

A assistência de enfermagem em crianças e adolescentes portadores de anemia falciforme

Nursing care in children and adolescents with sickle cell anemia

Enfermería de atención a la infancia y la adolescencia con anemia de células falciformes

Resumo: Anemia Falciforme é uma doença autossômica recessiva com elevada prevalência e morbimortalidade no Brasil. Apresenta uma variedade de complicações que se manifestam de forma peculiar em cada paciente, principalmente na infância e na adolescência. Levantar os diagnósticos e intervenções de enfermagem mais relevantes às crianças e aos adolescentes portadores da doença para proporcionar uma melhor qualidade de vida. Realizou-se o levantamento bibliográfico sobre o tema nas bases de dados SciELO, LILACS e AAFESP, além de dados sobre mortalidade da doença no portal DATASUS. Em 2008, 38,6% das mortes por Anemia Falciforme no Brasil compreendeu a faixa etária entre 0 e 19 anos, evidenciando a necessidade de uma assistência de enfermagem específica, baseada na prevenção e no tratamento das principais complicações da doença. O preparo do enfermeiro é fundamental para individualizar essa assistência junto às crianças e adolescentes portadores da doença para que se obtenha sucesso na prevenção das crises e no tratamento para amenizar os sintomas.

Descritores: Enfermagem, Anemia Falciforme, Crianças e Adolescentes.

Abstract: Sickle cell anemia is an autosomal recessive disease with a high prevalence, morbidity and mortality in Brazil. Features a variety of complications that manifest in a peculiar way in each patient, especially in childhood and adolescence. Raise the diagnoses and nursing interventions most relevant to children and adolescents with the disease to provide a better quality of life. We carried out the literature on the subject in the databases SciELO, LILACS and AAFESP, plus data on mortality rates in DATASUS portal. In 2008, 38.6% of deaths from sickle cell disease in Brazil comprised the age group between 0 and 19 years, highlighting the need for specific nursing care based on prevention and treatment of major complications of the disease. The preparation of nurses is critical to individualize this intervention with children and adolescents with the disease in order to achieve success in crisis prevention and treatment to alleviate the symptoms.

Descriptors: Nursing, Sickle Cell Anemia, Children and Adolescents.

Resumen: La anemia falciforme es una enfermedad autosómica recesiva, con una alta prevalencia, morbilidad y mortalidad en Brasil. Cuenta con una variedad de complicaciones que se manifiestan de una manera peculiar en cada paciente, especialmente en la infancia y la adolescencia. Elevar los diagnósticos e intervenciones de enfermería más relacionados con los niños y adolescentes con la enfermedad de proporcionar una mejor calidad de vida. Hemos llevado a cabo la literatura sobre el tema en la bases de datos SciELO, LILACS y AAFESP, además de datos sobre las tasas de mortalidad en DATASUS portal. En 2008, el 38,6% de las muertes por la enfermedad de células falciformes en Brasil comprende el grupo de edad entre 0 y 19 años, destacando la necesidad de cuidados de enfermería específicos basados en la prevención y tratamiento de las principales complicaciones de la enfermedad. La preparación de las enfermeras es fundamental para individualizar la intervención con niños y adolescentes que padecen la enfermedad con el fin de lograr el éxito en la prevención de crisis y el tratamiento para aliviar los síntomas.

Descriptores: Enfermería, Anemia de Células Falciformes, la Niñez y la Adolescencia.

Aline Barbosa Soares

Acadêmica do Curso de Enfermagem do Centro Universitário São Camilo.

Débora Rita Gobbi

Mestre em Enfermagem em Saúde Coletiva pela EEUSP. Docente do Centro Universitário São Camilo.

André Moreno Silva, Gisele Duarte da Silva, Isabel Cristina Gomes Leite de Siqueira

Acadêmicos e Acadêmicas do Curso de Enfermagem do Centro Universitário São Camilo.

Maysa Paloma da Cruz

Acadêmica do Curso de Enfermagem do Centro Universitário São Camilo.

E-mail: maysacruz@hotmail.com

Roberta Lúcia Gama Alves, Simone Soares Abreu de Lima

Acadêmicas de Enfermagem do Centro Universitário São Camilo.

