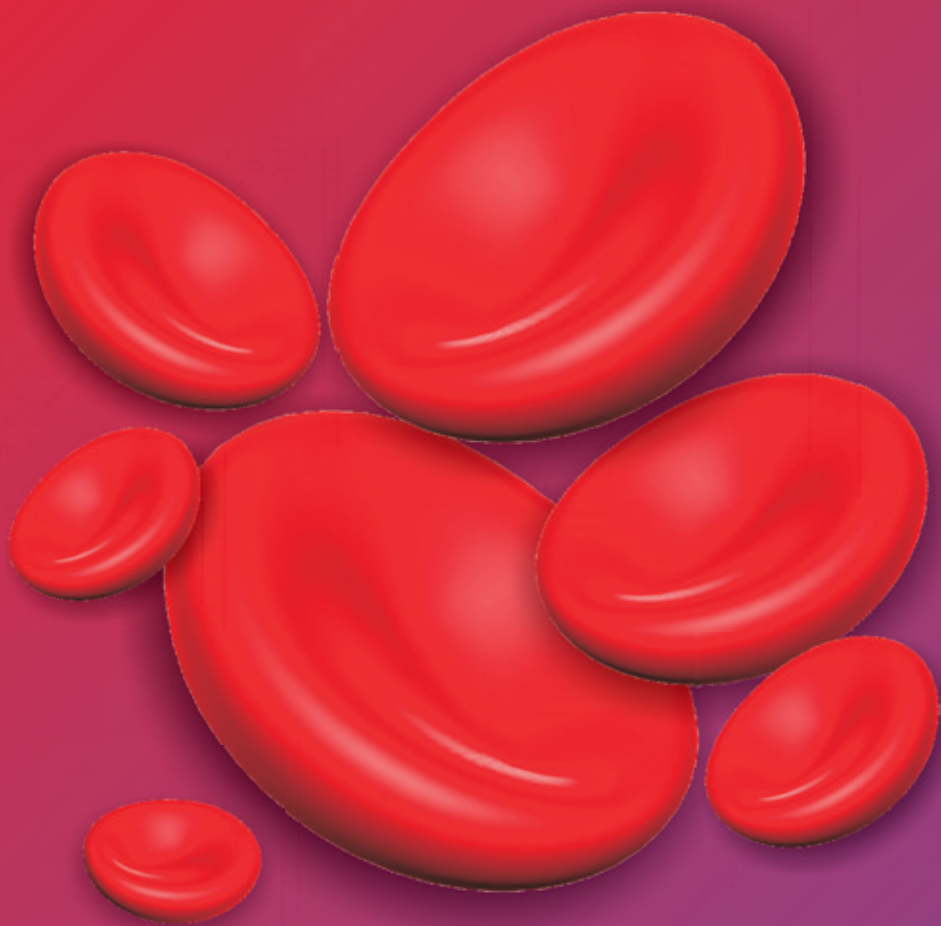


TRAÇO FALCIFORME



DOENÇA FALCIFORME

Tudo o que você queria saber...

PREFEITURA DA CIDADE DE SÃO PAULO

SECRETARIA MUNICIPAL DA SAÚDE

GILBERTO KASSAB

Prefeito

JANUARIO MONTONE

Secretário Municipal da Saúde

JOSÉ MARIA DA COSTA ORLANDO

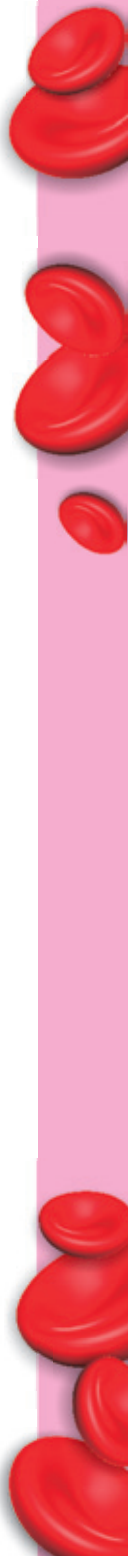
Secretário Adjunto

ODENI DE ALMEIDA

Chefe de Gabinete

EDJANE MARIA TORREÃO BRITO

Coordenadora da Atenção Básica





PROMOÇÃO:

