, em 60,4 % dos casos. Após o terceiro episódio, 41,7 % dos casos ainda permaneceram sob observação clínica. Entre as 255 crianças estudadas ocorreram 19 óbitos: 36,8 % devido a infecções e 26,3 % após o sequestro esplênico.</p>
<p>Associação entre hipertrofia adenotonsilar, tonsilites e crises álgicas na anemia falciforme (SALLES et al., 2009a)</p>	<p>Este estudo mostrou elevada prevalência (55,3 %) da hipertrofia adenotonsilar (HAT) obstrutiva em crianças e adolescentes com anemia falciforme, sendo que a prevalência para hipertrofia de tonsilas palatinas obstrutivas foi de 18,8 % e das tonsilas faríngeas, de 55,3 %. A HAT ocorreu principalmente entre 2 e 6 anos de idade. Foram encontradas associações estatisticamente significantes entre HAT e roncar alto, apneia assistida, histórico de dificuldade para alimentar-se e infecções das vias aéreas superiores. Pacientes que cursaram com mais de cinco episódios de tonsilites nos últimos 12 meses apresentaram mais episódios de crises álgicas nesse mesmo período.</p>
<p>Prevalência da apneia obstrutiva do sono em crianças e adolescentes portadores da anemia falciforme (SALLES et al., 2009b)</p>	<p>A prevalência da apneia obstrutiva do sono na amostra foi de 10,6%, e a do ronco foi de 44,7%. Crianças e adolescentes portadores da apneia do sono apresentaram maior percentual do tempo total de sono com saturação de oxigênio < 80 % do que o grupo de pacientes não-apneicos. A dessaturação noturna foi observada em 69 pacientes (81,2 %); entretanto, não foi observada associação entre esse parâmetro e apneia obstrutiva do sono, eventos obstrutivos e HAT obstrutiva. A HAT obstrutiva foi observada em 55,3 % dos pacientes. Estes apresentaram mais episódios de eventos obstrutivos bem como maior duração dos eventos.</p>
<p>Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme (FELIX; SOUZA; RIBEIRO, 2010)</p>	<p>Foram identificadas doenças crônicas associadas à doença falciforme, dentre as quais se destaca a cardiopatia em 44,7 % dos pacientes, a artrite/reumatismo em 21,3 % e a hipertensão arterial em 17 %. 37 pacientes (78,7 %) informaram já terem sido</p>