Introdução

Anemia Falciforme é uma doença originária do continente africano, porém, em decorrência da escravidão dos povos africanos e do processo migratório, a doença que ficou conhecida como "doença dos negros" pode ser encontrada em todos os continentes e principalmente no Brasil, em razão da intensa miscigenação ocorrida entre negros, brancos e indígenas, o gene pode ser encontrado em todo território nacional, independente da cor de pele ou etnia¹.

A doença falciforme foi descrita por Herrick, em 1910, em um estudante da Universidade das Índias Ocidentais, proveniente de Granada, na América Central, no qual se observou, à microscopia, o aspecto anômalo e alongado das hemácias².

A principal característica da Anemia Falciforme (AF) é a forma de foice ou "meia lua" dos eritrócitos³ (glóbulos vermelhos), devido a substituição do ácido glutâmico por uma valina na 6ª posição de aminoácidos do gene da cadeia de globina β (hemoglobina S), o que resulta em uma mobilidade mais lenta da hemoglobina HbS quando comparada com a HbA normal⁴.

Quando uma pessoa recebe de um dos pais a hemoglobina A e de outro a hemoglobina S é chamado de portador do traço falcêmico (não é doente), sendo geralmente assintomático e sem o conhecimento desta alteração genética.

O traço falciforme no Brasil, apresenta uma frequência que varia de 2% a 6% na população geral, e entre 6% a 10% na população negra⁵.

A atual expectativa de vida para a população com Anemia Falciforme é de 42 anos para o homem e 48 anos para a mulher, estando ainda muito aquém da expectativa de vida para a população geral, o que evidencia a necessidade de maiores investimentos e progressos no tratamento de pacientes portadores de anemia falciforme⁶.

As crianças e os adolescentes, principalmente, têm seu cotidiano modificado pela AF e a reação diante da doença pode trazer sentimentos de culpa, raiva, medo, angústia, depressão e apatia.

O primeiro sinal da doença na criança é a Dactilite, também conhecido como a Síndrome Mão-Pé. Segundo os autores, ela acomete geralmente crianças entre seis meses e quatro anos de idade, sendo caracterizada por dor e edema no dorso das mãos e/ou dos pés, algumas vezes acompanhada de calor e eritema local⁷.

A infecção constitui a primeira causa de mortalidade em crianças menores de cinco anos e apresenta também uma alta morbidade em indivíduos de outras faixas etárias. O risco de infecção por pneumococos em crianças com anemia falciforme menores de cinco anos é aproximadamente 300 vezes maior do que em crianças saudáveis⁶.

Algumas crianças ainda apresentam atraso no desenvolvimento físico e sexual. Na adolescência, a menarca ocorre mais tardiamente, sendo algumas vezes seguida de amenorreia secundária. O aparecimento de características sexuais secundárias tanto no sexo masculino quanto no feminino é retardado, contudo esses pacientes são férteis e podem ter filhos^{8,9}.

O priapismo, ereção involuntária, prolongada e dolorosa do pênis, por mais de 30 minutos, associada ou não a estímulo sexual, é mais frequente na adolescência.

Aproximadamente 40% dos pacientes com anemia falciforme têm pelo menos um episódio de priapismo⁷.

A doença falciforme apresenta diferentes níveis de complexidade clínica⁵, principalmente na infância e na adolescência, portanto, a partir do diagnóstico precoce, com a Triagem Neonatal, as complicações da AF podem ser evitadas ou amenizadas, e os cuidados de enfermagem possibilitam um melhor desenvolvimento e qualidade de vida a esses pacientes.

Objetivo

Levantar os diagnósticos e intervenções de enfermagem mais relevantes às crianças e aos adolescentes portadores da doença para proporcionar uma melhor qualidade de vida e maior aceitação dessa doença crônica.

Material e Método

O artigo foi elaborado através de pesquisas através de pesquisas bibliográficas sobre o tema Anemia Falciforme,

considerando-se os principais cuidados e implicações em crianças e adolescentes portadores da doença.

Utilizou-se artigos das bases de dados SciELO, LILACS e do Site da AAFESP (Associação de Anemia Falciforme no Estado de São Paulo), considerando-se os seguintes descritores para a pesquisa: anemia falciforme, hemoglobinopatia, intervenções de enfermagem, crianças e adolescentes.

Ainda foi utilizada a base de dados do DATASUS sobre mortalidade por CID 10 D57 – Transtornos Falciformes.

Os diagnósticos e intervenções de enfermagem foram traçados a partir do North American Nursing Diagnosis Association 2009-2011 (NANDA) e do Nursing Interventions Classification (NIC).