ÁREA TÉCNICA DE SAÚDE DA POPULAÇÃO NEGRA

Maria Cristina Honório dos Santos

Valdete Ferreira dos Santos

ELABORAÇÃO:

Katharina Nelly T. Melnikoff

REVISÃO:

Fernando Luiz Lupinacci

COLABORAÇÃO:

Sérgio Krawschenko

EDUCANDO

PACIENTES e FAMILIARES

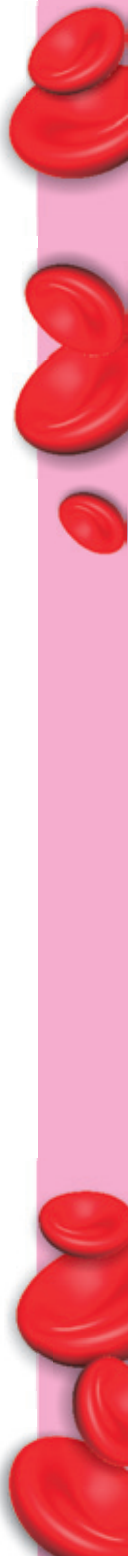
Material didático, educativo e de orientação para uma melhor qualidade de vida.

PROFISSIONAIS da SAÚDE

Noções básicas e de orientação.

COMUNIDADE

Informações sobre conduta e procura de apoio.



SUMÁRIO

TRAÇO FALCIFORME NÃO É DOENÇA	09
ANEMIA FALCIFORME E DOENÇA FALCIFORME	12
SÍNDROME MÃO-PÉ	14
CRISES DOLOROSAS	15
FEBRE E INFECÇÃO	16
CRISE DE SEQUESTRO ESPLÊNICO (BAÇO)	17
SÍNDROME TORÁCICA AGUDA (STA)	18
PRIAPISMO E EREÇÃO DOLOROSA E PROLONGADA	18
ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL (AVC) - DERRAME	19
ICTERÍCIA (BRANCO DOS OLHOS AMARELADO)	20
ÚLCERA DE PERNA	20
RESUMINDO	21
INSTRUÇÕES AO ADOLESCENTE - GALERA!!!	22
AÇÕES DA PREFEITURA	26
ONDE BUSCAR APOIO	27
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	28



TRAÇO FALCIFORME

NÃO É DOENÇA

Vamos começar pelo Traço Falciforme

Você descobriu que você ou seu familiar ou seu filho tem **Traço Falciforme (“AS”)** e você está interessado em saber o que é Traço Falciforme e alguém o assustou com este diagnóstico.

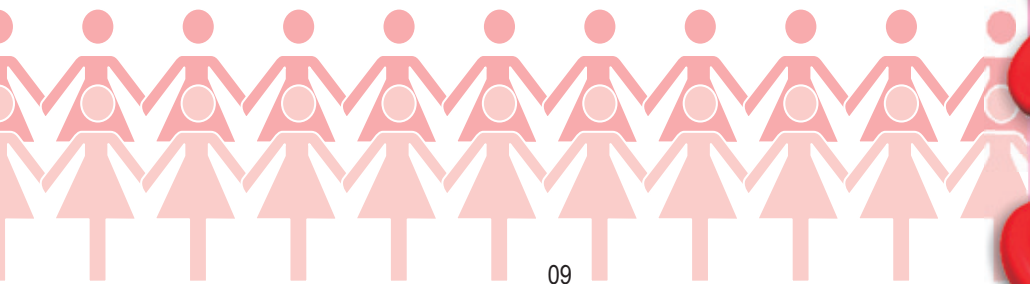
Pois, então, **não fique preocupado** porque o **Traço Falciforme não é uma doença**, não é grave e não é contagioso.