	<p>transfundidos e seis (12,8 %) fazem ou já fizeram uso de hidroxiuréia. Quanto aos sentimentos relacionados à doença, 38,3 % referiram aceitação, 21,3 % revolta, 17 % tristeza; 46,8 % relatavam, após o diagnóstico, mudança para pior em relação ao trabalho e 31,9 % em relação ao lazer. Somente um (2,1 %) estava em acompanhamento psicológico.</p>
<p>Mortalidade de crianças com doença falciforme: um estudo de base populacional (FERNANDES et al., 2010)</p>	<p>56 crianças (71,8 %) morreram antes dos 2 anos de idade; 59 morreram em hospitais e 18 no domicílio ou trânsito. Causas de óbito pelo atestado (n = 78): 38,5 % infecção; 16,6 % sequestro esplênico agudo; 9 % outras causas; 15,4 % sem assistência médica; e 20,5 % indeterminada. A probabilidade de sobrevivência estimada é de 97,5 % no primeiro ano de vida. A crise álgica já tinha acontecido em 67,3 % das crianças antes do óbito e o sequestro esplênico agudo já havia ocorrido em 14 crianças (27 %), sendo que em duas essa intercorrência havia acontecido mais de uma vez. 57,7 % das crianças foram atendidas nas primeiras 6 horas após o início dos sintomas relacionados ao evento que determinou o óbito, 71,2 %, em até 24 horas e 17,3 % faleceram sem receber assistência médica. 65 % das crianças já haviam sido internadas pelo menos uma vez, sendo que 19 % foram internadas mais de três vezes.</p>
<p>Morbimortalidade em doença falciforme (MARTINS; SOUZA; SILVEIRA, 2010)</p>	<p>O tempo de internação variou de um a 51 dias, com média de 6,2 dias. A média de idade para internações foi de 17,7 anos. A causa mais frequente foi crise dolorosa afebril, representando 25,3 %, seguida por infecção das vias aéreas inferiores (12,4 %). Ocorreram sete internações por acidente vascular cerebral, com tempo de permanência hospitalar variando de 2 a 42 dias, com o registro de dois óbitos (18,18 %). Foram identificadas 19 internações por sequestro esplênico em 13 pacientes, com média de 6,0 dias de internação, dos quais dez foram submetidos a esplenectomia, entre os 8 meses e 27 anos de idade (média 5,9 anos). Necrose de cabeça de fêmur, artrite séptica, osteomielite e infarto ósseo foram as complicações osteoarticulares encontradas. Somaram sete internações com média de 20,3 dias. Episódios de priapismo foram responsáveis por 21 atendimentos e sete internações, com permanência média de 5,1 dias. Três dos óbitos foram relacionados a complicações de colecistites e ocorreram nove internações por colelitíase. Dos 11 óbitos ocorridos durante internações, a média de idade foi de 33,5 anos. A causa <i>mortisem</i> seis pacientes (54,5%) foi falência de múltiplos órgãos e sistemas.</p>
<p>Resultados maternos e perinatais em gestações complicadas por doenças falciformes (NOMURA et al., 2010)</p>	<p>25 gestantes (49,0%) apresentaram pelo menos uma crise álgica durante o pré-natal. A transfusão sanguínea durante o pré-natal foi realizada em 14 (27,5%) gestações. As complicações maternas e resultados perinatais adversos foram significativamente mais frequentes no grupo com doença falciforme em comparação ao grupo com traço falciforme: infecção do trato urinário (25,5 <i>versus</i> 8,9 %; p=0,04), pneumonia (23,5 <i>versus</i> 1,8 %; p=0,002),</p>