Resultados e Discussão

A enfermagem se responsabiliza, por meio do cuidado, pelo conforto, acolhimento e bem-estar dos pacientes, seja prestando o cuidado propriamente dito, seja coordenando outros setores para a prestação da assistência ou promovendo a autonomia dos pacientes pela educação em saúde¹⁰.

As emergências relacionadas à anemia falciforme incluem crises álgicas, complicações infecciosas, acidente vascular cerebral, icterícia, priapismo, sequestro esplênico, úlceras de perna, dactilite e atraso no crescimento¹¹. Daí a importância do enfermeiro na assistência às crianças e adolescentes com AF, como forma de prevenir essas complicações que podem levar ao óbito, como pode ser verificado a seguir:

Tabela 1. Óbitos para Anemia Falciforme por faixa etária. Brasil, 2008.

Faixa Etária	Nº	%
Menor 1 ano	15	4,1%
1 a 4 anos	39	10,6%
5 a 9 anos	33	9,0%
10 a 14 anos	24	6,5%
15 a 19 anos	31	8,4%
20 a 29 anos	69	18,8%
30 a 39 anos	51	13,9%
40 a 49 anos	52	14,1%
50 a 59 anos	26	7,1%
60 a 69 anos	14	3,8%
70 a 79 anos	7	1,9%
80 anos e mais	7	1,9%
Total	368	100,0 %

Fonte: MS/SVS/DASIS - Sistema de Informação sobre Mortalidade.

Conforme os dados do DATASUS, 142 crianças e adolescentes de 0 a 19 anos morreram no Brasil por Anemia Falciforme, o que corresponde a 38,6% dos óbitos totais por AF, evidenciando a alta letalidade em jovens¹².

Tabela 2. Óbitos para Anemia Falciforme 0 - 19 anos. Brasil, 2008.

Faixa Etária	Nº	%
Menor 1 ano	15	4,1%
1 a 4 anos	39	10,6%
5 a 9 anos	33	9,0%
10 a 14 anos	24	6,5%
15 a 19 anos	31	8,4%
Total	142	38,6 %

Fonte: MS/SVS/DASIS - Sistema de Informação sobre Mortalidade (SIM).

Esses dados demonstram que além do conhecimento científico sobre a doença, o enfermeiro precisa estar capacitado para conhecer o doente, realizar os cuidados mais adequados e fortalecer o seu papel como educador com o aconselhamento genético, prevenção das crises álgicas e orientação quanto à importância da adesão ao tratamento, com isso promove-se uma maior sobrevivência e melhor qualidade de vida a esses pacientes.

Diagnósticos e Intervenções de Enfermagem

Segundo NANDA e CARPENITO, os diagnósticos de enfermagem são interpretações científicas dos dados levantados e são usados para orientar o planejamento de enfermagem, a implementação e a avaliação dos resultados^{13,14}.

As intervenções de enfermagem são qualquer tratamento baseado no julgamento e no conhecimento clínico realizado por um enfermeiro para melhorar os resultados do paciente/cliente e estão relacionadas aos diagnósticos de enfermagem do NANDA e aos resultados da classificação de resultados do NOC (Nursing Outcomes Classification)¹⁵.

Ficou claro que os enfermeiros são diagnosticadores, com o uso do termo "diagnósticos de enfermagem", identificando, então, os melhores diagnósticos para orientar as intervenções de enfermagem, com o objetivo de atingir os melhores resultados para o paciente¹³.

Os diagnósticos de enfermagem mais encontrados em crianças e adolescentes com anemia falciforme são: dor aguda, risco de atraso no desenvolvimento, risco para

infecção, integridade da pele prejudicada e risco de baixa autoestima situacional.

❖ **Dor Aguda**

As células em forma de foice têm pouca mobilidade e flexibilidade e podem obstruir o sistema circulatório, impedindo o fluxo de sangue e oxigênio aos tecidos e órgãos (vaso-oclusão). A dor acomete geralmente braços, pernas, região do tórax e região lombar e pode durar horas ou dias e a intensidade varia de moderada a muito forte⁵.