O Traço Falciforme é uma característica hereditária nos glóbulos vermelhos do sangue, que é herdada do pai ou da mãe.

Numerosas pessoas no Brasil tem Traço Falciforme. Pelos cálculos, supõe-se que mais de 500.000 pessoas no Estado de São Paulo tem o Traço Falciforme, que não é doença.

Como essas pessoas não sentem nada, elas só ficam sabendo deste fato quando o filho faz o teste do pezinho, ou, quando vão doar sangue.

Então, uma de cada 30 pessoas que você conhece tem **TRAÇO FALCIFORME!**



Onde é fabricado o sangue?

O sangue e os glóbulos vermelhos são fabricados no tutano dos ossos, também chamado de medula óssea.

A hemoglobina é uma substância que fica dentro do glóbulo vermelho do sangue e leva oxigênio dos pulmões para todas as partes do corpo.

O que eu preciso saber sobre o Traço Falciforme?

O que ele tem de diferente é o tipo de hemoglobina, que é a substância dentro do glóbulo vermelho.

A hemoglobina normal é a hemoglobina “A” e a hemoglobina falciforme (anormal) é a hemoglobina “S”.

As pessoas com o Traço Falciforme tem uma mistura de hemoglobina “A” (TRAÇO NORMAL “A”) e hemoglobina “S” (TRAÇO ALTERADO “S”).

A hemoglobina “A” é dominante (forte) e a hemoglobina “S” é recessiva (fraca) e por isso as pessoas que tem Traço Falciforme ou seja HEMOGLOBINA “AS” **não são** pessoas doentes.

ATENÇÃO - NÃO CONFUNDIR



- O Traço Falciforme **não** é uma doença, é sim uma característica genética e não requer tratamento.
- O Traço Falciforme **não** causa anemia no sangue.
- Traço Falciforme é uma coisa e Anemia ou Doença Falciforme é outra.

O que mais é importante saber sobre o Traço Falciforme

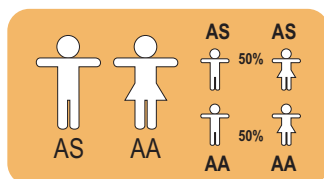
É bom lembrar que o resultado do Teste do Pezinho deve ser **retirado** no local da coleta ou pelo site: www.apaesp.org.br/testedopezinho, **mostrado** ao médico pediatra e deve ser **anotado** no local apropriado na carteira de vacinas.

Através da eletroforese, ficamos sabendo a quantidade de hemoglobinas normais “A” e “F” ou anormais “S”, “D”, “E”, alfa e beta Talassemias e outras.

A orientação genética só deve ser realizada por pessoa que passou por treinamento!

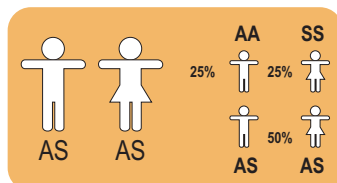
Todos nós temos alterações genéticas. Não discriminar!

1) É importante saber que, se uma pessoa com Traço Falciforme tiver um filho com outra pessoa que também tem Traço Falciforme ou Traço de outra hemoglobinopatia (por exemplo, hemoglobinopatia “C” ou “D” ou alfa talassemia ou beta talassemia) pode acontecer de ter um filho com Doença Falciforme ou Anemia Falciforme. Veja, os desenhos para entender o que pode acontecer em cada gravidez:




AS - traço falciforme

AA - normal



SS - anemia falciforme



2) Sempre que consultar um médico ou cirurgião, **avisar sobre o Traço Falciforme.**

3) **NÃO ESQUEÇA**, o portador do Traço Falciforme tem uma vida normal, pratica esportes, tem a profissão que quiser, não precisa tomar nenhum remédio especial e vive o mesmo tanto que qualquer pessoa com hemoglobina normal (“AA”).

