

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA

GISELY VIEIRA RAMOS MARTINS

**URGÊNCIAS DA DOENÇA FALCIFORME: CRIAÇÃO DE FOLHETO
EXPLICATIVO**

FLORIANÓPOLIS (SC)

2014

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA

GISELY VIEIRA RAMOS MARTINS

**URGÊNCIAS DA DOENÇA FALCIFORME: CRIAÇÃO DE FOLHETO
EXPLICATIVO**

Monografia apresentada ao Curso de Especialização em Linhas de Cuidado em Enfermagem Opção Urgência e Emergência, do Departamento de Enfermagem da Universidade Federal de Santa Catarina como requisito parcial para a obtenção do título de Especialista.

Profa. Orientadora: Fernanda Maria Vieira Pereira

FLORIANÓPOLIS (SC)

2014

FOLHA DE APROVAÇÃO

O trabalho intitulado **Urgências da Doença Falciforme: Criação de folheto explicativo** de autoria do aluno **GISELY VIEIRA RAMOS MARTINS** foi examinado e avaliado pela banca avaliadora, sendo considerado _____ no Curso de Especialização em Linhas de Cuidado em Enfermagem – Área Urgência e Emergência.

Profa. Fernanda Maria Vieira Pereira

Orientadora da Monografia

Profa. Dra. Vânia Marli Schubert Backes

Coordenadora do Curso

Profa. Dra. Flávia Regina Souza Ramos

Coordenadora de Monografia

FLORIANÓPOLIS (SC)

2014

DEDICATÓRIA

“Dedico esse trabalho a todos os portadores de doença falciforme. Deus abençoe cada um de vocês”.

AGRADECIMENTOS

Agradeço a Deus pela força, a graça e seu amor infinito.

Ao meu esposo Wellington M. que sempre me ajuda e me dá força para caminhar e prosseguir.

Amo-te.

Aos meus pais e irmãos que confiam em mim, amo vocês.

À minha orientadora Fernanda Maria Vieira Pereira que esteve sempre comigo e foi muito importante para mim e para meu aprendizado, muito obrigada!

Aaos meus amigos e, em especial minha coordenadora Rosimere de Carvalho Lessa, que sempre me incentivou e acreditou em mim, muito obrigada!

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	8
2 OBJETIVO	10
2.1 Geral	10
2.2 Específico	10
3 DIAGNÓSTICO DA REALIDADE	11
4 FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA	13
4.1 Perfil da Doença Falciforme no Brasil	13
4.2 Urgências da Doença Falciforme	13
4.2.1 Crise Algica	13
4.2.2 Infecção/ Sepsis	14
4.2.3 Síndrome Torácica Aguda	15
4.2.4 Priaprismo	16
4.2.5 Sequestro Esplênico Agudo	16
4.2.6 Acidente Vascular Cerebral	17
4.2.7 Crise aplásica	18
4.2.8 Gravidez	18
4.2.9 Colecistite	18
4.3 Papel da enfermagem nas urgências da doença falciforme	19
5 PLANO DE AÇÃO	20
6 CONSIDERAÇÕES FINAIS	21
REFERÊNCIAS	22
ANEXO	

RESUMO

A doença falciforme é uma doença genética, caracterizada pela mutação ocorrida no gene da globina beta da hemoglobina. A hemácia consiste principalmente em hemoglobina e terá seu formato bicôncavo transformado em foice na presença de baixas concentrações de oxigênio. Por apresentar alta prevalência no Brasil é considerada como um problema de saúde pública. Desta forma, é necessário que os profissionais, sobretudo da enfermagem, conheçam a evolução clínica da doença tanto como os sinais e sintomas, as medidas profiláticas e o cuidado adequado diante de uma crise. A partir da vivência profissional, foi possível perceber a necessidade de informar ao profissional acerca desses eventos, considerando-se que necessitam de intervenção imediata. Assim, o objetivo deste estudo foi confeccionar um folheto explicativo acerca da abordagem utilizada nas urgências da doença falciforme. Dentre essas urgências destacam-se a crise de dor, no qual o portador poderá experimentá-la em vários momentos da sua vida, que pode levar a consequências graves, bem como os quadros de infecções/sepses, síndrome torácica aguda/pneumonia, priapismo, sequestro esplênico, acidente vascular cerebral, crise aplásica, colelístite e gestação. Tendo em vista a orientação dos profissionais, o folheto poderá auxiliá-los na assistência a esses pacientes a fim de que possam conduzir de forma correta o cuidado, proporcionando segurança, conforto e qualidade no atendimento.

Palavras-chave: doença falciforme; urgência; cuidados de enfermagem.

1 INTRODUÇÃO

A Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias, apoiada pela Portaria 1.391 de 16 de agosto de 2005 que institui no âmbito do SUS suas diretrizes tem como objetivo mudar a história natural da doença falciforme no Brasil reduzindo a morbimortalidade e proporcionar qualidade de vida com longevidade ao portador de doença falciforme (BRASIL, 2005).

Cerca de 0,1 a 0,3% da população negra brasileira é portadora da doença falciforme. Na Bahia, a frequência de casos da doença chega a 6,3%. Segundo Santos (2013) isso se deve a alta grau de miscigenação desta população.

Trata-se de uma doença incurável, embora possui tratamento e que traz alto grau de sofrimento aos portadores de doença falciforme (SANTOS, 2013).

A cada ano nascem 3.500 crianças com Doença Falciforme e 200.000 com o traço falciforme (JASPER, 2010).

Relatada pela primeira vez em 1910 nos Estados Unidos pelo médico James B. Herrick, a anemia falciforme também conhecida como drepanocitose é uma doença hematológica de caráter genético, que predomina sobre a população afrodescendente. Na saúde pública brasileira o tema Anemia Falciforme vem ganhando destaque devido sua alta prevalência e seu potencial de morbimortalidade (ENGEL, 2005).