Intervenções de Enfermagem

- Avaliar e monitorar a dor quanto ao local, às suas características, duração, frequência, qualidade, intensidade ou gravidade da dor e os fatores precipitantes;
- Explicar ao paciente e aos familiares as causas da dor;
- Utilizar escalas de dor: escalas numéricas ou escalas faciais;
- Administrar o analgésico ou anti-inflamatório conforme prescrição e monitorar a eficácia e os efeitos do medicamento;
- Promover posições de conforto e utilizar técnicas não farmacológicas (aplicação de calor) como outra medida de diminuição da dor.

❖ **Risco de Atraso no Desenvolvimento**

Algumas crianças com anemia falciforme apresentam atraso no desenvolvimento físico e sexual. O atraso no crescimento torna-se aparente a partir dos dois anos de idade e afeta mais o peso do que a altura. A altura é recuperada na vida adulta, mas o peso permanece menor que na população sem a doença.

Embora as causas sejam desconhecidas, supõe-se que seja decorrente de função endócrina anormal, anemia crônica, gasto energético secundário ao trabalho cardiovascular aumentado, alta reposição eritropoiética, ingesta nutricional inadequada ou outros fatores nutricionais que podem contribuir para o retardo de crescimento e maturação¹⁶.

Intervenções de Enfermagem

- Monitorar e registrar o peso e altura periodicamente;

- Orientar, estimular e monitorar o padrão de hidratação e alimentação;

- Encaminhar o paciente à programas nutricionais comunitários apropriados, se necessário.

❖ **Risco para Infecção**

A infecção é a complicação mais frequente no portador da AF e constitui a principal causa de morte nos pacientes com doença falciforme. O risco de septicemia e/ou meningite por *Streptococcus pneumoniae* ou *Haemophilus influenzae* chega a ser 600 vezes maior que nas outras crianças. Estas infecções podem provocar a morte destas crianças em poucas horas.

Pneumonias, infecções renais e osteomielites também ocorrem com frequência maior em crianças e adultos com doença falciforme. Os episódios de febre devem, portanto, ser encarados como situações de risco, nas quais os procedimentos diagnósticos devem ser aprofundados e a terapia deve ser imediata³.

Intervenções de Enfermagem

- Avaliar sinais flogísticos na inserção do cateter intravenoso (quando paciente internado);
- Monitorar hipertermia;
- Monitorar exames laboratoriais: hemoglobina, hematócrito e leucócitos;
- Administrar em horário rigoroso o antibiótico prescrito e monitorar os efeitos do medicamento;
- Orientar e estimular a ingesta de bastante líquido.

❖ **Integridade da Pele Prejudicada**

As úlceras de membros inferiores estão entre as mais evidentes manifestações cutâneas da anemia falciforme e a hipóxia tissular pode ser entendida como o fator principal e consequência, por sua vez, da deficiente deformidade das hemácias, de alterações no endotélio vascular, alteração na viscosidade sanguínea, ativação da coagulação e alteração no tono vascular¹⁷.

Essas feridas surgem principalmente ao redor do tornozelo e partes laterais da perna, são bastante dolorosas e tendem a cronificar. Podem se iniciar na adolescência e parecem ser mais frequentes nos homens; estas feridas são constrangedoras aos adolescentes e limitam muito suas atividades sociais, como ir à praia, usar

bermudas, dormir na casa dos colegas, uma vez que precisam de curativos, pelo menos, duas vezes ao dia⁵.

Intervenções de Enfermagem

- Manter a pele limpa e seca;
- Avaliar a pele quanto à cor e textura e a lesão quanto ao tamanho e profundidade, quantidade de exsudato, presença de odor, esfacelo e tecido de granulação;
- Aplicar AGE (Ácidos Graxos Essenciais) como proteção da pele íntegra. Na ferida aplicar curativo úmido com soro fisiológico 0,9% como curativo primário, ocluindo com gaze seca como curativo secundário (a utilização de medicações diretamente na ferida dependerá do grau da úlcera e indicação médica);
- Realizar a troca do curativo da ferida a cada 24 horas ou conforme a necessidade.

❖ Risco de Baixa Autoestima Situacional

As crianças e os adolescentes portadores de AF podem apresentar baixa autoestima em decorrência das crises dolorosas, das hospitalizações e dos procedimentos médicos.

Manifestações da doença, como, icterícia, baixa estatura, baixo peso, e úlceras de membro inferior, também prejudicam a autoestima e fazem com que muitos pacientes não tenham expectativas de futuro, levando-os à depressão, à insegurança e ao isolamento.

