



SAÚDE



# DOENÇA FALCIFORME NA ATENÇÃO PRIMÁRIA

Orientações para profissionais de saúde



SAÚDE



# DOENÇA FALCIFORME NA ATENÇÃO PRIMÁRIA

Orientações para profissionais de saúde

Rio de Janeiro/RJ  
2022



Esta obra é disponibilizada nos termos da Licença Creative Commons — Atribuição Não Comercial 4.0 Internacional. É permitida a reprodução parcial ou total desta obra, desde que para uso não comercial e com a citação da fonte. A responsabilidade pelos direitos autorais de textos e imagens dessa obra é da área técnica.

**SECRETARIA MUNICIPAL DE SAÚDE DO RIO DE JANEIRO**  
**Subsecretaria de Promoção, Atenção Primária e Vigilância em Saúde**

Rua Afonso Cavalcanti, 455, 8.º andar, Cidade Nova — CEP: 202011-110

[www.prefeitura.rio/web/sms](http://www.prefeitura.rio/web/sms)

© 2022 Secretaria Municipal de Saúde do Rio de Janeiro

**Prefeito da Cidade do Rio de Janeiro**

Eduardo Paes

**Secretário Municipal de Saúde**

Rodrigo Prado

**Subsecretária de Promoção, Atenção Primária e Vigilância em Saúde**

Ana Luiza F. R. Caldas

**Superintendente de Integração das Áreas de Planejamento**

Larissa Cristina Terrezo Machado

**Superintendente de Atenção Primária à Saúde**

Renato Cony Seródio

**Superintendente de Promoção da Saúde**

Denise Jardim de Almeida

**Superintendente de Vigilância em Saúde**

Márcio Garcia

**Coordenadora das Doenças Crônicas Não Transmissíveis**

Angela Fernandes Leal da Silva

**Coordenação de Políticas e Ações Intersetoriais**

Eliane Antônio Monteiro Almeida

**Elaboração**

Cristiane Teixeira da Silva Vicente

Edna Ferreira Santos

Louise T. de Araújo Abreu

Maykeline dos Santos Leite  
Michelle Adrienne da Costa de Jesus  
Renata Pedreira da Cruz

**Revisão técnica**

Aline Gonçalves Pereira  
Angela Fernandes Leal da Silva  
Cláudia Ramos Marques da Rocha

**Colaboração**

Beatriz Felix Cecília Valdes  
Edineia Lazzari  
Eliane Antonio Monteiro Almeida  
Helder Rio  
Jacqueline Oliveira Carvalho  
Karen Cordovil Marques de Souza  
Letícia Alves Leticia Vieira Lourenço  
Marianne Lira Maia  
Maryanna Pacheco  
Thais Motta  
Thaynara Oliveira de Souza  
Tuâny Figueiredo Marinho

**Assessoria de Comunicação Social da SMS-Rio**

Paula Fiorito  
Cláudia Ferrari  
Clarissa Mello  
Patricia Avolio

**Capa**

Beatriz Foli

**Projeto Gráfico e Diagramação**

Sandra Araujo

## SUMÁRIO

APRESENTAÇÃO.....	4
O QUE É DOENÇA FALCIFORME?.....	4
FISIOPATOLOGIA.....	5
DIAGNÓSTICO.....	6
DIAGNÓSTICO PRECOCE.....	7
DIAGNÓSTICO TARDIO.....	7
MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS.....	8
TRATAMENTO.....	9
MORTALIDADE PERINATAL ASSOCIADA À DOENÇA FALCIFORME...	12
IMUNIZAÇÃO E DOENÇA FALCIFORME.....	14
DIRETRIZES PARA O CUIDADO INTEGRAL À PESSOA COM DOENÇA FALCIFORME NA APS.....	16
REFERÊNCIAS.....	17

## APRESENTAÇÃO

Esta cartilha é o resultado do trabalho desenvolvido pela Secretaria Municipal de Saúde do Rio de Janeiro (SMS-Rio), com o objetivo de promover, junto aos profissionais da Atenção Primária à Saúde (APS) carioca, orientações sobre diagnóstico, tratamento, acompanhamento e estratégias para o cuidado integral a pessoas com Doença Falciforme (DF). Com efeito, este documento compõe a gênese da construção da linha de cuidado à pessoa com DF, não havendo pretensão de esgotamento da abordagem temática, mas, sim, subsídio para a reflexão sobre as práticas de cuidado na APS.

A DF é a patologia genética e hereditária mais prevalente no Brasil. Estima-se que essa doença afeta aproximadamente de 60.000 a 100.000 brasileiros, e, anualmente, de 1.000 a 3.500 crianças nascem com a doença em território nacional (SÃO PAULO, 2021; MARTINS, *et al.* 2020).

Entre os anos de 1997 e 2017, foram registrados 6.813 óbitos por anemia falciforme, com e sem crise, sendo a região Sudeste a com maior proporção percentual (43,89%) (MOTA, 2022). A DF tem um íntimo diálogo com a ancestralidade africana. Portanto, quando se pensa nas pessoas que convivem com esta doença, devemos considerar aspectos do racismo estrutural e institucional, como fenômeno social (SILVA, 2020).

Promover o diálogo entre o cuidado às pessoas que convivem com DF e os atributos da APS carioca possibilita mudanças de práticas que abordam a doença crônica e suas consequências nas atividades de vida diária. Tais práticas ocorrem entre usuários, profissionais e redes que se encontram, se escutam, se acolhem nos objetivos e expectativas, alinhados numa construção coletiva de experiências comuns, solidárias e igualitárias. Essa abordagem produz engajamento que potencializa o autocuidado e assertividade na construção do Projeto Terapêutico Singular.