	<p>hipertensão pulmonar (15,7 <i>versus</i> 0 %; $p=0,002$), e transfusão no parto/pós-parto (33,3 <i>versus</i> 5,4 %; $p=0,001$); prematuridade (49 <i>versus</i> 25 %; $p=0,01$), diagnóstico de sofrimento fetal (56,9 <i>versus</i> 28,6 %; $p=0,006$), peso do recém-nascido <2.500g (62,7 <i>versus</i> 17,9 %; $p<0,001$). As complicações associadas à cesárea das gestantes com doença falciforme mais frequentes foram síndrome torácica aguda (7,8 %), pneumonia (7,8 %), tromboembolismo pulmonar (3,9 %) e insuficiência renal aguda (3,9 %).</p>
<p>Deficiência de ferro em lactentes brasileiros com doença falciforme (RODRIGUES et al., 2011)</p>	<p>Quando dois indicadores foram utilizados para definir a deficiência de ferro, 17,8% das crianças tinham deficiência de ferro. Não foram detectadas diferenças significativas quanto aos níveis de hemoglobina total e hemoglobina fetal e à contagem de leucócitos e plaquetas. Entre as 17 crianças (12,6 %) que receberam ao menos uma transfusão, apenas uma apresentou deficiência de ferro; entre as 118 que não receberam transfusão, 23 (19,5 %) apresentaram deficiência de ferro.</p>
<p>Aspectos clínicos e assistenciais dos pacientes portadores de anemia falciforme em Unidades Básicas de Saúde do Centro-Oeste do Brasil (FEITOZA; GOULART, 2012)</p>	<p>As principais complicações da anemia falciforme citadas pelos participantes foram crises de sequestro esplênico ($n=8$; 73 %) das quais a maioria ($n=6$; 54,5 %) descreveu apresentar pelo menos dois episódios anuais. As crises dolorosas foram registradas por 64 % (7/11) dos portadores. Uma frequência de 45 % (5/11) dos pacientes com anemia falciforme relatou apresentar infecções, sendo a infecção urinária a mais prevalente. Um total de 54,5 % (6/11) dos pacientes sofreu internações hospitalares no último ano em decorrência de complicações da doença, as crises dolorosas foram a principal causa de internação. Quanto aos fármacos consumidos pelos entrevistados, todos os participantes fazem uso de ácido fólico contínuo, quatro utilizam penicilina oral, estas são crianças na faixa etária entre 4 meses e 4 anos de idade, um utiliza agente quelante de ferro, sendo a deferiprona a droga de escolha e apenas um paciente faz uso de hidroxiuréia.</p>
<p>Sobrevida e mortalidade em usuários e não usuários de hidroxiuréia com doença falciforme (ARAUJO et al., 2015)</p>	<p>De 63 pacientes, 87 % estavam com anemia falciforme, sendo 39 em uso de hidroxiuréia, com média de idade na instituição do fármaco de $20,0\pm 10,0$ anos e dosagem média de $17,37\pm 5,4$ a $20,94\pm 7,2$ mg/kg/dia, elevando a hemoglobina fetal. Ao analisar os pacientes de acordo com uso ou não de hidroxiuréia, os resultados mostram que, com dois anos, a probabilidade acumulada de sobrevida foi de 70 % para os usuários, comparados com 50 % dos não usuários; com quatro anos, 62 % para os usuários e de 34 % para os não usuários; com dez anos, 40 % para os usuários, comparados com 20 % para os não usuários; com vinte anos, 32 % para os usuários, comparados com 8 % dos não usuários; e com quarenta anos, 8% de sobrevida apenas no caso dos pacientes sem uso da medicação. Ocorreram 10 óbitos, com idade média de 28,1 anos, tendo como causa a insuficiência respiratória aguda (40 %), seguido de falência múltipla de órgãos (20 %), choque cardiogênico (20 %), acidente vascular cerebral (10 %) e choque séptico (10 %).</p>

Fonte: Elaborado pela autora com base no levantamento bibliográfico, 2015.

Legenda: BA = Bahia; HAT = hipertrofia adenotonsilar; kg = quilograma; mg = miligrama; n = número absoluto; RJ = Rio de Janeiro; SP = São Paulo. % = porcentagem.

4 DISCUSSÕES

Os portadores da anemia falciforme são acometidos por uma série de complicações e manifestações clínicas decorrentes das alterações secundárias à doença de base. Crises algicas, crises de sequestro esplênico, anemia e infecções são as mais comuns causas de internamento e as mais prevalentes nessa população (FEITOZA; GOULART, 2012; LOUREIRO; ROZENFELD, 2005; MARTINS; SOUZA; SILVEIRA, 2010; NOMURA et al., 2010; REZENDE et al., 2009).

A crise algica, também classificada como crise dolorosa, é uma das manifestações mais características da anemia falciforme. Ela decorre de oclusões intermitentes da microcirculação sanguínea provocando danos teciduais e conseqüentemente dores agudas, podendo ser acompanhada de febre. A sua duração varia de alguns minutos, em episódios moderados e transitórios, até vários dias, em episódios intensos que necessitam de atendimento. Hipóxia, infecções, desidratação e exposição ao frio são fatores precipitantes (MARTINS; SOUZA; SILVEIRA, 2010; SALLES ET al., 2009b).

Os internamentos resultantes da crise algica possuem tempo de internação variável, de um a 51 dias, com média de 6,2 dias (MARTINS; SOUZA; SILVEIRA, 2010). Os pacientes passam por medidas de controle da dor que incluem a transfusão sanguínea e tratamento dos fatores precipitantes (FEITOZA; GOULART, 2012; MARTINS; SOUZA; SILVEIRA, 2010; NOMURA et al., 2010).Febre, dor, vômito e prostração são identificados como sendo os sintomas iniciais mais frequentes relacionados ao óbito(FERNANDES et al., 2010).