Constituindo o grupo das anemias hemolíticas hereditárias, a anemia falciforme é caracterizada pela mutação ocorrida no gene da globina beta da hemoglobina. Assim, o indivíduo deixa de produzir a hemoglobina A (normal) e passa a produzir hemoglobinas anormais denominadas de hemoglobina S (ENGEL, 2005).

Segundo Jesus (2010) existem outras hemoglobinas mutantes, tais como: C, D, E, entre outras. E quando associadas com a hemoglobina S, por exemplo, HbSC, HbSD, HbSE ou HbSS (homozigose) fazem parte do grupo das doença falciforme, que constitui, entre outras, a anemia falciforme (HbSS), a S/beta talassemia (S/B Tal.), as doenças SC, SD, SE.

Desta forma, as doenças falciforme compõe o grupo das hemoglobinopatias, devido a alteração que ocorre na hemoglobina (JESUS, 2010).

A hemácia consiste principalmente em hemoglobina e terá seu formato bicôncavo transformado em foice na presença de baixas concentrações de oxigênio. Esse evento conhecido como falcização das hemácias levará a vasoclusão de pequenos vasos e fará com que o portador de doença falciforme vivencie episódios de dor (SMELTZER; BARE 2002).

Para melhor atuar e promover a qualidade de vida ao portador de doença falciforme é necessário que o enfermeiro conheça a evolução clínica da doença tanto como os sinais e sintomas, as medidas profiláticas e o cuidado adequado diante de uma crise.

Para Garlet (2009) torna-se necessário por parte da equipe multiprofissional o conhecimento do processo fisiológico da dor no doente falciforme para melhor intervenção, promovendo desta forma, a minimização do desconforto e diminuição dos danos.

Kikuchi (2009) afirma que as unidades de emergência são consideradas porta de entrada ao serviço hospitalar, devido a necessidade da realização de um atendimento imediato. Essa porta de entrada é considerada o primeiro local de atendimento para o doente falciforme diante de uma crise álgica intensa ou por qualquer outra complicação.

Reconhecendo a importância do conhecimento de todos os profissionais de saúde, sobretudo da enfermagem, para a conduta frente a essas urgências, a presente pesquisa teve como objetivo confeccionar um folheto explicativo acerca da abordagem utilizada nas urgências da doença falciforme abordando os principais eventos agudos, a fim de fornecer bases para intervenção.

2 OBJETIVO

2.1 Geral

- Confeccionar um folheto explicativo acerca da abordagem utilizada nas urgências da doença falciforme.

2.2 Específico

- Descrever os principais eventos agudos da doença falciforme;
- Descrever os principais cuidados de enfermagem prestados ao paciente nas urgências da doença falciforme.

3 DIAGNÓSTICO DA REALIDADE

A motivação sobre a temática decorre ao atendimento de portadores de doença falciforme no setor de internação pediátrica de um hospital geral Hospital das Clínicas Cassiano Antônio Moraes (HUCAM) - Vitória – ES localizado na grande Vitória e também pela participação da pesquisadora em fóruns e seminários sobre a temática.

Trata-se de uma instituição federal de ensino e pesquisa, que atua na formação acadêmica em diferentes áreas da saúde. Considerado o maior hospital da rede pública de saúde do Espírito Santo, diante do volume de atendimentos realizados, e sobretudo pela alta complexidade é referência em vários programas incluindo prevenção, diagnóstico e tratamento de pacientes do próprio estado, e também de estados vizinhos.

Realiza por ano, cerca de 10 mil internações, seis mil cirurgias, 1,5 mil partos, 200 mil consultas ambulatoriais, 15 mil atendimentos de urgência e 250 mil exames laboratoriais de análises clínicas.

A partir do ano de 2001 passou a ser administrado pela Empresa Brasileira de Serviços Hospitalares (Ebserh), empresa pública vinculada ao Ministério da Educação, criada pelo governo federal que tem como finalidade gerenciar os hospitais universitário do país.

Atualmente as crianças portadoras de doença falciforme admitidas na unidade de internação pediátrica são procedentes do ambulatório de pediatria, do Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória (HEINSG), Hospital Infantil e Maternidade de Vila Velha (HEIABA) e do Unidade de Pronto Atendimento (UPA) de Carapina.

No ambulatório de pediatria há um programa destinado aos portadores de doença falciforme, onde são realizadas consultas periódicas, a fim de que o retorno, requisição de exames e emissão de laudos para aquisição de medicamentos e de uso contínuo. E, caso esses pacientes atendidos necessitem de internação, são encaminhados para o setor de internação pediátrica.

Neste setor os pacientes contam com a assistência multidisciplinar de diversos profissionais dentre eles: médico hematologista, enfermeiro, técnico de enfermagem, assistente social, nutricionista, fisioterapeuta, psiquiatra e psicólogo.

Mesmo sendo um hospital de ensino e pesquisa, percebe-se a necessidade de informações a respeito da doença bem como suas urgências, tendo em vista que, quanto

maior compreensão por parte do profissional, melhor será sua conduta, considerando que, muitas das vezes necessita-se de intervenção imediata.

Neste sentido, a criação do folheto explicativo tem o objetivo de reunir resumidamente as principais urgências da anemia falciforme, de forma a fornecer ao profissional um conteúdo que o ajude a compreender melhor sobre a doença e proporcionar melhor a abordagem para esses pacientes. Além disso, este estudo poderá contribuir para o setor de internação pediátrica na assistência ao doente falciforme, por meio da elaboração desta tecnologia de cuidado ou de conduta, sendo o produto uma nova modalidade assistencial.

4 FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

4.1 Perfil da Doença Falciforme no Brasil

No Brasil nascem por ano cerca de 200.000 crianças com o traço falciforme e cerca de 3500 crianças com a doença falciforme (BRASIL, 2009).

Segundo Diniz e Guedes (2003), o Brasil apresenta um percentual de 2% de portadores do traço falciforme e pode chegar a 5,5% dependendo das características étnicas da população, como é o caso do estado da Bahia que apresenta um quantitativo maior da população negra.