## O QUE É DOENÇA FALCIFORME?

A DF é uma doença crônica e hereditária causada por uma alteração genética. Ela decorre da mutação dos genes estruturais de hemoglobina, originando a hemoglobina S (a mais comum das mutações), entre outras (BRASIL, 2020). Devido a essa mutação, a hemácia, que quando é normal apresenta uma forma arredondada, passa a apresentar um formato em foice/meia lua.

Ao assumirem a forma de foice, as hemácias, apresentam maior rigidez e vivem em média 10 dias, enquanto as normais vivem 120 dias e estão mais sujeitas à

destruição, e isso resulta em anemia. Isso resulta em anemia crônica intensa. Esta foi descrita pela primeira vez na África, mas também se mostrava presente em países como a Índia e de origem árabe. No Brasil, sua frequência é de 2% da população em geral, aumentando para 6% a 10% entre pretos e pardos (BRASIL, 2020).

## FISIOPATOLOGIA

A hemoglobina A (Hb A), principal componente do glóbulo vermelho, é considerada normal. Uma pessoa sem DF, apresenta pares de genes alelos herdados, um do pai e outro da mãe, no padrão, Hb AA. Na DF há uma alteração genética caracterizada pela hemoglobina mutante designada como hemoglobina S (Hb S), provocando a falcização das hemácias, ou seja, quando passam a apresentar a forma de “foice” ou “meia-lua”. Essa alteração estrutural prejudica o fluxo sanguíneo na microcirculação, causando estase venosa e hipóxia (BRASIL, 2015a; KATO *et al.*, 2018; MARTINS, *et al.* 2020).

### Quadro 1. Síntese dos padrões genéticos.

Hb AA ➤	Normal
Hb AS ➤	Traço Falciforme
Hb SS, Hb SC, Hb SD, Hb S/β tal. ➤	Doença Falciforme

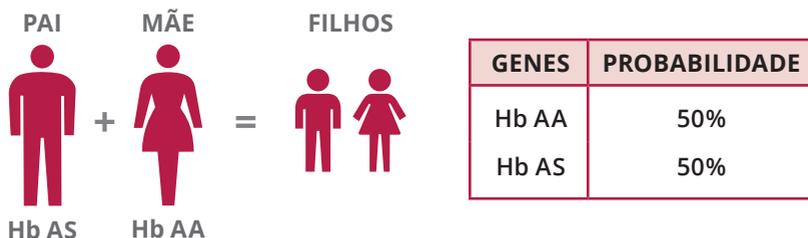
Fonte: Brasil, 2015a.

A doença é manifestada em condições quando, pelo menos, uma das hemoglobinas mutantes é a Hb S. A DF mais frequente é a anemia falciforme (Hb SS), mas há também a combinação do gene globina beta S com outras variantes (SC, SD, SE) e ainda a interação com a talassemia beta (BRASIL, 2015a; KATO *et al.*, 2018; SÃO PAULO, 2021; MARTINS, *et al.* 2020).

## ATENÇÃO!

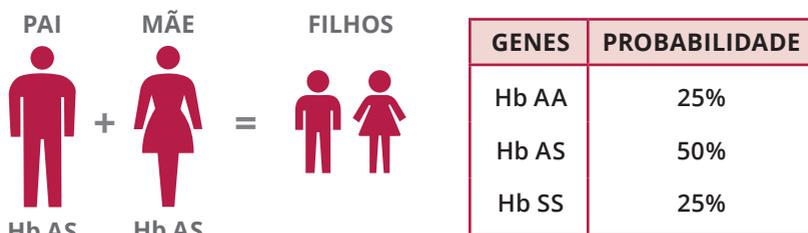
**As hemoglobinas variantes são formadas por uma estrutura anômala. As talassemias ocorrem por mutações que afetam a síntese da hemoglobina.**

Por se tratar de uma doença autossômica recessiva, para haver a manifestação da doença é necessário que seja herdada de ambos os pais. Quando há a herança de somente um deles (padrão heterozigótico AS), as pessoas com o traço falciforme, atualmente denominado estigma falciforme, apresentam uma característica genética que não necessita de tratamento. Neste caso, não acarreta sintomatologia clínica, nem o desenvolvimento da anemia, mas a exigência de orientações sob esta condição (SÃO PAULO, 2021; UFRGS, 2020). Quando um dos pais apresenta do estigma falciforme, cada gestação configura a probabilidade de 50% de seu filho ter o gene Hb AA (sem alteração) e 50% de ter o filho com o gene Hb AS (estigma falciforme).



Fonte: BRASIL, 2015a.

Quando ambos os pais apresentam traço falciforme, a cada gestação há 25% de probabilidade de nascimento de uma criança com o gene normal (Hb AA), 50% com o gene Hb AS (traço falciforme) e 25% com o gene Hb SS (DF).



Fonte: BRASIL, 2015a.

## DIAGNÓSTICO

As manifestações clínicas decorrentes da DF podem iniciar ainda no primeiro ano de vida e são bastante variáveis entre os indivíduos e no mesmo indivíduo em diferentes momentos da sua vida, o que reforça a importância do diagnóstico precoce como medida fundamental para melhorar a qualidade de vida das pessoas acometidas pela DF.

## DIAGNÓSTICO PRECOCE

O diagnóstico precoce se dá com a realização da triagem neonatal logo na primeira semana de vida dos recém-nascidos (RN), preferencialmente entre o terceiro e o quinto dia de vida. O corte temporal atribuído à coleta do Teste do Pezinho é padronizado unicamente para englobar o período necessário para diagnósticos fidedignos propostos para cada exame abrangido pelo teste (BATISTTI, 2018), possibilitando uma antecipação nas intervenções, o que, na maioria das vezes, pode amenizar repercussões graves da doença.

