

MINISTÉRIO DA SAÚDE  
Secretaria de Atenção à Saúde  
Departamento de Atenção Especializada

# Manual de Anemia Falciforme para Agentes Comunitários de Saúde

Série A. Normas e Manuais Técnicos



Brasília – DF  
2006

© 2005 Ministério da Saúde.

Todos os direitos reservados. É permitida a reprodução parcial ou total desta obra, desde que citada a fonte e que não seja para venda ou qualquer fim comercial.

A responsabilidade pelos direitos autorais de textos e imagens desta obra é da área técnica.

A coleção institucional do Ministério da Saúde pode ser acessada, na íntegra, na Biblioteca Virtual do Ministério da Saúde: <http://www.saude.gov.br/bvs>

O conteúdo desta e de outras obras da Editora do Ministério da Saúde pode ser acessado na página: <http://www.saude.gov.br/editora>

Série A. Normas e Manuais Técnicos

Tiragem: 1.ª edição – 2006 – 210.000 exemplares

*Elaboração, distribuição e informações:*

MINISTÉRIO DA SAÚDE

Secretaria de Atenção à Saúde

Departamento de Atenção Especializada

Coordenação da Política Nacional de Sangue e Hemoderivados

Esplanada dos Ministérios, Edifício Sede, bloco G, sala 946

70058-900 Brasília – DF

Tels.: (61) 3315-2428

E-mail: [sangue@saude.gov.br](mailto:sangue@saude.gov.br)

Home page: <http://www.saude.gov.br>

Impresso no Brasil / Printed in Brazil

#### Ficha Catalográfica

Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada.

Manual de anemia falciforme para agentes comunitários de saúde / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. – Brasília : Editora do Ministério da Saúde, 2006.

16 p. – (Série A. Normas e Manuais Técnicos)

ISBN 85-334-1255-X

1. Anemia falciforme. 2. Doença falciforme. 3. Saúde pública I. Título. II. Série.

NLM WH 170

Catálogo na fonte – Coordenação-Geral de Documentação e Informação – Editora MS – OS 2006/0050

*Títulos para indexação:*

Em inglês: Manual of sickle cell anemia for agents of health

Em espanhol: Manual de anemia falciforme para agentes de salud

EDITORA MS

Documentação e Informação

SIA, trecho 4, lotes 540/610

71200-040 Brasília – DF

Tels.: (61) 3233-1774/2020

Fax: (61) 3233-9558

E-mail: [editora.ms@saude.gov.br](mailto:editora.ms@saude.gov.br)

Home page: <http://www.saude.gov.br/editora>

*Equipe Editorial:*

Normalização: Maria Resende

Revisão: Mara Pamplona e Lilian Assunção

Capa, projeto gráfico e diagramação: Daniel Mariano

## Sumário

Introdução . . . . .	5
O que é anemia falciforme . . . . .	5
O que é doença falciforme . . . . .	7
O que é traço falciforme. . . . .	7
Como identificar a anemia falciforme. . . . .	7
Sinais e sintomas . . . . .	8
Síndrome mão-pé. . . . .	8
Crises dolorosas . . . . .	9
Infecção e febre . . . . .	10
Icterícia – olhos amarelados . . . . .	11
Crise de seqüestro . . . . .	12
Úlceras de pernas . . . . .	12
Priapismo – ereção dolorosa e prolongada do pênis . . . . .	13
Acidente Vascular Cerebral (AVC) ou Acidente Vascular Encefálico (AVE) – derrame. . . . .	13
Cuidados básicos . . . . .	14
Equipe técnica . . . . .	15



## Introdução

Segundo estimativas do Programa Nacional de Triagem Neonatal, a cada ano nascem no Brasil cerca de 3.500 crianças portadoras de doença falciforme. Vinte por cento delas não vão atingir 5 anos de idade, por complicações diretamente relacionadas à doença falciforme.

O diagnóstico precoce por meio do teste do pezinho e o tratamento adequado representam papel fundamental na redução da morbidade (adoecimento) e mortalidade destas crianças.

Este manual tem por finalidade:

- apresentar a doença falciforme aos Agentes de Saúde e integrá-los no trabalho de orientação às famílias sobre a importância do teste do pezinho nos recém nascidos;
- estabelecer normas de condutas ao suspeitar da doença;
- orientar como proceder diante de um paciente com a doença ou traço.