De acordo com dados do Programa Nacional de Triagem neonatal das 3.500 crianças portadoras de anemia falciforme que nascem por ano, 20% destas não chegarão a completar cinco anos de vida devido complicações relacionadas à doença falciforme (BRASIL, 2006).

4.2 Urgências da Doença Falciforme

As pessoas com doença falciforme podem apresentar sintomatologia importante e graves complicações, especialmente as portadoras HbSS, pois na ausência ou diminuição da tensão de oxigênio, a polimerização ocorrerá, alterando a morfologia da hemácia. Terão dificuldades para circular na corrente sanguínea, levando a vaso-oclusão e infarto na área afetada (IBRAFH).

Como consequência, dessas alterações, algumas manifestações como crises algicas, síndrome torácica aguda, priapismo, sequestro esplênico, acidente vascular cerebral, dentre outras, constituem urgências clínicas, e devem ser tratadas o mais precocemente. A seguir, serão apresentadas as principais urgências clínicas da doença falciforme.

4.2.1 Crise Algica

A manifestação mais frequente da doença falciforme são os episódios dolorosos agudos. A hospitalização se faz necessária dependendo da crise dolorosa, onde a administração de analgésicos será necessário. A dor é gerada pela obstrução da microcirculação pelas hemácias em formato de foice (BEHRMAN, 2005).

Para Lopes (2006) esse quadro da doença constitui-se o mais dramático, pois as crises de dor ocorrem de maneira inesperada, causando um grande impacto na qualidade de vida do paciente.

A crise de dor pode ser desencadeada por vários fatores, por vezes pela presença de um quadro infeccioso, pelo surgimento de febre, desidratação e acidose. Esses fatores podem levar a vaso-oclusão. O frio, o estresse físico e emocional também podem contribuir para a instalação da dor. A dor gerada pelo acometimento da medula óssea é percebida pela isquemia da microcirculação e por vezes é classificada como intensa e progressiva. O quadro da dor será classificado como agudo, subagudo ou crônico, este poderá ainda ser acompanhado de febre com edema e calor na parte do corpo acometida (LOPES, 2006).

As crianças mais jovens tendem a apresentar frequentemente dores nas extremidades e os mais jovens apresentam dor craniana, torácica, abdominal e lombar (BEHRMAN, 2005).

As regiões mais afetadas pela dor são dor muscular, ou dor óssea grave. Quando dor óssea aguda (região lombo- sacra, joelhos, ombros, cotovelos, fêmur e tíbias) (LOPES, 2006).

O tratamento deve ser imediato, mesmo se a dor for de intensidade leve e os analgésicos mais utilizados e anti-inflamatórios são dipirona, paracetamol, diclofenaco de sódio, ácido acetilsalicílico, ibuprofeno, naproxeno, piroxicam, codeína, morfina e tramal.

Recomenda-se intercalar dois analgésicos, como dipirona e morfina endovenoso, a cada 4 horas. E diclofenaco intramuscular a cada 8 horas (BRASIL, 2013). Se necessário, utiliza-se hidratação venosa. (BRASIL, 2010).

4.2.2 Infecção/ Sepsis

Geralmente são graves e constituem causa importante de mortalidade, principalmente em crianças. As menores de 03 anos são mais propensas a desenvolver meningites e septicemia, com porcentagem de aproximadamente 20% (BRASIL, 2010).

Frequentemente os patógenos envolvidos são as bactérias encapsuladas, como por exemplo, o pneumococo (70% das infecções), salmonelas (infecção grave), estafilococos, neisseria, mycoplasma e Haemophilus influenzae (BRASIL, 2010).

O paciente pode apresentar palidez, presença de foco infeccioso, como nos ouvidos, garganta e nos seios da face. Deve-se ficar atento na identificação de algum foco infeccioso, tais como urinário, osteoarticular e meníngeo (BRASIL, 2010).

Deve-se atentar para o quadro de febre, e durante o exame físico observar a presença de anemia (palidez acentuada), icterícia, visceromegalia, estado hemodinâmico e revisão detalhada dos sistemas.

O Tratamento consiste na administração de antibióticoterapia. A ampicilina endovenosa é indicada (100 a 200mg/kg/dia em 04 doses).

Devem ser solicitados os exames de hemograma, hemocultura, exame radiológico (RX) e exame de urina. Qualquer tipo de pneumonia deverá ser tratada em ambiente hospitalar, afim de receber tratamento endovenoso, suporte clínico e ventilatório (BRASIL, 2010).

4.2.3 Síndrome Torácica Aguda

A Síndrome Torácica Aguda é considerada a maior causa de morte na doença falciforme, acometendo 2% das crianças e 5% dos adultos. Esse quadro decorre da presença de infiltrado nos pulmões e não tem causa específica. Sabe-se que a infecção geralmente está associada à síndrome em crianças e que a vasclusão desencadeia-se em adultos, porém não excluem a ocorrência de ambas as manifestações em criança e adultos (LOPES, 2006).

Os sinais e sintomas incluem febre, dor pleurítica, tosse e hipoxemia e sua intensidade manifesta-se diferentemente em cada indivíduo. Trinta por cento dos indivíduos são acometidos e necessitarão de cuidados hospitalares. O tratamento proposto para esse quadro é a hidratação venosa, administração de broncodilatadores e antibióticoterapia (LOPES, 2006).

O tratamento tem como objetivo imediato corrigir a hipoxemia, elevar os níveis de hemoglobina e reduzir os níveis de hemoglobina S. O uso de ampicilina, ou cefuroxime, ou ceftriaxone estão indicados.

São indicados a realização de RX de tórax, hemograma e PCR e hemoculturas. Pode ser necessário a administração de concentrado de hemácias, no caso de diminuição da hemoglobina ou hipóxia (BRASIL, 2010).

4.2.4 Priapismo

O priapismo é gerado pela vasoclusão dentro dos sinusoides e do corpo cavernoso peniano. O mesmo é evidenciado por ereção dolorosa e prolongado do pênis, ocorrendo em 5 a 45% dos pacientes, dentre crianças e adultos jovens. A maioria desses episódios tem curta duração e cessam espontaneamente (LOPES, 2006).