### ATENÇÃO!

**A triagem neonatal (Teste do Pezinho) diagnostica, além das hemoglobinopatias, outras doenças: fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito, fibrose cística, hiperplasia adrenal congênita e deficiência de biotinidase.**

O exame consiste na punção com lanceta estéril e descartável na região lateral plantar do calcanhar do bebê. Por isso, é popularmente conhecido como “Teste do Pezinho”. Esse momento também é uma possibilidade para se iniciar o vínculo entre essa criança, sua família e a Unidade de Atenção Primária (UAP).

## DIAGNÓSTICO TARDIO

O diagnóstico tardio é aquele realizado no período pós-neonatal e em qualquer faixa etária. O diagnóstico pode ser feito por quaisquer das metodologias existentes para eletroforese de hemoglobina (SARAT *et al.*, 2019).

Nos últimos anos, notou-se um aumento no número de adultos diagnosticados. Este fato pode ser atribuído às políticas instituídas, que deram mais visibilidade à doença. Destaque para a portaria GM/MS n.º 1.391, de 16 de agosto de 2005, que instituiu as diretrizes para a Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias, e a portaria GM/MS n.º 1.459/GM/MS, de 24 de junho de 2011, com a implantação da Rede Cegonha, posteriormente complementada pela nota técnica n.º 035/2011/CGSH/DAE/SAS/MS, que incluiu o exame de eletroforese de hemoglobina para a detecção da anemia falciforme no pré-natal.

### ATENÇÃO!

**A Nota Técnica n.º 01/2021 SAPS/SGAIS/SES-RJ, de 6 de julho de 2021, determina que pacientes com diagnóstico confirmado de doença falciforme ou outras hemoglobinopatias deverão ter a primeira consulta no Hemório antes dos 45 dias de vida.**

Ou seja, o diagnóstico tardio pode ser realizado em diversos momentos, mas atualmente acontece principalmente:

- Durante a doação de sangue, quando a legislação prevê o rastreamento da HbS nas unidades de coleta dos municípios;
- Nos exames solicitados para a gestante no pré-natal, conforme determinado na Estratégia da Rede Cegonha.

## ATENÇÃO!

**A coleta da triagem neonatal deve ser feita em até 30 dias de vida, pois sua principal meta é a prevenção de sequelas neurológicas e metabólicas ao recém-nascido, relacionadas à fenilcetonúria e ao hipotireoidismo congênito.**

## MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

Por se tratar de uma doença crônica, a DF tem sinais e sintomas que interferem em vários aspectos da vida do indivíduo, em sua interação social, nas relações conjugais e familiares, na sua educação, em seu emprego, entre outros (BRASIL, 2020). A DF tem diversas manifestações clínicas, podendo os indivíduos acometidos pela doença apresentarem variabilidade de sintomas, desde os mais brandos até os mais graves. A intensidade das crises varia conforme a presença de outros tipos de hemoglobina associadas a HbS. Os sintomas podem começar a aparecer ainda no primeiro ano de vida, mostrando a importância do diagnóstico precoce como principal medida de impacto positiva na assistência de qualidade às pessoas com a doença. É importante considerar que quanto maior a quantidade de HbS, mais grave é a manifestação da doença, principalmente para aqueles homozigotos para HbS (BRASIL, 2020).

A seguir, listamos as principais manifestações clínicas.

- **Anemia:** Ocorre devido à redução do número dos eritrócitos, por alterações em seu formato e função e pela diminuição do valor da hemoglobina e do hematócrito. É identificada por cansaço, fraqueza, indisposição e palidez.
- **Infecções recorrentes:** Episódios frequentes de vaso-oclusão lesionam o baço, levando à atrofia e à diminuição da sua funcionalidade (asplenia funcional). Assim, o organismo da pessoa com DF fica sujeito às infecções. Atenção a episódios de febre.
- **Crises algícas:** Causadas pela vaso-oclusão e duram, em média, entre 4 a 6 dias. Ocorrem nos braços, pernas, articulações, tórax, abdômen e costas. Fa-

tores externos podem interferir na dor, como: hipóxia, infecções, febre, desidratação, perda de temperatura corporal, exposição prolongada ao frio, atividade física extenuante e estresse emocional.

- **Icterícia:** Ocorre em função da hemólise e do consequente excesso de bilirrubina na circulação, aumentando a pigmentação amarelada da pele e das escleras.
- **Manifestações cutâneas:** Caracteriza-se pela presença de úlceras no terço médio inferior dos membros inferiores. A prevalência de lesões ulcerativas em pacientes que vivem com a DF é estimada em 8% a 10%.

Outras manifestações clínicas, responsáveis pelo aumento da morbidade e da mortalidade são o sequestro esplênico, a Síndrome Torácica Aguda (STA), o Acidente Vascular Cerebral (AVC), o priapismo, a crise aplásica e a osteonecrose ou necrose avascular.

## ATENÇÃO!

Um dos principais sinais da DF é a anemia, devido à redução da sobrevivência das hemácias. Portanto, não está relacionada com a deficiência de ferro e não pode ser corrigida mediante a terapia com sulfato ferroso.

## TRATAMENTO

Ao longo do tratamento se faz necessário abordar com o usuário e sua família o caráter crônico da DF, bem como os medicamentos que compõem a rotina básica do tratamento e profilaxia de complicações, como ácido fólico e penicilina V oral, sendo iniciada desde o diagnóstico e mantida até os 5 anos de idade. A prescrição da penicilina V oral para crianças até 3 anos será de 125mg, de 12 em 12 horas; para crianças de 3 anos até os 5 anos de idade, prescrever penicilina V oral 250mg, de 12 em 12 horas (BRASIL, 2020).