Há crises algicas mais específicas, como adactilite que é uma das primeiras manifestações da anemia falciforme em crianças, sendo caracterizada por uma crise dolorosa em mãos e pés devido a um processo inflamatório secundário à necrose da medula óssea nas porções distais dos membros superiores e inferiores. Possui tempo de internação médio de 5,8 dias (MARTINS; SOUZA; SILVEIRA, 2010).

Outras complicações osteoarticulares como osteomielite, artrite séptica e necrose de cabeça de fêmur são encontradas nos pacientes. Eles possuem elevadas taxas de internação hospitalar (FELIX; SOUZA; RIBEIRO, 2010; MARTINS; SOUZA; SILVEIRA, 2010).

O sequestro esplênico é uma complicação grave da anemia falciforme, sendo caracterizado por aprisionamento de hemácias no baço, levando a esplenomegalia, diminuição

rápida e progressiva dos níveis de hemoglobina, dor abdominal, mal estar, evoluindo até choque hipovolêmico fatal. É mais frequente em crianças de até cinco anos, com 75% dos casos ocorrendo até 23,5 meses de vida, ocorrendo cerca de duas vezes por ano (FERNANDES et al., 2010; FEITOZA; GOULART, 2012; LOUREIRO; ROZENFELD, 2005; REZENDE et al., 2009). As dores abdominais também podem ser relacionadas a colelitíase e colecistites. Para isso é necessário um diagnóstico diferencial (MARTINS; SOUZA; SILVEIRA, 2010).

Possui altas taxas de internação hospitalar com elevado dias de internação (FERNANDES et al., 2010; REZENDE et al., 2009; MARTINS; SOUZA; SILVEIRA, 2010). Mesmo com características marcantes e diagnósticos relativamente simples, o sequestro esplênico possui uma letalidade alta (2,9%), possivelmente associada ao despreparo da equipe da emergência, insuficiente conhecimento dos pais para lidar com os problemas, dificuldades socioeconômicas e de recursos para o transporte da criança até o hospital ou unidade de pronto atendimento (LOUREIRO; ROZENFELD, 2005; REZENDE et al., 2009).

Frequentemente leva a doenças cardiovasculares crônicas devido a um aumento acentuado do débito cardíaco (FEITOZA; GOULART, 2012; FELIX; SOUZA; RIBEIRO, 2010; LOUREIRO; ROZENFELD, 2005; SALLES et al., 2009a).

Desta forma, é necessário um atendimento rápido e resolutivo tanto para diminuir/controlar os episódios agudos de dor, quanto para evitar complicações futuras e custos adicionais para o sistema de saúde. O portador da anemia falciforme, familiares e cuidadores devem estar cientes de como identificar e como proceder nas manifestações clínicas, desta forma, melhorando a qualidade de vida e aumentando a sua expectativa de vida. Com o aumento da prevalência da doença e da expectativa de vida desses portadores, deveria haver um aumento nos estudos ao decorrer dos anos, todavia não foi observado essa evolução.

As condutas médicas para o tratamento do sequestro esplênico são transfusão de hemácias, acompanhamento clínico e splenectomia. Todavia, há relatos de excessivo tempo de espera para cirurgia em razão de entraves burocráticos do Sistema Único de Saúde (SUS), colocando a vida da criança em risco injustificável (REZENDE et al., 2009).

Ela leva a uma necessidade aumentada de ácido fólico, fazendo com que os portadores da doença façam uso da suplementação de ácido fólico contínuo, e realizem transfusões

sanguíneas regulares com o objetivo de melhorar os índices hematimétricos (NOMURA et al., 2010; FEITOZA; GOULART, 2012).

Verifica-se uma associação entre a deficiência de ferro e falhas no desenvolvimento motor e cognitivo, além de problemas comportamentais. Lactentes devem manter suplementação com ferro até a sua primeira hemotransfusão (RODRIGUES et al., 2011; FEITOZA; GOULART, 2012). O cuidado adequado da gestante deve começar do início da gravidez até o puerpério, pois deficiência de ácido fólico pode levar a complicações no desenvolvimento neurológico do feto.