A ereção persistente e dolorosa do pênis pode ocorrer em todas as faixas etárias. Mais frequente após os 10 anos de idade (BRASIL, 2010).

Na forma clínica repetitiva, há ereção dolorosa e reversível, porém a detumescia ocorre em poucas horas. Frequentemente o tratamento é domiciliar com a realização de banho morno, hidratação oral (1,5 a 2 vezes as necessidades hídricas, esvaziamento da bexiga, analgésicos e exercício físico.

Caso não haja melhora do quadro em poucas horas, o tratamento hospitalar requer hidratação e analgesia (BRASIL, 2013).

O tratamento hospitalar será necessário em casos de ereção prolongada, para realização de intervenção cirúrgica urológica imediata hidratação e analgesia venosa. (BRASIL, 2013).

4.2.5 Sequestro Esplênico Agudo

Trata-se da segunda causa mais comum de morte (crianças menores de 5 anos) de causa desconhecida (BRASIL, 2010).

O sequestro esplênico é considerado uma das crises mais graves com índice de letalidade de 10 a 15%. Com a vasoclusão ocorrida nos sinusoides esplênicos haverá dificuldade na drenagem venosa do baço, por conseguinte o órgão acumulará sangue e aumentará de tamanho, levando a hipovolemia e a anemia grave (ENGEL, 2005).

A crise de sequestro esplênico pode ocorrer de forma repentina e abrupta, podendo estar ou não associada com quadro infeccioso. Geralmente esse evento ocorre nos primeiros 5 anos de vida, sendo raro após essa idade (KIKUCHI, 2007).

Segundo Brasil (2006) crianças menores de cinco anos são mais propensas a desenvolver infecção, sendo assim fica obrigado à todas as crianças a fazerem o uso de penicilina oral ou injetável durante 21 dias por mês nos primeiros cinco anos. Torna-se importante estar atento para sinais de alerta como: diarreia, vômitos, tosse com secreção e falta de ar.

Dentre os sinais clínicos estão, o aumento súbito do baço e a redução da hemoglobina. Podendo evoluir para choque hipovolêmico (BRASIL, 2010).

O tratamento consiste em uma intervenção imediata, pois pode levar à morte (LOPES, 2006). Deve-se proceder com a correção rápida da volemia, administração de grandes volumes de líquidos orais ou parenterais, transfusões de sangue, a fim de manter o nível de hemoglobina entre 8 e 10 g/dl, administração de sedação e analgésicos. Geralmente, o tratamento é feito com expansores de plasma sanguíneo e transfusões de sangue; A intervenção cirúrgica (esplenectomia) está indicada após duas crises de sequestro esplênico ou após um episódio grave (BRASIL, 2010).

4.2.6 Acidente Vascular Cerebral

O acidente vascular cerebral (AVC) constitui um fator de risco para o doente falciforme, e é considerado a segunda causa de mortalidade. Sua incidência é observada em cerca de 10% dos portadores entre 5 e 20 anos de idade. Vinte e cinco por cento desses pacientes apresentam infartos silenciosos que podem ser observados por meio de ressonância magnética. O início do AVC pode ser abrupto e ser acompanhado por hemiparesia, afasia (perda da fala) ou alteração sensorial (LOPES, 2006).

O AVC acomete 6% das crianças, podendo levar à sequelas neurológicas. Dependendo do local afetado, observa-se, déficit no aprendizado, problemas motores, afasia e paralisia completa. É uma crise grave com alto índice de morbimortalidade (BRASIL, 2010).

O quadro é evidenciado por **isquemia** (interrupção do fluxo sanguíneo) cerebral. As dores podem ser de leves a intensas podendo levar as crianças à irritabilidade, agitação e choro intenso e o tempo de duração varia de pessoa a pessoa (BRASIL, 2006).

Ocorre principalmente em portadores HbSS. Crianças a partir de 3 a 4 anos de idade são mais afetadas, 11% até os 18 anos. (BRASIL, 2010).

No AVC hemorrágico ocorre a ruptura de pequenos vasos (neovascularização ou aneurismas). É mais comum em adultos, respondendo a 5% dos casos (BRASIL, 2010).

Na suspeita de AVC a intervenção deve ser realizada imediatamente através da transfusão sanguínea, a fim de aumentar o aporte de oxigênio nas células e, reduzir o risco de vaso-clusão a conduta inicial baseia-se na hidratação venosa e estabilização do paciente. Através dessa conduta, a grande maioria desses pacientes terá sua função neurológica recuperada ou sequelas leves (LOPES, 2006).

4.2.7 Crise aplásica

Caracteriza-se pela falha da medula óssea, evidenciada pela pancitopenia no sangue periférico. É um evento transitório. Acomete principalmente crianças entre as faixas etárias de 4 a 10 anos (BRASIL, 2010).

Os sinais e sintomas incluem febre variável, palidez e fraqueza. Pode levar a falência cardíaca. Diminuição dos níveis de hemoglobina e da contagem de reticulócitos.

O tratamento consiste na estabilização hemodinâmica utilizando-se a transfusão de hemácias e monitorização da elevação dos reticulócitos.

4.2.8 Gravidez

A gravidez em pacientes com doença falciforme deve ser considerada grave, se estendendo tanto para o feto como para o recém-nascido. A placenta da paciente falcêmica pode estar diminuída devido à redução do fluxo sanguíneo gerado pela episódio de vasclusão. Fibrose de vilosidades, infartos e calcificações podem ser algumas das alterações ocorridas na placenta. O retardo no crescimento uterino e a maior incidência de aborto podem ser gerados devido uma lesão na microvasculatura da placenta pelas hemácias falcizadas e o parto prematuro e a mortalidade perinatal também estão intimamente ligados à fisiopatologia da doença falciforme (BRASIL, 2010 B).