## O que é anemia falciforme

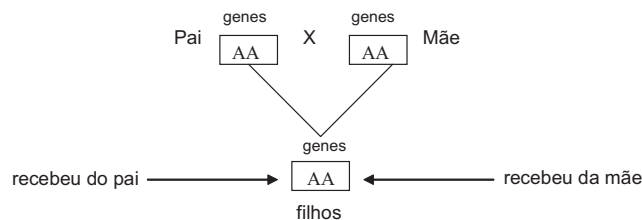
A anemia falciforme é a doença genética (hereditária) mais comum na nossa população, com alto índice de adoecimento e morte (morbimortalidade).

Os glóbulos vermelhos (hemácias) são células arredondadas e deformáveis que passam facilmente por todo o sistema sanguíneo. A

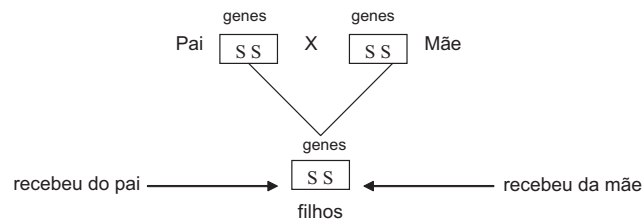
hemoglobina, pigmento que dá cor vermelha ao sangue, transporta o oxigênio dos pulmões para os diversos tecidos do organismo.

A maioria das pessoas recebe de seus pais os genes para hemoglobina (A). Como recebe um gene do pai e outro da mãe, as pessoas são AA. As pessoas com anemia falciforme recebem de cada genitor uma hemoglobina S e, portanto, elas são SS.

#### PESSOAS SEM ANEMIA FALCIFORME



#### PESSOAS COM ANEMIA FALCIFORME



As hemácias da maioria das pessoas são arredondadas, as das falcêmicas tomam a forma de foice ou meia-lua (daí o nome falciforme). As hemácias falciformes são mais rígidas e têm dificuldades para passar pelos vasos sanguíneos mais finos, causando assim a obstrução desses vasos e dificuldade na circulação do sangue (microinfartos). Estes microinfartos locais provocam crises de dor e comprometimento progressivo de diversos órgãos.

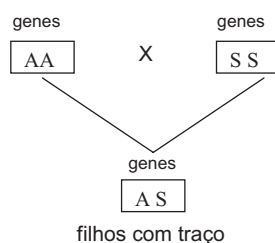
## O que é doença falciforme

É a junção da hemoglobina S com outras hemoglobinas também alteradas como a C, D e a Beta talassemia. Essas combinações se diferenciam da anemia falciforme (SS) pela maior ou menor intensidade dos sintomas. As hemoglobinas S, C, D, Beta talassemia e outras são resultados de mutações genéticas, ou seja, alteração na informação genética para hemoglobina.

## O que é traço falciforme

O traço falciforme não é uma doença. Significa que a pessoa herdou de um dos pais o gene para hemoglobina **A** e do outro o gene da hemoglobina **S**, ou seja, ela é **AS**. As pessoas com traço falciforme são saudáveis e nunca desenvolvem a doença.

PESSOAS SEM ANEMIA FALCIFORME x PESSOA COM ANEMIA FALCIFORME



## Como identificar a anemia falciforme

1. Dactilite falcêmica – síndrome mão-pé;
2. Crises dolorosas;
3. Infecção e febre;

4. Icterícia – olhos amarelados;
5. Crise de seqüestro esplênico – retenção de sangue no baço
6. Úlceras de pernas – feridas
7. Priapismo – ereção dolorosa e prolongada do pênis;
8. Acidente Vascular Cerebral (AVC) ou Acidente Vascular Encefálico (AVE) – derrame.

## Sinais e sintomas

### Síndrome mão-pé

Geralmente este é o primeiro sinal da doença. É uma inflamação aguda nas articulações dos tornozelos, punhos, mãos e pés. A região pode ficar avermelhada e quente. A dor é muito intensa e a criança fica extremamente irritada, inquieta, chorosa e com dificuldade de movimentar estas partes do corpo. Ocorre no primeiro ano de vida, principalmente após o quarto mês. Pode estar associado à febre alta.

O que fazer:

Se não tiver o diagnóstico:

- encaminhar para a Unidade de Saúde.

Se tiver o diagnóstico:

- beber bastante líquido;
- compressa morna no local acometido;
- nos dias frios, agasalhar com luvas e meias;
- conferir a medicação que geralmente o médico deixa prescrita ou orientada nesses casos;

- caso não melhore com os cuidados acima, encaminhar para atendimento médico.

### Crises dolorosas

Geralmente a dor acomete principalmente os músculos, os ossos e as articulações (juntas) atingindo mais as mãos, os pés, os braços e as pernas. Podem ter também dor torácica e abdominal intensa.