Casos de infecção são mais frequentes e mais graves em portadores de anemia falciforme se comparados à população geral, sendo uma importante causa de internação e mortalidade, especialmente em crianças, com um pico de incidência de morte na faixa etária de um a três anos. A média da internação hospitalar é de dez dias. O tempo varia de acordo com o agente infeccioso, sendo a meningite a causa de internação com a maior média de permanência e maior letalidade (FERNANDES et al., 2010; LOUREIRO; ROZENFELD, 2005; MARTINS; SOUZA; SILVEIRA, 2010).

As taxas de mortalidade vêm caindo nos primeiros dez anos de vida e a expectativa de vida vem aumentando. Diagnóstico precoce pela triagem neonatal associado ao acompanhamento em regime ambulatorial, maior acesso aos serviços de saúde auxiliaram nessa diminuição. Observou-se maior letalidade hospitalar em adultos quando comparado a adolescentes e crianças (ARAUJO et al., 2015; FELIX; SOUZA; LOUREIRO; ROZENFELD, 2005; RIBEIRO, 2010; FERNANDES et al., 2010).

A eficiência no reconhecimento do evento agudo e a busca por uma unidade de emergência é fundamental para contrapor a rápida evolução dos sinais e sintomas graves da doença. Fernandes e colaboradores (2010) ao analisar óbitos em Minas Gerais, constataram que 67,3 % das mortes aconteciam nas primeiras 24 horas da crise aguda, sendo que 17,3 % das crianças faleceram sem receber assistência médica.

Verifica-se maior frequência de infecções urinárias em gestantes e infecções das vias aéreas na população em geral associadas à doença (FEITOZA; GOULART, 2012; MARTINS; SOUZA; SILVEIRA, 2010). A maior suscetibilidade a infecções é resultante da hipóxia tecidual que favorece o desenvolvimento do foco infeccioso, da disfunção esplênica, causado por autoesplenectomia e esplenomegalia, da diminuição da capacidade de opsonização,

alterações da função fagocítica e do sistema reticulo endotelial(MARTINS; SOUZA; SILVEIRA, 2010; SALLES et al., 2009a). A hipóxia tecidual também pode levar a úlceras em membros inferiores, especificamente no terço inferior das pernas causado pela insuficiência venosa crônica (MARTINS; SOUZA; SILVEIRA, 2010).

A antibioticoterapia profilática e a vacinação com imunobiológicos especiais são importantes para o portador da doença por evitar hospitalizações e gastos desnecessários ao prevenir infecções graves como meningites, septicemia e pneumonia (FERNANDES et al., 2010). O profissional de saúde deve conhecer e estimular ambas as práticas para evitar sofrimentos desnecessários. Os gestores podem auxiliar ao implantar protocolos específicos para o manejo dos eventos agudos da doença.

Infecções repetidas de vias aéreas superiores e o funcionamento das tonsilas faríngeas e palatinas como centros hematopoiéticos podem ter uma relação de causalidade com a hipertrofia adenotonsilar. Essa hipertrofia ocorre principalmente em crianças entre dois e seis anos de idade. A sua classificação é dada em quatro graus, de acordo com o seu comprometimento a quantidade de tecido adenoide no segmento, podendo a obstruir parcialmente a coana (SALLES et al., 2009a).

Desta forma, essa hipertrofia obstrutiva acarreta na diminuição do espaço para passagem do ar através da rinofaringe, forçando o portador da doença a abrir a boca para respirar, desviando o ar para a orofaringe, levando a alterações fonoarticulatórias como diminuição do tônus dos lábios e face, conseqüentemente prejudicando a mastigação, deglutição e fonação (SALLES et al., 2009a).

Verifica-se que há uma associação entre a hipertrofia adenotonsilar e a síndrome da apneia obstrutiva do sono em crianças, engasgos durante a noite, sono inquieto, micro despertares, apneia assistida e ronco(SALLES et al., 2009a; SALLES et al., 2009b).