Metade das mulheres grávidas com doença falciforme apresentarão quadro de infecção, os mais frequentes são o do trato urinário e do sistema respiratório. A bacteriúria em muitas doentes falcêmicas podem estar presentes e as mesmas não sentirem nenhum sintoma, porém esse processo infeccioso se não tratado pode levar a prematuridade e ao nascimento de recém-nascidos de baixo peso (BRASIL, 2010 B).

A gestante deverá ser acompanhada por um hematologista regularmente e o pré-natal será considerado de alto risco. Para crises de dor, o tratamento consistirá na administração de opioides em doses convencionais. Durante o parto deve-se tentar diminuir a dor por meio de analgésicos e anestesia peridural, hidratação e oxigenação adequados. A deambulação precoce deve ser estimulada após o parto, diante do risco de fenômenos tromboembólicos e síndrome torácica aguda (BRASIL, 2009).

4.2.9 Colecistite

A colecistite também pode estar presente nos portadores de hemólise crônica. Podem ser assintomáticos ou apresentar episódios de dor abdominal e aumento da icterícia. Deve-se atentar para a ocorrência de colescistite e colangite, pois o paciente irá necessitar de antibioticoterapia. O exame de ultrassonografia definirá o diagnóstico (BRASIL, 2010).

Para o tratamento é utilizado ampicilina e gentamicina e após a fase aguda a colecistectomia deverá ser programada (BRASIL, 2010).

4.3 Papel da enfermagem nas urgências da doença falciforme

A assistência de enfermagem ao paciente com anemia falciforme deve ir além dos procedimentos realizados em situações de urgências. A educação destes pacientes acerca do reconhecimento dos sinais e sintomas, também é importante, pois a família quando reconhece os sinais de alarme poderá agir rapidamente, a fim de evitar agravamento da crise.

O trabalho em equipe é fundamental para manejo das urgências, o treinamento, o conhecimento de protocolos instituídos, complicações, risco e benefícios de cada tratamento são fundamentais para a assistência de enfermagem.

Os cuidados de enfermagem de forma geral para o paciente com anemia falciforme consiste na promoção do repouso e conforto, a realização dos sinais vitais incluído a avaliação da dor como quinto sinal vital, oximetria de pulso, a fim de avaliar sinais de hipoventilação/hipóxia; o posicionamento deve ser cuidadoso nas áreas afetadas pela dor e a aplicação do calor úmido local é indicado. Atentar para uso de opióides. Dor abdominal, apendicite ou abdome agudo tem indicação cirúrgica. Sinais e sintomas de infecção como septicemia, presença de esplenomegalia (abaixo da cicatriz umbilical), palidez intensa, letargia, pele úmida e extremidades frias, sinais de confusão mental fazem parte de sinal de alarme. Deve-se ter cuidado com hiper-hidratação do paciente, devido risco de congestão pulmonar.

5 PLANO DE AÇÃO

A ausência de um material explicativo que aborde as principais urgências decorrentes da doença falciforme foi o problema priorizado para este trabalho tendo em vista a necessidade de orientação acerca desta temática.

Objetivo

Confeccionar um folheto explicativo acerca da abordagem utilizada nas urgências da doença falciforme.

Ação/Desenvolvimento do material

Reunir evidências científicas acerca da temática: A partir de leitura minuciosa de vários manuais do ministério da saúde, de artigos e capítulos de livro, foi possível reunir informações sobre as principais urgências da doença falciforme;

Seleção e Síntese do conteúdo: Foi realizada uma síntese e seleção do material das principais condutas nas urgências da anemia falciforme;

Criação do folheto: Optou-se pela criação de um material de fácil entendimento. Desta forma o folheto foi criado utilizando-se: Conceito breve do que é anemia falciforme, permitindo com que o leitor entenda como ocorre o processo de falcização das hemácias; e as causas que poderão desencadear as crises. Em seguida, descreveu-se as principais urgências da anemia falciforme, bem como suas causas sinais e sintomas e tratamento para cada situação, que por sua vez, torna-se fundamental, considerando que as urgências necessitam de intervenção imediata.

Recursos necessários:

Papéis, Computador, Impressora

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Os portadores de doença falciforme necessitam de uma assistência humanizada e qualificada sobretudo por parte dos profissionais de enfermagem. Esses pacientes vivenciam a cada dia momentos difíceis, que muitas vezes são ignorados por falta de conhecimento da doença.

Apesar da existência de estudos sobre a doença, referidos por meio de artigos, manuais, portarias, resoluções entre outros, percebe-se a necessidade de discutir mais sobre o tema, nas diversas esferas, seja na atenção primária ou na complexidade.

De forma geral os pacientes atendidos na rede de urgência e emergência necessitam de assistência rápida, eficiente e eficaz. Sabe-se que o paciente com anemia falciforme pode desenvolver a qualquer momento uma crise, seja ela de dor, infecção/sepsis, síndrome torácica aguda, sequestro esplênico entre outros e, se esses eventos não forem conduzidos de forma correta poderá gerar desde um agravamento do quadro até a morte.

Por se tratar de um problema de saúde pública do país a capacitação dos profissionais de saúde é fundamental, inclusive dos profissionais que atendem nas redes de urgência e emergência.

Portanto, a criação do folheto explicativo tem a finalidade de informar o profissional de saúde, em especial da enfermagem, a respeito das principais urgências que podem ocorrer na anemia falciforme, e de forma sintetizada, conceituar cada evento, as principais causas, sinais e sintomas, tratamento e cuidados gerais de enfermagem.

Embora seja um folheto explicativo simplificado, espera-se que a divulgação deste material entre os profissionais seja capaz de fornecer informações importantes, auxiliando no atendimento aos pacientes com doença falciforme.

REFERÊNCIAS

BRASIL, Ministério da Saúde. **Doença Falciforme. Condutas básicas para tratamento.** Brasília – DF, 2013.