4) Em caso de sintomas ou eventuais dúvidas, procurar o médico **HEMATOLOGISTA.**

ANEMIA FALCIFORME / DOENÇA FALCIFORME

Agora, vamos falar sobre a Anemia Falciforme ou Doença Falciforme na criança e no adulto

Considerações gerais:

- A Doença Falciforme é a doença genética mais freqüente no mundo inteiro. Ela se originou muitos milênios atrás, nas regiões da África, Países Árabes e Índia e se espalhou pelo mundo. No Brasil, foi trazida pelos escravos e, atualmente, se manifesta nos pardos, brancos e negros, afro-descendentes, em virtude da miscigenação generalizada no nosso país.

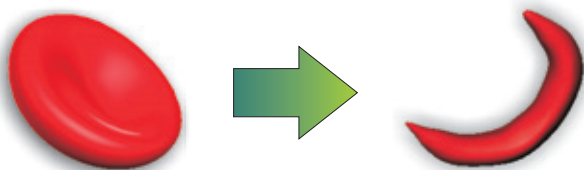
- A Doença Falciforme parece ser uma doença única, mas ela se manifesta de forma diferente em cada paciente, com gravidade variável, porque a origem da doença pode ser de regiões diferentes.

- A Doença Falciforme é uma doença de herança, ela é uma doença crônica, ou seja, é para vida inteira, não melhora com o tempo e é incurável.

- MAS,PORÉM, com o progresso científico, modernamente vêm surgindo vários tratamentos MUITO BONS que melhoram a qualidade de vida dessas pessoas, como, por exemplo, quelantes de ferro nas pessoas que fazem muitas transfusões e o uso supervisionado de Hidroxiuréia (interromper o uso se quiser engravidar - risco de perder o feto) com uma considerável melhora das crises dolorosas.


- Então, é muito importante ficar sempre informado, perguntar tudo ao médico hematologista, fazer os retornos regularmente, fazer os auto cuidados, NÃO DESANIMAR, porque quando menos se espera pode aparecer a cura !!! (Terapia Gênica, transplante de medula, etc.).

A Anemia Falciforme ou Doença Falciforme é um problema importante, porque ainda não tem cura, mas TEM TRATAMENTO, e quando ele é feito corretamente, logo que a criança nasce, durante a adolescência, durante a gravidez e durante a idade adulta, a pessoa fica com uma QUALIDADE DE VIDA bem melhor.



...Falando sobre a doença

Em algumas situações (frio, infecção, desidratação), os glóbulos



com “SS” ficam deformados e se tornam parecidos com a forma de uma foice, por isso é que se chama doença falciforme.

Estes glóbulos em forma de foice tornam-se rígidos, e obstruem, entopem principalmente os vasos mais finos (fenômeno da vaso-oclusão ou crise de falcização), diminuem o fluxo do sangue, e o oxigênio não chega até os órgãos, provocando, assim, falta de oxigenação, o que causa intensa dor, inflamação, e muito sofrimento.

Os glóbulos falcizados são destruídos (HEMOLISE) o que explica a ocorrência da ANEMIA e o excesso de metabolização da Hemoglobina no fígado justifica a ICTERÍCIA.

Como perceber a crise de Anemia / Doença Falciforme?

Estas são as principais manifestações:

1. dactilite falcêmica (síndrome mão-pé)
2. crises dolorosas
3. infecção e febre
4. crise de sequestro no baço
5. síndrome torácica aguda (STA)
6. priapismo
7. acidente vascular cerebral (AVC) derrame
8. icterícia (branco dos olhos amarelado)
9. úlceras de pernas

O que fazer quando aparecem esses sinais e sintomas?