A apneia obstrutiva é caracterizada pela interrupção do fluxo aéreo, com duração superior ou igual a dois ciclos respiratórios. Em estudo realizado com crianças com anemia falciforme, constatou-se que elas possuem mais quadros de dessaturação noturna, relacionada ao processo de falcização intracelular, exacerbada pela obstrução de vias aéreas superiores, e conseqüentemente apresentam valores menores para a eficiência do sono (SALLES et al., 2009b).

A hipóxia causada pela apneia obstrutiva do sono e outros distúrbios respiratórios do sono pode deflagrar síndrome torácica aguda causada pela falcização na circulação pulmonar. Essa comorbidade é caracterizada por um quadro de febre, dor torácica, tosse e hiperventilação, podendo progredir para falência respiratória. É uma complicação comum, com elevados índices de morbimortalidade. (FELIX; SOUZA; RIBEIRO, 2010; NOMURA et al., 2010; SALLES et al., 2009a).

Observa-se também do atraso da curva de crescimento das crianças portadoras de síndrome da apneia obstrutiva do sono devido aumento do trabalho respiratório durante o sono e na diminuição da liberação do hormônio de crescimento. A prevalência da apneia obstrutiva do sono na amostra foi de 10,6 % e da hipertrofia adenotonsilar foi de 55,3 % (SALLES et al, 2009b).

É importante ressaltar a relação causal entre hipoxemia e crises álgicas que prejudicam ainda mais o sono e interferem na qualidade de vida do paciente, refletindo negativamente nas atividades laborais. Quando questionados sobre os sentimentos à doença, a maioria dos pacientes com anemia falciforme relatou revolta, tristeza ou indiferença pelo fato de terem uma doença crônica e conviverem as suas manifestações clínicas (FELIX; SOUZA; RIBEIRO, 2010).

Logo, os pacientes devem ser acompanhados por uma equipe multiprofissional, avaliando não apenas os aspectos físicos, mas também levando em conta os aspectos emocionais, atendendo todas as suas necessidades, afastando os medos e dando suporte para o enfrentamento da doença.

Apenas dois artigos com autoria conjunta e com a mesma população analisam esses distúrbios do sono em pacientes com anemia falciforme no Brasil. A falta de estudos pode ser reflexo do desconhecimento dessas complicações pelos profissionais que atendem esses pacientes e da pouca importância que é dada a essa questão.

Nota-se também uma distribuição desigual das áreas de estudo. Há uma quantidade maior de publicações na região sudeste que pode ser relacionada a ser uma região de maior contingente populacional e com grande concentração de universidades, o que a favorece para o incentivo de realização de estudos na área e serem mais contempladas em editais de fomentos à pesquisa. Todavia, por a distribuição da anemia falciforme ser heterogênea, sendo

mais frequente onde a proporção de antepassados negros da população é maior, deveria haver mais estudos na região nordeste.

A gestação em mulheres portadoras de anemia falciforme é uma situação de potencialmente grave tanto para a mãe quanto para o feto. As complicações incluem infecção urinária, pneumonia, hipertensão pulmonar, restrição de crescimento fetal, placenta prévia, síndrome torácica aguda, tromboembolismo pulmonar, infecção de parede e insuficiência renal aguda. Os casos agudos levam a hospitalizações e a transfusões sanguíneas nos casos de anemia grave. Desta forma, as gestantes apresentam maior risco de morbidade e mortalidade materna, associado ao sofrimento fetal e óbito fetal mais frequente (RODRIGUES et al., 2011; NOMURA et al., 2010).