_____. **Doença falciforme. Manual de eventos agudos.** Brasília – DF, 2010.

_____. **Doença falciforme. Mulheres em gestação.** Brasília – DF, 2010 B.

_____. **Manual de eventos agudos em doença falciforme.** Brasília – DF, 2009.

_____. **Manual de anemia falciforme para agentes comunitários de saúde.** Brasília – DF, 2006.

_____. Portaria 1.391, de 16 de agosto de 2005 Institui no âmbito do Sistema Único de Saúde, as diretrizes para a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias. **Diário Oficial [da] República Federativa do Brasil.** Brasília, 18 de ago. 2005. Seção 1, p.40.

BEHRMAN, R. E. et al. **Nelson tratado de pediatria.** 17. Ed. São Paulo: Editora Elsevier, 2005.

DINIZ, D.; GUEDES, C. Anemia Falciforme: Um Problema Nosso. Uma abordagem bioética sobre a nova genética. **Caderno Saúde Pública**, v.19, n.6, p. 1761-1770, 2003.

ENGEL, C. L. et al. **Hematologia: Anemias. Anemias Hemolíticas.** Vol. II. Parte 2. Ed. Medbros Ltda. Medcurso, 2005.

GARLET, E. R. et al. Organização do trabalho de uma equipe de saúde no atendimento ao usuário em situações de urgência e emergência. **Revista Brasileira Enfermagem**, Florianópolis, v.18, n.2, abr/jun. 2009.

IBRAFH. Instituto Brasileiro de Doença Falciforme e outras hemoglobinopatias. **Cem anos de diagnóstico, s.d.**

JASPER, R. P. S (Org.) **Guia** de informações para pessoas com doença falciforme e familiares, Vitória, Espírito Santo, 2010.

JESUS, J. A. Doença falciforme no Brasil. **Gazeta médica da Bahia**, Salvador, v.80. n.3. ago./out, 2010.

KIKUCHI, B. A. **Enfermagem e promoção de saúde na doença falciforme.** São Paulo: Associação de Anemia Falciforme do Estado de São Paulo, 2009.

KIKUCHI, B. A. Assistência de enfermagem na doença falciforme nos serviços de atenção básica. **Revista Brasileira de hematologia e hemoterapia.** v. 29, n. 3, jul./set. 2007. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-

84842007000300027. Acesso em: 26 Mar. 2014. <http://dx.doi.org/10.1590/S1516-84842007000300027>.

LOPES, Antônio Carlos. **Tratado de Clínica Médica**. 1. ed. São Paulo: Roca, 2006.

SANTOS, J. P.; GOMES NETO, M. Sociodemographic aspects and quality of life of patients with sickle cell anemia. **Revista Brasileira de hematologia e hemoterapia**, Salvador, BA, Brasil. v. 35, n. 4, jun. 2013. Disponível em: <http://www.scielo.br/scieloOrg/php/reference.php?pid=S151684842013000400242&caller=www.scielo.br&lang=en>. Acesso em: 26 Mar. 2014. <http://dx.doi.org/10.5581/1516-8484.20130093>.

SMELTZER, S. C.; BARE, B. G. **Tratado de Enfermagem Médico-Cirúrgica**. 9. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2002.

ANEXO

A bacteriúria em muitas doenças falciformes podem estar presentes e as miasmas não sentem nenhum sintoma, porém esse processo infeccioso se não tratado pode levar a prematuridade e ao nascimento de recém-nascidos de baixo peso. A glicemia ao nascer será elevada devido ao estresse. Para crises de dor, o pré-natal será considerado de alto risco. Para crises de dor, o tratamento consistirá na administração de opiáceos em doses convencionais. Durante o parto deve-se tentar diminuir a dor por meio de analgésicos e anestesia peridural, hidratação e oxigenação adequados. A deambulação precoce deve ser estimulada após o parto, diante do risco de fenômenos tromboembólicos e síndrome torácica aguda¹⁴.

COLECISTITE

A colecistite também pode estar presente nos portadores de hemólise crônica. Podem ser assintomáticos ou apresentar episódios de dor abdominal e aumento da icterícia. Deve-se atentar para a ocorrência de colecistite e colangite, pois o paciente não sentirá dor abdominal. Para o diagnóstico, o tratamento é com antibióticos e gentamicina e após a fase aguda a colecistectomia deverá ser programada¹⁵.

ENFERMAGEM NAS URGÊNCIAS DA DOENÇA FALCIFORME

A assistência de enfermagem ao paciente com anemia falciforme deve ir além dos procedimentos realizados em situações de urgências. A educação destes pacientes acerca do reconhecimento dos sinais e sintomas, também é importante, pois a família quando reconhece os sinais de alarme poderá agir rapidamente, a fim de evitar agravamento da crise. O trabalho em equipe é fundamental para o manejo das urgências, o treinamento, o conhecimento de protocolos institucionais, complicações, risco de assistência de enfermagem, o posicionamento deve ser cuidadoso. Os cuidados de enfermagem de forma geral para o paciente com anemia falciforme consistem na promoção do repouso e conforto, a realização dos sinais vitais incluído a avaliação da dor como quinto sinal vital, oximetria de pulso, a fim de avaliar sinais de hipoxemia/hipoxia; o posicionamento deve ser cuidadoso (hiperintensão/hipotaxia); o posicionamento de dor no local é indicado. Atenção para a avaliação da dor. O cuidado com a pele ou abdome agudo tem indicação cirúrgica. Sinais e sintomas de infecção como septicemia, presença de esplenomegalia (abaixo da cicatriz umbilical), palidez intensa, letargia, pele úmida e extremidades frias, sinais de confusão mental fazem parte de sinal de alarme. Deve-se ter cuidado com hiperhidratação do paciente, devido risco de congestão pulmonar.



Urgências da Doença Falciforme

CONSIDERAÇÕES

Para melhor abarcar e promover a qualidade de vida ao portador de doença falciforme, é necessário estabelecer a abordagem clínica da doença tanto como os sinais e sintomas, as medidas profiláticas e o cuidado adequado diante de uma crise.