Normalmente estão associadas a fatores desencadeantes como:

- Exposição ao frio;
- Mudanças bruscas de temperatura;
- Infecções;
- Febre;
- Diarréia;
- Período menstrual;
- Gravidez;
- Problemas, nervosismo e preocupações.

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.

O que fazer:

Se não tiver o diagnóstico:

- encaminhar para a Unidade de Saúde.

Se tiver o diagnóstico:

- beber bastante líquido;
- compressa morna no local acometido;

- nos dias frios, agasalhar usando luvas, meias e casacos;
- conferir a medicação para dor que o médico deixa indicada nesses casos;
- caso não melhore com os cuidados acima, encaminhar para atendimento médico a fim de identificar os possíveis fatores desencadeantes como, por exemplo, infecções a serem tratadas.

### Infecção e febre

Os doentes falciformes são mais propensos à infecção principalmente os menores de 5 anos. Isto obriga às crianças, nos primeiros 5 anos, a fazer uso diário de penicilina oral ou penicilina injetável de 21 em 21 dias, as vacinas usuais e as especiais (antipneumocócica, antivaricela e antimeningocócica). Estas últimas disponíveis nos Centros de Referência. A FEBRE NO DOENTE FALCIFORME REQUER ATENÇÃO IMEDIATA, pois pode desenvolver infecção grave em menos de 24 horas. A infecção deve sempre ser investigada e acompanhada com muito zelo pela equipe de saúde, pois ela é responsável pela primeira causa de mortalidade nesta doença. São sinais de alerta:

- diarreia;
- vômitos;
- tosse com secreção;
- falta de ar.

O que fazer:

- Febre maior que 38,5°C em menores de 5 anos ou pacientes sem o baço (esplenectomizado), deve ser encarada como situação de emergência e os pacientes encaminhados aos serviços de saúde para o pronto tratamento da infecção;

- Fazer uma dose de antitérmico como Paracetamol ou dipirona conforme orientação e indicação médica usual nesses casos;
- Caso de diarreia e vômitos, observar o grau de hidratação (saliva, presença de sede intensa, moleira nos bebês, brilho dos olhos, etc.);
- Avaliar primeiro a possibilidade de hidratação oral. Se não for possível, encaminhar para atendimento médico;
- Falta de ar e respiração acelerada, mesmo sem febre, devem também ser encaminhadas para atendimento médico;
- Checar as vacinas do calendário oficial e as especiais;
- Checar o uso de penicilina profilática em menores de 5 anos.

### Icterícia – olhos amarelados

Os doentes falciformes geralmente têm icterícia devido à destruição rápida das células vermelhas do sangue. Quando essas células são destruídas é produzido um pigmento chamado bilirrubina que se o fígado não conseguir eliminar por completo, se deposita na pele e na esclera (branco dos olhos). Além disso, o seu excesso sai pela urina transformando-a em cor de chá preto (colúria). Tais sinais podem ser de alerta para o diagnóstico de doença falciforme para aqueles que não possuem diagnóstico.

Lembrar que outras doenças, como a hepatite viral, também podem apresentar olhos amarelos.

O que fazer:

Se não tiver o diagnóstico:

- encaminhar para a Unidade de Saúde.

Se tiver o diagnóstico:

- oferecer bastante líquido;
- se tiver piora da doença ou sinais de dores abdominais, vômitos, náuseas e febre, encaminhar para atendimento médico.

### **Crise de seqüestro**

É a retenção de grande volume de sangue dentro do baço de forma repentina e abrupta. Pode estar ou não associado com infecção. O baço está localizado no lado esquerdo do abdômen, embaixo das costelas. Isto ocorre normalmente nos primeiros 5 anos de vida e muito raramente após esta idade. É um quadro agudo e extremamente grave, o paciente deve ser levado imediatamente para emergência. Ocorre palidez intensa com anemia aguda, prostração e aumento do abdômen. É importante que os pais de crianças menores de 5 anos aprendam na Unidade de Saúde a medir o tamanho do baço de seus filhos com anemia falciforme.

O que fazer:

Com diagnóstico ou não:

- Encaminhar rapidamente para Unidade de Emergência.

Situação de risco de vida.

### **Úlceras de pernas**

São feridas que surgem ao redor do tornozelo e na parte lateral da perna. São muito dolorosas e normalmente cronicam levando meses e, às vezes, anos para cicatrizar. Iniciam na adolescência e normalmente surgem após picadas de insetos e traumas mal cuidados. São limitantes,

pois muitas vezes podem impedir atividades sociais como ir à praia, usar bermudas, etc.