Um pré-natal de qualidade é essencial para a saúde materna e neonatal. As gestantes portadoras de anemia falciforme devem ser encaminhadas à unidade de referência para a realização de pré-natal de risco. O acompanhamento deve ser iniciado logo no primeiro trimestre de gestação, assegurando o acompanhamento até o fim da gestação e o puerpério

A falcização pode atingir o pênis e levar a uma ereção peniana prolongada e dolorosa, denominada de priapismo. Não é acompanhada de estímulo sexual, sendo responsável por um alto índice de impotência sexual, superior a 50%. Acomete entre 20 a 38% dos homens com anemia falciforme (MARTINS; SOUZA; SILVEIRA, 2010).

O acidente vascular cerebral é frequente em pacientes com anemia falciforme, sendo uma das mais graves complicações por suas sequelas, tempo de internação elevado, chegando a 42 dias e com letalidade elevada. Pode causar inúmeras deficiências neurocognitivas como redução do coeficiente de inteligência, problemas de aprendizado, falhas na memória ativa e de longo prazo (MARTINS; SOUZA; SILVEIRA, 2010; SALLES et al., 2009b). Deficiências motoras podem levar a perda da autonomia do paciente e consequente dependência de cuidados e restrição das atividades de vida diária.

A hidroxiuréia foi introduzida como uma opção terapêutica para diminuir as crises da anemia falciforme. Esse medicamento atua aumentando os níveis de hemoglobina fetal, melhorando os parâmetros hematológicos, diminuindo os episódios agudos e as transfusões, reduzindo os índices de morbimortalidade da doença, consequentemente aumentando a sobrevida e a qualidade de vida do paciente. Todavia, ela possui efeito teratogênico e possivelmente efeito carcinogênico (ARAUJO et al., 2015; FELIX; SOUZA; RIBEIRO,

2010; LOUREIRO; ROZENFELD, 2005). Logo, a hidroxiuréia é uma estratégia de controle das crises da anemia falciforme que deve ser incorporados na prática assistencial, contudo deve ser utilizada com cautela, a partir de uma avaliação individual levando em consideração os seus benefícios e malefícios.

5 CONSIDERAÇÕES FINAIS

A partir dos resultados, constatou-se que os aspectos clínicos da morbimortalidade podem ser mais explorados pelos pesquisadores, principalmente com número ainda relativamente baixo de publicações realizados no Brasil. Fato este corroborado pelo número de estudos epidemiológicos recentes que foram incluídos na pesquisa.

Portanto, a bibliografia mostrou-se limitada, sendo necessário mais pesquisas, sejam elas retrospectivas ou prospectivas com o tema, dado a prevalência portadores do traço falciforme e afetados na forma homozigótica no Brasil e a quantidade de lacunas que ainda precisam ser preenchidas.

Entretanto, mesmo com limitações, o objetivo proposto foi alcançado. A análise dos estudos permitiu reconhecer a magnitude das complicações e manifestações clínicas mais prevalentes nos portadores de anemia falciforme e conseqüentemente suas repercussões negativas.

Essas informações são relevantes para profissionais de saúde e gestores subsidiarem o planejamento de suas ações nos diferentes níveis de atenção, refletindo na melhora da qualidade da assistência prestada desde a triagem neonatal nas maternidades, de forma preventiva e educacional, até nos tratamentos ocorridos no ambiente hospitalar.