Caso haja impossibilidade de administração por via oral, prescrever a penicilina G injetável a cada 12 a 28 dias, realizar em crianças menores de 1 ano: 25.000 a 50.000 UI/kg/dose; em crianças até 25kg: 600.000 UI; em crianças acima de 25kg: 1.200.000 UI. Nos casos de alergia à penicilina, utilizar a eritromicina por via oral, na dose de 20mg/kg/dia, de 12 em 12 horas (BRASIL, 2018).

## ATENÇÃO!

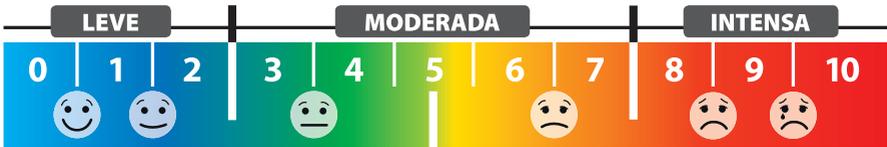
Além do manejo das situações agudas, é necessário dar orientações que contemplem hábitos do dia a dia da pessoa com DF, como: hidratação, evitar o excesso de bebidas alcoólicas, os extremos de temperatura e a sobrecarga de exercício físico.

Porém, existem determinadas situações em que há necessidade de diferentes tipos de manejo, como as listadas a seguir.

- **DOR:** Considerada a manifestação mais comum da DF. Deve ser tratada de forma imediata, admitindo o episódio doloroso como uma emergência. Inicialmente, é recomendado o uso de analgésicos comuns por via oral, além da hidratação oral, com água e outros líquidos. Também são indicadas medidas não farmacológicas, como massagens, repouso relativo, evitar mudanças bruscas de temperatura, aplicar compressas quentes e respiração rítmica (BRASIL, 2020; MARTINS, *et al.* 2020).

A utilização de escala para avaliação da intensidade da dor auxilia na avaliação na conduta de utilização de analgésicos.

Figura 1. Escala de dor.



Fonte: Adaptada de Fortunato *et al.*, 2013.

Quadro 2. Conduta clínica para o manejo da dor.

INTENSIDADE DA DOR	CONDUTA CLÍNICA
LEVE (gradação 1 a 2)	Paracetamol ou Dipirona
MODERADA (gradação 3 a 7)	Associar um analgésico simples e um AINE associado à medida inicial
ALTA (gradação 8 a 10)	Analgésico simples, AINE e opioide oral (tramadol ou codeína) intercalados

Fonte: MARTINS, *et al.* 2020.

## ATENÇÃO!

Alerte ao usuário e sua família que no manejo do alívio da dor devem ser observados sinais de gravidade: febre, tosse e sinais de infecção.

- **FEBRE/INFECÇÕES:** Para as crianças, as infecções são a principal causa de mortalidade. As infecções por *Streptococcus pneumoniae* ou *Haemophilus influenzae* podem provocar a morte em poucas horas, e a principal porta de entrada em crianças é a via respiratória. Portanto, os episódios de febre devem ser avaliados, e a terapia iniciada de imediato (BRASIL, 2020). Para profilaxia antibiótica é utilizada a penicilina sintética V, que deve ser iniciada a partir do segundo ou terceiro mês de idade.
- **ÚLCERA:** Acomete principalmente o adolescente e o adulto jovem, comprometendo, de forma considerável, a qualidade de vida deles (SÃO PAULO, 2021). Para além do cuidado com a ferida, é necessário o estímulo do autocuidado, não somente na prevenção, como no sucesso do tratamento.

Orientações para prevenção para úlceras (BORGES; SPIRA; GARCIA, 2020):

- Inspeccionar a pele diariamente;
- Fazer higiene corporal adequada;
- Evitar traumatismo e picadas de insetos (usar repelentes);
- Usar meias de compressão quando em pé por longos períodos;
- Usar calçados adequados;
- Hidratar a pele com creme à base de ureia, exceto entre regiões interdigitais;
- Ingerir bastante líquido;
- Restringir o uso de sódio;
- Fazer repouso com as pernas elevadas.

**INSUFICIÊNCIA RENAL:** A insuficiência renal é uma causa frequente de óbito entre as pessoas acima de 40 anos. A pessoa com DF pode apresentar uma impossibilidade de concentrar a urina, levando a micções frequentes, mesmo sem ingerir água, podendo gerar desidratação, o que pode desencadear as crises vaso-oclusivas, proteinúria e alteração da síntese de hormônios renais (eritropoietina, renina e prostaglandina). A ingesta hídrica deve ser estimulada, e o desejo de ir ao banheiro deve ser sempre respeitado (SÃO PAULO, 2021).

**ATENÇÃO!**

**Crise algica não controlada, febre  $\geq 38,5^{\circ}\text{C}$ , suspeita de AVC, sequestro esplênico, síndrome torácica aguda e priapismo devem ser redirecionados para o serviço de urgência e emergência.**

## MORTALIDADE PERINATAL ASSOCIADA À DOENÇA FALCIFORME

Para usuárias com doença falciforme, a gravidez pode ser uma situação com potencial para manifestar repercussões graves ao feto e à mãe. A associação da DF à gravidez aumenta o risco de complicações no período pré-parto, intra-parto e pós-parto. As complicações relacionadas à doença falciforme durante a gestação incluem (SILVA; COELHO, 2018):

- Risco aumentado para eclâmpsia e pré-eclâmpsia, devido à fisiopatologia da DF, o que pode ocasionar parto pré-termo ou prematuro;
- Piora da anemia, que aumenta o risco de aborto espontâneo, incidência de placenta prévia e de deslocamento prematuro de placenta;
- Ocorrência de crises álgicas e infecções (acima de tudo do trato urinário), sintomas rotineiros nos pacientes acometidos pela doença, são condições que podem vir a complicar a gestação e levar a óbito materno e/ou fetal;
- Morte fetal devido à vaso-oclusão que afeta a irrigação placentária, impedindo a oxigenação do feto;
- Restrição do crescimento intrauterino e sofrimento fetal.