REFERÊNCIAS:

1. BEHRMAN, R. E. et al. Nelson tratado de pediatria. 17. Ed. São Paulo: Editora Elsevier, 2005.
2. LOPES, Antônio Carlos. Tratado de Clínica Médica. 1. ed. São Paulo: Rocca, 2006.
3. BRASIL, Ministério da Saúde. Doença Falciforme. Condutas básicas para tratamento. Brasília – DF, 2013.
4. BRASIL, Ministério da Saúde. Doença falciforme. Manual de eventos agudos. Brasília – DF, 2010.
5. ENGEL, C. L. et al. Hematologia: Anemias. Anemias Hemolíticas. Vol. II. Parte 2. Ed. Médicos Ltda. Medcurso, 2005.
6. KIKUCHI, B. A. Assistência de enfermagem na doença falciforme nos serviços de atenção básica. Revista Brasileira de hematologia e hemoterapia. v. 29, n. 3, jul./set. 2007. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84942007000300027. Acesso em: 26/08/2014. <http://dx.doi.org/10.1590/S1516-84942007000300027>.
7. BRASIL, Ministério da Saúde. Manual de anemia falciforme para agentes comunitários de saúde. Brasília – DF, 2006.
8. BRASIL, Ministério da Saúde. Doença falciforme. Mulheres em gestação. Brasília – DF, 2010 B.
9. BRASIL, Ministério da Saúde. Manual de eventos agudos em doença falciforme. Brasília – DF, 2009.

Autoria: Gisely Vieira Ramos Martins
Email: giseyvieiraramos@gmail.com Orientadora:
Orientadora: Profa. Fernanda Maria Vieira Pereira



Urgências da Doença Falciforme

Urgências na Doença Falciforme

O que é Doença Falciforme?

A anemia falciforme faz parte do grupo das anemias hemolíticas hereditárias caracterizada pela mutação ocorrida no gene da globina beta da hemoglobina. Com isso, o indivíduo deixa de produzir a hemoglobina A (normal) e passa a produzir hemoglobinas anormais chamadas de hemoglobina S. O sangue do doente falciforme contém um grande número de hemácias com a hemoglobina S, conhecida como SS (homozigoto), do portador do traço falciforme AS (heterozigoto). Os sinais e sintomas no portador de doença falciforme variam em cada fase de sua vida, porém a crise de dor está presente em todas as manifestações. Vários fatores podem contribuir para a crise de falcização das hemácias, levando a vasoclusão de pequenos vasos e fazendo com que o portador de doença falciforme vivencie episódios de dor.

CRISE DE DOR

A manifestação mais frequente da doença falciforme são os episódios dolorosos agudos. A hospitalização se faz necessária dependendo da crise dolorosa, onde a administração de analgésicos será necessária. A dor é gerada pela obstrução da microcirculação pelas hemácias em formato de foice. Esse quadro da doença constitui-se o mais dramático, pois as crises de dor ocorrem de maneira inesperada, causando um grande impacto na qualidade de vida do paciente. A crise de dor pode ser desencadeada por diversos fatores, sendo o mais comum o quadro infeccioso, pelo suprimimento de febre, desidratação e acidoses. Esses fatores podem levar a vaso-oclusão. O frio, o estresse físico e emocional também podem contribuir para a instalação da dor. As crianças mais jovens tendem a apresentar frequentemente dores nas extremidades e os mais jovens apresentam dor craniana, torácica, abdominal e lombar. As regiões mais afetadas pela dor são dor musculoesquelética, ou dor óssea grave. Quando dor óssea aguda (região lombossacra, joelhos, ombros, cotovelos, fêmur e tíbias). O tratamento deve ser iniciado imediatamente com analgésicos potentes. Os analgésicos mais utilizados e anti-inflamatórios são dipirona, paracetamol, diclofenaco de sódio, ácido acetilsalicílico, ibuprofeno, naproxeno, proxicam, codeína, morfina e tramal. Recomenda-se intercalar dois analgésicos, como dipirona e morfina endovenosa, a cada 4 horas. E diclofenaco intramuscular a cada 8 horas. Se necessário, utiliza-se hidratação venosa.

INECÇÃO/SEPSIS

Geralmente são graves e constituem causa importante de mortalidade, principalmente em crianças. As menores de 03 anos são mais propensas a desenvolver meningites e septicemias, com porcentagem de aproximadamente 20%. Frequentemente os patógenos envolvidos são as bactérias encapsuladas, como por exemplo, o pneumococo (70% das infecções), salmonelas (infecção grave), estafilococos, neisseria meningitidis e Haemophilus influenzae. O paciente pode apresentar febre, mal-estar, dor de cabeça, vômitos, diarréia, icterícia e nos casos de foco infeccioso como osteomielite, meningite e abscessos nos seios da face. Deve-se ficar atento na identificação de algum foco infeccioso, tais como urânrio, osteoarticular e meningeo. Deve-se atentar para o quadro de febre, e durante o exame físico observar a presença de anemia (palidez acentuada), icterícia, visceromegalia, estado hemodinâmico e revisão detalhada dos sistemas.

O tratamento consiste na administração de antibioterapia. A ampicilina endovenosa é indicada (100 a 200mg/kg/dia em 04 doses) associada com cloranfenicol (100 a 200mg/kg/dia em 04 doses) e com ceftriaxona (100 a 200mg/kg/dia em 02 doses). Quando a etiologia é desconhecida, o exame de urina. Qualquer tipo de pneumonia deverá ser tratada em ambiente hospitalar, afim de receber tratamento endovenoso, suporte clínico e ventilação.