6 REFERÊNCIAS

- ARAUJO, Maria Cristina Pignataro Emerenciano de et al . Prevalência de hemoglobinas anormais em recém-nascidos da cidade de Natal, Rio Grande do Norte, Brasil. **Cad. Saúde Pública**, Rio de Janeiro, v. 20, n. 1, p. 123-128, 2004.
- ARAUJO, Olinda Maria Rodrigues de et al. Sobrevida e mortalidade em usuários e não usuários de hidroxiureia com doença falciforme. **Rev. Latino-Am. Enfermagem**, Ribeirão Preto , v. 23, n. 1, p. 67-73, 2015 .
- BRAGA, Josefina A. P.. Medidas gerais no tratamento das doenças falciformes. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São José do Rio Preto , v. 29, n. 3, p. 233-238, 2007.
- BRASIL. **Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciformes**. Brasília, DF 2002.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Conselho Nacional de Saúde. **Resolução N° 466, de 12 de dezembro de 2012**. Brasília, DF, 2012.
- BRUNETTA, D.M et al. **Manejo das complicações agudas da doença falciforme**. In: simpósio de condutas em enfermagem de clínica médica de hospital de média complexidade, 2010, Ribeirão Preto, v. 43, n. 3, p. 231-7, 2010.
- CASTRO, E. Terminologia, palavras-chaves, descritores em saúde: qual a sua utilidade? **J Bras AIDS**. v. 2, n. 1, p. 51-61, 2001.
- FEITOZA, Jacqueline de Moraes; GOULART, Letícia Silveira. Aspectos clínicos e assistenciais dos pacientes portadores de anemia falciforme em Unidades Básicas de Saúde do Centro-Oeste do Brasil. **Rev.HCPA**, v. 32, n. 4, p. 400-405, 2012.
- FELIX, Andreza Aparecida; SOUZA, Helio M.; RIBEIRO, Sonia Beatriz F.. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São Paulo , v. 32, n. 3, p. 203-208, 2010 .
- FERNANDES, Ana Paula Pinheiro Chagas et al . Mortalidade de crianças com doença falciforme: um estudo de base populacional. **J. Pediatr. (Rio J.)**, Porto Alegre , v. 86, n. 4, p. 279-284, 2010 .
- FIGUEIREDO, Anne Kelly Bezerra; SANTOS, Francisco Antônio Vieira; SOUSA, Natália Daiana Lopes. Anemia falciforme: Abordagem diagnóstica laboratorial. **Rev. Ciênc. Saúde**, Nova Esperança, v. 12, n. 1, p. 96-103, 2014.
- LOUREIRO, Monique Morgado; ROZENFELD, Suely. Epidemiologia de internações por doença falciforme no Brasil. **Rev. Saúde Pública**, São Paulo , v. 39, n. 6, p. 943-949, 2005 .
- MARTINS, Paulo Roberto Juliano; SOUZA, Hélio Moraes; SILVEIRA, Talita Braga. Morbimortalidade em doença falciforme. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São Paulo , v. 32, n. 5, p. 378-383, 2010 .

MEDRONHO, Roberto. **Epidemiologia**. Editora Atheneu, 2ª edição, 2009.

NOMURA, Roseli Mieko Yamamoto et al. Resultados maternos e perinatais em gestações complicadas por doenças falciformes. **Rev. Bras. Ginecol. Obstet.**, Rio de Janeiro, v. 32, n. 8, p. 405-411, 2010.

PEREIRA, Maurício Gomes. **Epidemiologia**, teoria e prática. Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, 2005.

REZENDE, Paulo V. et al. Sequestro esplênico agudo em coorte de crianças com anemia falciforme. **J. Pediatr. (Rio J.)**, Porto Alegre, v. 85, n. 2, p. 163-169, 2009.

RODRIGUES, Priscila C. et al. Deficiência de ferro em lactentes brasileiros com doença falciforme. **J. Pediatr. (Rio J.)**, Porto Alegre, v. 87, n. 5, p. 405-411, 2011.

SALLES, Cristina et al. Associação entre hipertrofia adenotonsilar, tonsilites e crises algicas na anemia falciforme. **J. Pediatr. (Rio J.)**, Porto Alegre, v. 85, n. 3, p. 249-253, 2009a.

SALLES, Cristina et al. Prevalência da apneia obstrutiva do sono em crianças e adolescentes portadores da anemia falciforme. **J. bras. pneumol.**, São Paulo, v. 35, n. 11, p. 1075-1083, 2009b.

SILVA, M.B.G.M ; LACERDA, M.R. "Teste do pezinho": por que coletar na alta hospitalar. **Revista Eletrônica de Enfermagem**, v. 5 n. 2 p. 60 – 64, 2003.

ZAGO, Marco Antonio; PINTO, Ana Cristina Silva. Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São José do Rio Preto, v. 29, n. 3, p. 207-214, Sept. 2007.