1. Síndrome mão-pé.

Geralmente, começa em crianças entre 4 meses e 1 ano, como primeiro sintoma. É uma crise que afeta os ossinhos das mãos e dos pés. As mãos e pés ficam inchadas, avermelhadas e quentes e extremamente dolorosas, com dificuldade de movimentação. Às vezes fica com febre. A criança fica irritada e chora sem parar.

Recomendação:

- Oferecer muito líquido.
- Fazer compressas mornas.
- Agasalhar com meias e luvas.
- Dar remédio para dor (analgésico).
- Levar para o Serviço de Saúde para acompanhamento médico.

2. Crises dolorosas.

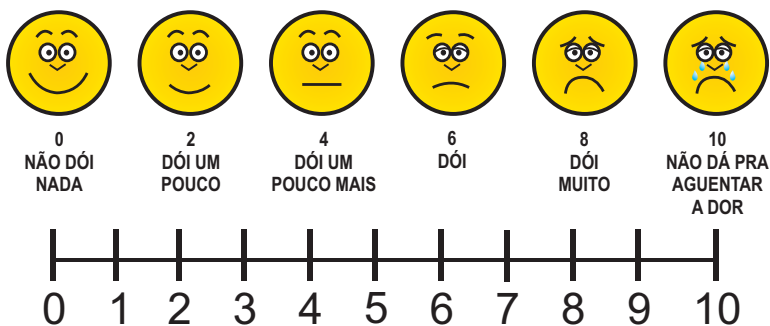
Geralmente são relacionadas com os ossos e articulações (juntas). A dor pode aparecer em qualquer parte do corpo, ossos, músculos, juntas, peritônio, costas, braços, pernas, ombros, quadril, dores torácicas, abdominais, etc. Podem ser de fraca intensidade ou muito fortes e intensas e que podem durar vários dias. É muito importante prestar atenção nas situações que desencadeiam as crises - mudanças bruscas de temperatura, exposição ao frio, febre, infecção, vômitos ou diarreia, stress, período menstrual, gravidez.

Recomendação:

- Procurar o Serviço de Saúde.
- Beber muito líquido.
- Compressas mornas.

- Agasalhar-se, usar sempre pijamas longos, no frio, usar meias e casacos.
- Procurar atendimento médico para receber soro, remédios para dor e investigar qual foi o problema que provocou a dor, como, por exemplo, alguma infecção que deverá ser tratada.

Quando a pessoa reclama de dor, **sempre** devemos acreditar! Podemos avaliar a intensidade da dor pelas “ESCALAS DE DOR”



3. Febre e infecção.

Os doentes falciformes são pessoas com resistência muito baixa às infecções, porque o baço falha na sua função.

Por isso, devem ter **AGILIDADE** no atendimento, ou seja, devem ser atendidos **RAPIDAMENTE**.

As crianças, abaixo de 5 anos, como ficam infectadas com maior frequência, devem receber antibióticos profiláticos penicilina ou eritromicina (se alérgicas) e receber, além das vacinas habituais, também as vacinas especiais (antipneumocócica, antimeningocócica, antivaricela, anti-influenza e outras que podem ser encontradas nos CRIEs), para garantir uma maior proteção. Quando a pessoa com Doença Falciforme está com febre, deve procurar o serviço de

atendimento rapidamente, o médico deve fazer uma investigação imediata e iniciar o tratamento para que a infecção não se alastre, o que é muito perigoso. Principais sinais e sintomas: febre, vômitos, diarreia, mal estar, tosse, falta de ar, dor de cabeça, juntas inchadas.


Recomendação:

- Quando a febre for igual ou maior que 38,5°C ou em pacientes sem o baço, o caso é considerado como emergência e deve ser tratado imediatamente.
- Procurar Serviço de Emergência.
- Usar antitérmico, como paracetamol ou dipirona.
- Hidratação sempre por boca ou na veia, principalmente se diarreia ou vômitos.
- Falta de ar, tosse, respiração acelerada. Uso de oxigênio, quando necessário.
- Tratamento com antibióticos, precocemente.
- Manter o paciente sob observação, internação.