As gestantes com DF são classificadas como gestantes de alto risco e devem ser encaminhadas para o pré-natal de alto risco estratégico, via SER, mantendo o acompanhamento do pré-natal simultâneo ao da atenção primária. É importante que a gestante seja totalmente esclarecida quanto à sua condição de saúde e os riscos atribuídos à gestação (tanto atual, quanto futura).

O encaminhamento para o pré-natal de alto risco deve ser realizado imediatamente após o diagnóstico, via SER (Serviço Estadual de Regulação), pelo médico responsável pelo acompanhamento da gestante na atenção primária. Não podemos esquecer que as gestantes com doença hematológica necessitam de uma estrutura especializada durante o parto. Por isso, devem ser encaminhadas às maternidades que sejam referência no atendimento de gestantes acometidas com doenças hematológicas. Faz-se importante manter o acompanhamento compartilhado, com o estabelecimento do diálogo entre a referência e a contrarreferência, visando o cuidado integral da gestante.

## AVALIAÇÃO NEONATAL E REPERCUSSÕES DA DF NA INFÂNCIA

As crianças que convivem com a DF possuem condições crônicas. Os riscos para o desenvolvimento saudável destas crianças se dão, entre outras razões, pela própria psicopatologia, que resulta em prejuízos no desenvolvimento de funções essenciais para o crescimento, autorregulação fisiológica, habilidades sociais e acadêmicas, preparação para vida adulta e regras sociais, entre outros (SARAMBA; SHAKYA; ZHAO, 2020).

Desse modo, o tratamento altera a rotina diária das crianças e familiares, trazendo limitações que influenciam em sua saúde mental, tornando-as mais suscetíveis a problemas emocionais e de comportamento, elevando, ainda mais, o risco para um desenvolvimento inadequado.

O cuidado ideal destinado à criança e ao familiar cuidador deve ser sustentado no planejamento compartilhado, escuta ativa, enriquecido por subjetividades de profissionais e dos familiares cuidadores, contribuindo, assim, para a construção de redes e vínculo com a APS.

Algumas manifestações clínicas esperadas na infância por crianças com DF são:

- **Síndrome mão-pé ou dactilite:** Em geral, é a primeira manifestação de dor na infância. É causada por um processo inflamatório que provoca edema na área dos tornozelos, nos punhos, nos dedos e nas articulações;
- **Sequestro esplênico:** Maior incidência entre os 5 meses e os 2 anos de idade e é uma das principais causas de morte em crianças acometidas pela doença;
- **Sepse:** Causada, principalmente, por pneumonias, infecções renais e osteomielites;
- **Síndrome Torácica Aguda (STA):** Infiltrado pulmonar que pode levar à hospitalização, para tratamento e acompanhamento;
- **Crise aplásica:** ocorre, principalmente, de 4 a 10 anos, quando a medula óssea para de produzir eritrócitos.

O diagnóstico precoce, a adesão ao tratamento e a atenção aos sinais e sintomas mais comuns de cada faixa etária podem reduzir o impacto negativo sobre a qualidade de vida da criança e sua família e, em situações mais severas, o número de óbitos.

**Quadro 3. Relação entre faixa etária, sinais e sintomas, e principais causas de óbitos.**

FAIXA ETÁRIA	SINAIS E SINTOMAS	PRINCIPAIS CAUSAS DE ÓBITO
<b>Bebê e criança</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Risco de infecção</li> <li>• Dactilite (síndrome 'mão-pé')</li> <li>• Sequestro esplênico</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Sepses</li> <li>• Sequestro esplênico</li> <li>• Síndrome Torácica Aguda (STA)</li> </ul>
<b>Adolescente</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Úlceras em membro inferior</li> <li>• Síndrome Torácica Aguda (STA)</li> <li>• Infecções</li> <li>• Acidente Vascular Cerebral (AVC)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Síndrome Torácica Aguda (STA)</li> </ul>

Fonte: BRASIL, 2015a.

## IMUNIZAÇÃO E DOENÇA FALCIFORME

Diante da possível redução da função esplênica e, conseqüentemente, diminuição na capacidade imunológica, recomenda-se que seja utilizado um programa de vacinação especial para pessoas que vivem com DF. As vacinas especiais são aplicadas nos Centros de Referências de Imunobiológicos Especiais (CRIE).

O Ministério da Saúde indica que, além das vacinas de rotina, os usuários com DF necessitam de imunização para varicela, hepatite A, influenza inativada e contra germes capsulados: pneumococo, meningococo e *Haemophilus influenzae* tipo b (BRASIL, 2019). É indispensável a avaliação individual do registro vacinal para dar continuidade e/ou início a um esquema (MARTINS, *et al.* 2020).

### ATENÇÃO!

**Esquema vacinal associado ao uso de penicilina profilática tem demonstrado uma redução importante na incidência e na mortalidade por infecções.**

## A DOENÇA FALCIFORME E A POPULAÇÃO NEGRA

Desde sua primeira descrição em 1910, a DF vem sendo associada a uma patologia prevalente em pessoas negras. No Brasil, considerando a intensa miscigenação racial, esta afirmação já não pode mais ser considerada como absoluta.

Porém, ainda hoje a relação DF/população negra é muito forte, de modo que a categoria racial negra é considerada por muitos como um pré-requisito para ser acometido por este agravo (FIGUEIRÓ, RIBEIRO, 2017).