SINDROME TORACICA AGUDA/ PNEUMONIA

A Síndrome Torácica Aguda é considerada a maior causa de morte na doença falciforme, acometendo 2% das crianças e 5% dos adultos. Esse quadro ocorre da presença de infiltrado nos pulmões e não tem etiologia conhecida. São comuns em crianças e adultos. A síndrome em crianças e em adultos, porém não excluem a ocorrência de ambas as manifestações em crianças e adultos. Os sinais e sintomas incluem febre, dor pleurítica, tosse e hipoxemia e sua intensidade manifesta-se diferentemente em cada indivíduo. Trinta por cento dos indivíduos são acometidos e necessitam de cuidados hospitalares. O tratamento proposto para esse quadro é a hidratação venosa, administração de broncodilatadores e oxigênio. Quando há hipoxemia, elevação dos níveis de hemoglobina e reduzir os níveis de hemoglobina S. O uso de ampicilina, ou ceftriaxona, ou ceftriaxone estão indicados. São indicados a realização de RX de tórax, hemograma e PCR e hemoculturas. Pode ser necessário a administração de concentração de hemácias, no caso de diminuição da hemoglobina ou hipóxia.

PIRIAPRISMO

O priapismo é gerado pela vaso-oclusão dentro dos sinusoides e do corpo cavernoso peniano. O mesmo é evidenciado por ereção dolorosa e prolongado do pênis, ocorrendo em 5 a 45% dos pacientes, dentre crianças e adultos jovens. A maioria desses episódios tem curta duração, e cessam espontaneamente. A ereção persistente e dolorosa do pênis pode ocorrer em todas as faixas etárias. Mais frequente após os 10 anos de idade. Na forma clínica repetitiva, há dor e sangramento. Frequentemente o tratamento é iniciado com a realização de banho morno, hidratação oral (1,5 a 2 vezes as necessidades hídricas, envazamento da bexiga, analgésicos e exercício físico. Caso não haja melhora do quadro em poucas horas, o tratamento hospitalar requer hidratação e analgesia.

O tratamento hospitalar será necessário em casos de ereção prolongada, para realização de intervenção cirúrgica urológica imediata hidratação e analgesia venosa.

SEQUESTRO ESPLÊNICO

Trata-se da segunda causa mais comum de morte (crianças menores de 5 anos) de causa desconhecida. O sequestro esplênico é considerado uma das crises mais graves com índice de letalidade de 10 a 15%. Com a vasoclusão ocorrida nos sinusoides esplênicos haverá dificuldade na drenagem venosa do baço, por consequente o órgão acumulará sangue e aumentará de tamanho, levando à hipovolemia e forma repleta e abulta, podendo estar ou não associada com quadro infeccioso. Geralmente esse evento ocorre nos primeiros 5 anos de vida, sendo raro após essa idade. Dentre os sinais clínicos estão, o aumento súbito do baço e a redução da hemoglobina. Podendo evoluir para choque hipovolêmico. O tratamento consiste em uma intervenção imediata, pois pode levar à morte. Deve-se proceder com a correção rápida da volemia, administração de grandes volumes de manutenção e plasma. Deve-se manter o nível de hemoglobina entre 8 e 10 g/dl, administração de sedação e analgésicos. Geralmente, o tratamento é feito com expansão de plasma sanguíneo e transfusões de sangue; A intervenção cirúrgica (esplenectomia) está indicada após (02) duas crises de sequestro esplênico ou após (01) episódio grave.

ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL

O acidente vascular cerebral (AVC) constitui um fator de risco para o doente falciforme, e é considerado a segunda causa de mortalidade. Sua incidência é observada em cerca de 10% dos portadores entre 5 e 20 anos de idade. Vinte e cinco por cento desses pacientes apresentam infartos silenciosos que podem ser observados por meio de ressonância magnética. O início do AVC ocorre durante o sono. O AVC acomete 6% das crianças (perda da fala) ou alteração sazonal. O AVC acomete 6% das crianças, podendo levar à sequelas neurológicas. Dependendo do local afetado, observa-se, déficit no aprendizado, problemas motores, afasia e paralisia completa. É uma crise grave com alto índice de morbimortalidade. O quadro é evidenciado por liqueficação (interrupção do fluxo sanguíneo) cerebral. As dores podem ser de leve a intensas podendo levar as crianças à irritabilidade e perda a consciência. Ocorre principalmente em portadores HbSS. Crianças a partir de 3 a 4 anos de idade são mais afetadas, 11% até os 18 anos. No AVC hemorrágico ocorre a ruptura de pequenos vasos (neovascularização ou aneurismas). É mais comum em adultos, respondendo a 5% dos casos. Na suspeita de AVC a intervenção deve ser realizada imediatamente através da transfusão sanguínea, a fim de aumentar o aporte de oxigênio nas células e, reduzir o risco de vasoclusão a conduta inicial deve-se na hidratação venosa e estabilização do paciente. Após a estabilização do paciente, deve-se avaliar a recuperação da função neurológica recuperada ou sequelas leves.

CRISE APLÁSICA

Caracteriza-se pela falha da medula óssea, evidenciada pela pancytopenia no sangue periférico. É um evento transitório. Acontece principalmente crianças entre as faixas etárias de 4 a 10 anos, sendo mais frequente em crianças com idade entre 4 e 10 anos. Pode levar a falência cardíaca. Diminuição dos níveis de hemoglobina e da contagem de reticulócitos. O tratamento consiste na estabilização hemodinâmica utilizando-se a transfusão de hemácias e monitorização da elevação dos reticulócitos.

GRAVIDEZ

A gravidez em pacientes com doença falciforme deve ser considerada uma situação de alto risco para o feto, pois o risco de reidm-nascido. A placenta do paciente falciforme pode estar diminuída devido à redução do fluxo sanguíneo gerado pela esplosão de vaso-oclusão. Fibrrose de vilosidades, infartos e calcificações podem ser algumas das alterações ocorridas na placenta. O retardamento no crescimento uterino e a maior incidência de aborto podem ser gerados devido uma lesão na microvasculatura da placenta pelas hemácias falcizadas e o parto prematuro e a mortalidade neonatal são maiores. O tratamento deve ser realizado em local de doença falciforme. Metade das multiparas com doença falciforme apresentarão quadro de infecção, os mais frequentes são o do trato urinário e do sistema respiratório.