Intervenções de Enfermagem

- Avaliar o estado emocional do paciente;
- Reforçar os sentimentos de independência, estimulado o paciente a cuidar de si próprio, na medida de suas possibilidades;
- Estimular o paciente a expressar seus sentimentos e medos acerca da doença;
- Estabelecer um ambiente de confiança e respeito para estimular o aprendizado e a sua participação no tratamento.

É importante que o enfermeiro também realize a visita domiciliar para prescrever os cuidados de enfermagem adequados⁵. Essa assistência deve ter

como objetivo a prevenção e identificação precoce da crise falciforme¹⁷.

O aconselhamento genético precoce é primordial para que os pais sejam esclarecidos sobre a possibilidade de terem mais filhos portadores da doença, suas complicações, imunização e de como lidar com um possível sentimento de culpa por terem filhos com doenças hereditárias. Já os adolescentes devem saber seus limites no esporte, proteção da pele (ao redor do tornozelo principalmente), necessidades de evitar drogas, álcool (que favorece a desidratação), fumo, e possibilidades de perdas no desempenho acadêmico frente às exigências do tratamento¹⁷.

Conclusão

A infância e principalmente a adolescência são fases de constantes mudanças na vida do indivíduo. A Anemia Falciforme, se não for bem acompanhada por profissionais qualificados, pode prejudicar muito o desenvolvimento dos jovens portadores e levar ao óbito precoce.

A Triagem Neonatal é essencial para que haja um diagnóstico e um tratamento imediato das crianças portadoras.

Diante disso, ressaltamos a importância da enfermagem no tratamento e acompanhamento, desde os casos mais graves até os casos onde ainda não há manifestação da doença.

A orientação às famílias e aos próprios doentes pode evitar agravos e preservar a saúde desses pacientes.

Referências

1. Naoum PC. Diagnóstico das hemoglobinopatias. São Paulo: Sarvier, 1987.
2. Lobo CLC, Marra VN, Silva RMG. Crises dolorosas na doença falciforme. Rev. Bras. Hematol. Hemoter. 2007; 29(3):247-58.
3. Brasil. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual de Condutas básicas na doença falciforme. Brasília: Ed. MS. 2006.
4. Naoum PC. Hemoglobinas anormais no Brasil. Prevalência e distribuição geográfica. Rev. Bras. Patol. Clín. 1987; 23:68-79.

5. Kikuchi BA. Assistência de enfermagem na doença falciforme nos serviços de atenção básica. Rev. Bras. Hematol. Hemoter. 2007; 29(3):331-338.
6. Di Nusso DVP, Fonseca SF. Anemia falciforme e infecções. Rio de Janeiro: Jornal de Pediatria. 2004; 80(5):347-354.
7. Naoum PC, Naoum FA. Doença das células falciformes. São Paulo: Sarvier. 2004.
8. Zago M. Anemia falciforme e doenças falciformes. In: HAMANN E; TAUIL P. (Org.). Manual de doenças mais importantes, por razões étnicas, na população afrodescendente. Brasília: Ed. MS. 2001; 13-35.
9. Oliveira F. Saúde da População Negra: Brasil Ano 2001. Brasília: Organização Pan-americana da Saúde. 2003.
10. Rocha SMM, Almeida MCP. O processo de trabalho da enfermagem em saúde coletiva e a interdisciplinaridade. Rev. Latino-Am. Enfermagem. 2000; 8(6):96-101.
11. Sallum AMC, Paranhos WY, Silva SCF. Discussão de casos clínicos e cirúrgicos: uma importante ferramenta para a atuação do enfermeiro. São Paulo: Atheneu. 2009.
12. DATASUS. Mortalidade - 1996 a 2008, pela CID-10. Disponível em: <<http://tabnet.datasus.gov.br>>. Acesso em: 18 jun 2011.
13. NANDA. Diagnósticos de enfermagem da NANDA: definições e classificações 2009-2011. Porto Alegre: Artmed. 2010.
14. Carpenito LJ. Manual de diagnósticos de enfermagem. Porto Alegre: Artmed. 2008.
15. Dochterman JM, Bulechek GM. Classificação das intervenções de enfermagem (NIC). Porto Alegre: Artmed. 2008.
16. Veríssimo MPA. Crescimento e desenvolvimento nas doenças falciformes. Rev. Bras. Hematol. Hemoter. 2007; 29(3):271-274.
17. Brasil. Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doença Falciformes. Brasília: ANVISA. 2001.