Historicamente, os indivíduos vivendo com DF enfrentam a estigmatização proveniente dos enfrentamentos político-econômicos e sociais sofridos pela população negra. Nesse sentido, o racismo institucional ocasiona, principalmente, o prejuízo do avanço do cuidado, invisibiliza a situação do agravo, desloca a população negra às margens da sociedade, fatores esses que incidem negativamente na produção do cuidado em saúde (RAMOS, *et al.* 2017).

Na tentativa de enfrentar o racismo e garantir a efetivação do direito e do acesso à saúde, foi criada pelo Ministério da Saúde (MS) a Política Nacional de Saúde Integral da População Negra (PNSIPN), reconhecendo as desigualdades raciais como fatores determinantes e condicionantes de saúde que interferem no processo saúde, doença, cuidado e morte, bem como a necessidade de implementar políticas para combater as iniquidades (BRASIL, 2017).

Frequentemente, associa-se à população negra a propensão a determinadas doenças, o que, muitas vezes, é decorrente de práticas de racismo. São com essas incongruências que se constituem e disseminam relações de poder com base em argumentos e concepções biologicistas, e é a partir desses contextos que se mantém o quadro de iniquidades raciais em saúde (MENDES; COSTA; RIBEIRO, 2015).

Por compreender as formas de atuação da necropolítica e do racismo (neste caso, em especial, institucional e estrutural), destaca-se o mito das pessoas negras serem mais resistentes à dor, tal fenômeno impacta principalmente mulheres negras. Figueiró, Ribeiro (2017) apontam que no manejo da DF, profissionais se valem desse mito para afirmar que a pessoa negra acometida por crise de dor na DF pode suportá-la, sem analgesia adequada.

O racismo e o sexismo colocam as pessoas nos setores menos privilegiados e mais precarizados. As causas cumulativas de racismo cooperam com a inferiorização da população negra. Os debates políticos sobre o combate ao racismo têm evidenciado a volta de opressão e violência por fatores raciais, utilizada como forma de opressão social (BATISTA, 2018).

Cabe aos gestores e profissionais do SUS discutir a promoção da equidade na atenção à saúde de grupos em situação de vulnerabilidade, identificando esses segmentos populacionais, e, a partir do princípio da equidade, qualificar as ações assistivas para atender às necessidades dessa parcela da população.

Entretanto, a implementação da PNSIPN e a qualificação de ações assistivas para a população negra não estão livres das barreiras impostas pelo racismo e pode ser mensurada pela perpetuação das iniquidades, também representadas pelas privações de acesso, de atenção e de avaliação das ações em saúde para esse grupo majoritário em termos populacionais, porém minorizado social, econômica e politicamente.

As ações necessárias para mitigar as disparidades em saúde são bem conhecidas, mas nem sempre são adotadas, revelando o caráter do poder necropolítico que opera por meio da reversão entre vida e morte. Neste aspecto, os profissionais de saúde se constituem como importantes atores na luta contra o racismo, na garantia da equidade e na universalização do acesso aos serviços, sendo a PNSIPN uma importante ferramenta no combate às desigualdades na saúde. Combater o racismo institucional não é tarefa rápida e simples, mas também não é uma tarefa impossível.

## **DIRETRIZES PARA O CUIDADO INTEGRAL À PESSOA COM DOENÇA FALCIFORME NA APS**

A APS tem papel central e articulador de toda a rede, sendo espaço de acolhimento e criação de vínculo entre usuários e profissionais. Pessoas com DF são duplamente acometidas por eventos agudos e pelo comprometimento crônico de órgãos, tecidos e sistemas. Além disso, sabe-se de variáveis que perpassam fatores sociais e econômicos. Por isso, a APS é o preâmbulo da linha de cuidado, com ações voltadas para à saúde centrada na pessoa, um dos pressupostos da estratégia Saúde da Família.

A Carteira de Serviços da APS em suas diretrizes orienta aos profissionais o escopo das ações e a oferta de serviços. Cabe à APS, como porta de entrada preferencial com o intuito de resolver a maior parte das necessidades em saúde da população e como eixo estruturante do SUS carioca, conectar pessoas (usuários) a outras pessoas (profissionais), ao longo do tempo, para o cuidado das condições crônicas em sua área adscrita e, em tempo oportuno, compartilhar o cuidado com a atenção especializada (RIO DE JANEIRO, 2021).

O processo de visibilidade das pessoas com DF no âmbito das ações de serviços do SUS teve início por meio da Portaria GM/MS n.º 1.391/2005, que instituiu a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme. No entanto, ressalta-se que a população carioca que convive com DF ainda está entre as populações invisibilizadas, sendo importante a compreensão de que a produção do cuidado em saúde envolve a redução de iniquidades sociais para além da boa prática clínica.

Por meio da Resolução n.º 2.485, de 18 de outubro de 2021, o Governo do Estado do Rio de Janeiro dispõe sobre a relação de doenças e agravos de notificação compulsória e vigilância sentinela. Após a homologação deste documento, ficou definido que a notificação de casos suspeitos ou confirmados de doença falciforme é compulsória. O documento ainda define que casos de anemia falciforme com crise, anemia falciforme sem crise, transtornos falciformes heterozigóticos duplos e estigma falciforme devem ser notificados seguindo o regime semanal, ou seja, a notificação deve ser realizada em até 7 (sete) dias a partir da identificação do agravo/doença. Não há ficha de notificação específica para DF. Dessa forma, deve ser realizada em ficha padrão (Ficha de Notificação) pelos profissionais das unidades da APS e seguido o fluxo estabelecido pelo serviço de vigilância em saúde local.

Assim, diagnosticar e manejar as condições hematológicas mais prevalentes no âmbito da APS é um desafio a ser estrategicamente alcançado a partir de equipes instrumentalizadas atuando de modo interdisciplinar, buscando o cuidado integral e resolutivo, promovendo vínculo que assegure o autocuidado, contribuindo positivamente no aumento da expectativa de vida e na redução da mortalidade dessa população.