O que fazer:

- curativo de forma rotineira;
- manter local muito bem limpo e arejado;
- evitar outros traumas nestes locais;
- prevenção de picadas de insetos;
- repouso na fase aguda com membros elevados

### **Priapismo – ereção dolorosa e prolongada do pênis**

É a ereção dolorosa e prolongada do pênis sem relação com desejo sexual. Ocorre por obstrução dos vasos por células vermelhas afoiçadas que irrigam este órgão. Normalmente o pênis fica avermelhado e muito inchado, extremamente doloroso, sendo mais freqüente no adolescente e adulto jovem. É uma emergência e, caso não seja conduzido de forma correta e rápida, pode levar à impotência funcional. A abordagem deve ser muito cuidadosa e ética, pois envolve a sexualidade de um paciente. Não deve ser tratado com ironia ou severidade, pois pode ser prejudicial para o desenvolvimento psico-emocional.

O que fazer:

- Encaminhar à emergência.
- Tratamento com respeito e habilidade sem atitude constrangedora;
- Manter a privacidade do paciente;
- Dar segurança emocional ao paciente.

## Acidente Vascular Cerebral (AVC) ou Acidente Vascular Encefálico (AVE) – derrame

A crise é muito grave com alto índice de mortalidade e morbidade. Ocorre devido à interrupção do fluxo sanguíneo no cérebro por infarto cerebral. Ocorre em 6% das crianças e, dependendo da área afetada, os sintomas podem ser desde problemas motores pequenos (alteração na marcha) até acometimentos graves com afasia (perda da fala) e paralisias completas bilaterais. A maioria das vezes o acidente leva a seqüelas definitivas com déficit neurológico e dificuldade de aprendizado.

O que fazer:

- observar alterações de mudança de comportamento, fala e marcha;
- observar o desempenho escolar, distúrbios visuais;
- na presença de sinais agudos de derrame, encaminhar urgente à emergência.

## Cuidados básicos

- Checar calendário vacinal;
- Checar alimentação;
- Checar higiene oral;
- Checar uso de ácido fólico;
- Checar uso de penicilina profilática em menores de 5 anos e esplenectomizados (teve o baço retirado);
- Checar frequência escolar;
- Gestantes com suspeita de doença falciforme devem ser encaminhadas à Unidade de Saúde para confirmação ou não do

diagnóstico e aquelas com doença falciforme deverão fazer o pré-natal na Unidade de Referência;

- Checar com os pais das crianças menores de 5 anos se estão orientados com relação ao tamanho do baço de seus filhos.

## Equipe técnica

### Elaboração:

Berenice Kikuchi  
Coordenação da Política Nacional de Sangue e Hemoderivados/DAE/SAS/MS  
Esplanada dos Ministérios, Ed. Sede, bloco G, sala 946  
CEP: 70058-900, Brasília – DF  
Tel.: (61) 3315-2440  
Fax: (61) 3315-2290  
*e-mail*: berenice@saude.gov.br

Joice Aragão de Jesus  
Coordenação da Política Nacional de Sangue e Hemoderivados/DAE/SAS/MS  
Esplanada dos Ministérios, Ed. Sede, bloco G, sala 946  
CEP: 70058-900, Brasília – DF  
Tel.: (61) 3315-2440  
Fax: (61) 3315-2290  
*e-mail*: joice.jesus@saude.gov.br

### Supervisão e Revisão:

Departamento de Atenção Básica/SAS/MS  
Esplanada dos Ministérios, Ed. Sede, bloco G, sala 655  
CEP: 70058-900, Brasília – DF  
Tel.: (61) 3315-2497

A coleção institucional do Ministério da Saúde pode ser acessada  
na Biblioteca Virtual em Saúde do Ministério da Saúde:

<http://www.saude.gov.br/bvs>

O conteúdo desta e de outras obras da Editora do Ministério da Saúde  
pode ser acessado na página:

<http://www.saude.gov.br/editora>



EDITORA MS

Coordenação-Geral de Documentação e Informação/SAA/SE  
MINISTÉRIO DA SAÚDE  
(Normalização, revisão, editoração, impressão, acabamento e expedição)  
SIA, Trecho 4, Lotes 540/610 – CEP: 71200-040  
Telefone: (61) 3233-2020 Fax: (61) 3233-9558  
E-mail: [editora.ms@saude.gov.br](mailto:editora.ms@saude.gov.br)  
Home page: <http://www.saude.gov.br/editora>  
Brasília – DF, agosto de 2006  
OS 0050/2006