## REFERÊNCIAS

BATISTA, Waleska Miguel. A inferiorização dos negros a partir do racismo estrutural. **Revista Direito e Práxis**, Rio de Janeiro, v. 9, n. 4, p. 2581-2589, out./2018. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rdp/a/nkt6FjJDWMvfV7DsqrBY4XK/?format=html>. Acesso em: 13 de janeiro de 2021.

BATISTTI, A. C. *et al.* Conhecimento do enfermeiro sobre a importância e operacionalização do Programa Nacional de Triagem Neonatal. **Rev. enferm. UFSM**, Santa Maria, v. 8, n. 2, p. 288-303, abr./2018. Disponível em: <https://docs.bvsalud.org/biblioref/2021/07/1281153/28030-158734-1-pb.pdf>. Acesso em: 4 de agosto de 2022.

BORGES, Eline Lima; SPIRA, J. A. O; GARCIA, T. D. F. Recomendações para o manejo da úlcera da perna em pessoas com doença falciforme. **Revista Enfermagem Uerj**, Rio de Janeiro, v. 28, n. 1, p. 1-8, set./2020. Disponível em: <https://www.e-publicacoes.uerj.br/index.php/enfermagemuerj/article/view/50170/35519>. Acesso em: 15 de agosto de 2022.

BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria n.º 1.391, de 16 de agosto de 2005; **Institui as diretrizes para a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias**. Brasília, DF:

Ministério da Saúde, 2005. Disponível em: [https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2005/prt1391\\_16\\_08\\_2005.html](https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2005/prt1391_16_08_2005.html). Acesso em: 4 de agosto de 2022.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. Departamento de Imunização e Doenças Transmissíveis. **Manual dos Centros de Referência para Imunobiológicos Especiais** [recurso eletrônico]. Coordenação Geral do Programa Nacional de Imunizações. 5. ed. Brasília, DF: Ministério da Saúde, 2019. Disponível em: [https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual\\_centros\\_imunobiologicos\\_especiais\\_5ed.pdf](https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_centros_imunobiologicos_especiais_5ed.pdf). Acesso em: 4 de agosto de 2022.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. **Doença Falciforme: conhecer para cuidar**. Brasília, DF: Ministério da Saúde, 2015a. Disponível em: <https://telelab.aids.gov.br/moodle/course/view.php?id=15>. Acesso em: 4 de agosto de 2022.

BRASIL. Portaria conjunta n.º 5, de 19 de fevereiro de 2018. **Aprova o Protocolo Clínicas e Diretrizes Terapêuticas da Doença Falciforme**. Brasília, DF: Ministério da Saúde: 2018. Disponível em: [https://www.in.gov.br/materia/-/asset\\_publisher/Kujrw0TZC2Mb/content/id/4044318/do1-2018-02-22-portaria-conjunta-n-5-de-19-de-fevereiro-de-2018-4044314](https://www.in.gov.br/materia/-/asset_publisher/Kujrw0TZC2Mb/content/id/4044318/do1-2018-02-22-portaria-conjunta-n-5-de-19-de-fevereiro-de-2018-4044314). Acesso em: 4 de agosto de 2022.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. **Doença falciforme: diretrizes básicas da linha de cuidado**. Brasília, DF: Ministério da Saúde, 2015b. Disponível em: [https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca\\_falciforme\\_diretrizes\\_basicas\\_linha\\_cuidado.pdf](https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca_falciforme_diretrizes_basicas_linha_cuidado.pdf). Acesso em: 26 de julho de 2022.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de ciências, tecnologia, inovação e insumos estratégicos em saúde. Departamento de ciências e tecnologia. **Sínteses de evidências para políticas de saúde: prevenindo as complicações da doença falciforme** [recurso eletrônico]. Brasília, DF: Ministério da Saúde, 2020. Disponível em: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/biblio-1099590>. Acesso em: 4 de agosto de 2022.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Gestão Estratégica e Participativa. Departamento de Apoio à Gestão Participativa e ao Controle Social. **Política Nacional de Saúde Integral da População Negra: uma política para o SUS**. 3. ed. Brasília, DF: Ministério da Saúde, 2017. Disponível em: [https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/politica\\_nacional\\_saude\\_populacao\\_negra.pdf](https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/politica_nacional_saude_populacao_negra.pdf). Acesso em: 4 de agosto de 2022.

FIGUEIRÓ, A. V. M; RIBEIRO, R. L. R. Vivência do preconceito racial e de classe na doença falciforme. **Saúde e Sociedade**, São Paulo, v. 26, n. 1, p. 88-99, jan./2017. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/sausoc/a/5MxwBMXyqpfXk4BMsvW8n Cf/?lang=pt>. Acesso em: 26 de julho de 2022.

FORTUNATO, J. G. S. *et al.* Escalas de dor no paciente crítico: uma revisão integrativa. **Revista HUPE**, Rio de Janeiro, v. 12, n. 3, p. 110-117, set./2013. Disponível em: <https://www.e-publicacoes.uerj.br/index.php/revistahupe/article/view/7538>. Acesso em: 4 de agosto de 2022.

INSTITUTO ESTADUAL DE HEMATOLOGIA ARTHUR DE SIQUEIRA CAVALCANTI (HEMORIO). **Protocolos de Tratamento: hematologia e hemoterapia** / Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti — 2. Ed. — Rio de Janeiro: HEMORIO, 2014. 16 p.: il. tab. Disponível em: <http://www.hemorio.rj.gov.br/protocolo.pdf>. Acesso em: 4 de agosto de 2022.

KATO, G. J. *et al.* Sickle cell disease. **Nature Reviews Disease Primer**, Reino Unido, v. 4, n. 1, p. 1-50, mar./2018. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29542687/>. Acesso em: 4 de agosto de 2022.

MARTINS, A. C. M. *et al.* **Telecondutas: Doença Falciforme**. 26. ed. Porto Alegre: UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL, 2020. p. 1-15. Disponível em: [https://www.ufrgs.br/telessauders/documentos/telecondutas/telecondutas\\_anemia\\_falciforme\\_08.01.2020.pdf](https://www.ufrgs.br/telessauders/documentos/telecondutas/telecondutas_anemia_falciforme_08.01.2020.pdf). Acesso em: 4 de agosto de 2022.

MENDES, Valdeci Silva; COSTA, C. S. D; RIBEIRO, R. L. R. RACISMO BIOLÓGICO E SUAS IMPLICAÇÕES NO ENSINAR-CUIDAR A SAÚDE DA POPULAÇÃO NEGRA. **Revista da Associação Brasileira de Pesquisadores/as Negros/as (ABPN)**, Florianópolis, v. 7, n. 16, p. 190-213, jun./2015. Disponível em: <https://abpnrevista.org.br/index.php/site/article/view/104>. Acesso em: 26 de julho de 2022.

MOTA, F. M. *et al.* Análise da tendência temporal da mortalidade por anemia falciforme no Brasil. **Revista Brasileira de Enfermagem**, Brasil, v. 75, n. 04, p. 1-8, abr./2022. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/reben/a/9nnBX8ytNm79p4bvtj8ckTr/?format=pdf&lang=pt>. Acesso em: 4 de agosto de 2022.

RAMOS, E. M. B. *et al.* Portadores da doença falciforme: reflexos da história da população negra no acesso à saúde. **Reciis — Rev Eletron Comun Inf Inov Saúde**, Rio de Janeiro, v. 14, n. 3, p. 681-691, set./2020. Disponível em: <https://www.reciis.icict.fiocruz.br/index.php/reciis/article/view/1882>. Acesso em: 26 de julho de 2022.

RIO DE JANEIRO. Governo do Estado do. Secretaria de Estado de Saúde. Resolução SES n.º 2.485, de 18 de outubro de 2021. **Dispõe sobre a relação de doenças e agravos de notificação compulsória e vigilância sentinela** e revoga a Resolução SES n.º 1.864, de 25 de junho de 2019. Disponível em: <https://brasilsus.com.br/index.php/pdf/resolucao-ses-no-2485/>. Acesso em: 4 de agosto de 2022.

RIO DE JANEIRO, Prefeitura da Cidade do. Secretaria Municipal de Saúde. Subsecretaria de Promoção, Atenção Primária e Vigilância em Saúde. **Carteira de serviços da atenção primária: abrangência do cuidado (Atributos)**. 3. ed. Rio de Janeiro, 2021. Disponível em: [https://oticsrio.com.br/wp-content/uploads/2021/11/Livro\\_CarteiraDeServicosAPS\\_2021\\_VersaoDigital\\_Final.pdf.pdf](https://oticsrio.com.br/wp-content/uploads/2021/11/Livro_CarteiraDeServicosAPS_2021_VersaoDigital_Final.pdf.pdf). Acesso em: 1.º de agosto de 2022.

SÃO PAULO, Prefeitura Municipal de. Secretaria Municipal da Saúde de São Paulo. **Linha de Cuidados da Doença Falciforme na Atenção Básica**. São Paulo, 2021. Disponível em: [https://www.prefeitura.sp.gov.br/cidade/secretarias/upload/saude/Manual\\_Anemia\\_Falciforme3\\_14\\_5\\_2021.pdf](https://www.prefeitura.sp.gov.br/cidade/secretarias/upload/saude/Manual_Anemia_Falciforme3_14_5_2021.pdf). Acesso em: 4 de agosto de 2022.

SARAMBA, Manou Irmina; SHAKYA, Sandeep; ZHAO, Dongchi. Manejo analgésico da crise dolorosa falciforme não complicada em pediatria: uma revisão sistemática e metanálise. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, v. 96, n. 2, p. 142-198, mar./2020. Disponível em: [https://old.scielo.br/pdf/jped/v96n2/pt\\_0021-7557-jped-96-02-0142.pdf](https://old.scielo.br/pdf/jped/v96n2/pt_0021-7557-jped-96-02-0142.pdf). Acesso em: 4 de agosto de 2022.

SARAT, C. N. F. *et al.* Prevalência da doença falciforme em adultos com diagnóstico tardio. **Acta Paulista Enfermagem**, São Paulo, v. 32, n. 2, p. 202-209, mar./2019. Disponível em: <https://old.scielo.br/pdf/ape/v32n2/1982-0194-ape-32-02-0202.pdf>. Acesso em: 4 de agosto de 2022.

SILVA, C. S. D; COELHO, V. A. O. GESTAÇÃO EM PACIENTES PORTADORAS DE ANEMIA FALCIFORME. **Revista de Patologia do Tocantins**, Tocantins, v. 5, n. 4, p. 64-69, dez./2018. Disponível em: <https://sistemas.uft.edu.br/periodicos/index.php/patologia/article/view/5883/14522>. Acesso em: 4 de agosto de 2022.

SILVA, G. D. S; MOTA, C. S.; TRAD, L. A. B. Racismo, eugenia e doença falciforme: o caso de um programa de triagem populacional. **Reciis — Rev Eletron Comun Inf Inov Saúde**, Rio de Janeiro, v. 14, n. 2, p. 355-371, jun./2020. Disponível em: <https://www.reciis.icict.fiocruz.br/index.php/reciis/article/view/1881>. Acesso em: 4 de agosto de 2022.



SAÚDE



ISBN: 978-65-86417-14-2