4. Crise de sequestro no baço ou sequestro esplênico.

O baço é um órgão que fica embaixo das costelas, do lado esquerdo. A função do baço é de fiscalizar o sangue, filtrar as bactérias e produzir anticorpos.

Quando acontece uma crise de falcização, muitos glóbulos ficam em forma de foice e o baço engloba esses glóbulos falcizados, ou seja, seqüestra uma grande quantidade de sangue alterado. O baço aumenta muito de tamanho porque retira muito sangue da circulação, o abdomen fica grande, a criança fica muito pálida de repente, fica prostrada, pode desmaiar e até morrer. Geralmente, o seqüestro esplênico ocorre em



crianças abaixo de 5 anos, muitas vezes relacionado à infecção. Raramente, pode acontecer em pessoas mais velhas. É importante a mãe aprender a palpar o baço da criança, com a orientação do médico.

Recomendação:

- Procurar imediatamente o Serviço de Emergência.
- Hidratação, transfusões de urgência.
- É uma situação muito grave, com risco de morte.

5. Síndrome Torácica Aguda (STA).

Apresenta-se com tosse, respiração acelerada, dor nas costelas e no peito, muitas vezes com febre. Frequentemente, confundido com pneumonia, é mais comum nas crianças pequenas, a mortalidade é alta, quando não é rapidamente tratada.

Recomendação:

- Procurar o Serviço de Emergência.
- Uso de analgésicos, remédios para febre, se necessário.
- É bom medir a saturação de oxigênio (quantidade de oxigênio que os pulmões recebem).
- Hidratar com cuidado, para não provocar edema de pulmão.
- Internação, transfusões.

6. Priapismo: ereção dolorosa e prolongada do pênis.

Geralmente, este sintoma começa a aparecer nos adolescentes do

sexo masculino e persiste nos homens adultos. O pênis fica ereto, inchado, extremamente doloroso, durante horas e não tem relação com desejo sexual. Deve ser tratado como emergência e, se não for rapidamente resolvido, pode levar a impotência permanente. Não se deve fazer brincadeiras nessa situação, pois envolve a sexualidade e o estado emocional do paciente.

Recomendação:

- Procurar o Serviço de Emergência.
- O atendimento do paciente com respeito, privacidade, e acolhimento podem ajudar na boa evolução do quadro.
- Hidratação, remédios analgésicos, consulta e tratamento com urologista, quando a situação se prolonga.

7. Acidente Vascular Cerebral (AVC) - DERRAME

É o que popularmente se chama de derrame. É uma situação muito grave que pode levar a sérias conseqüências e até a morte. O Exame de doppler craniano pode detectar alterações no cérebro antes de acontecer o AVC. O derrame pode ser percebido por movimentos esquisitos de braços ou pernas, sensação de esquecimento de membros, fala embolada, paralisias, desmaio.

Recomendação:

- Procurar o Serviço de Emergência.
- Tomografia de crânio.
- Avaliação neurológica, internação, transfusões.



8. Icterícia (branco dos olhos amarelado)

As pessoas que tem Doença Falciforme geralmente têm o branco dos olhos amarelado, tem icterícia. Isso acontece porque ocorre destruição rápida dos glóbulos vermelhos e é produzido um pigmento chamado bilirrubina que quando o fígado não consegue eliminar, se deposita na pele, na esclerótica (branco dos olhos), pode formar pedras na vesícula, e é eliminado pela urina que fica com a cor bem mais escura. Frequentemente a icterícia é confundida com uma hepatite, e pode prejudicar a criança na escola, pois a **professora que não conhece a doença**, muitas vezes acha que a criança tem doença contagiosa e quer isolar dos outros alunos.

Recomendação:

- Tomar bastante líquido.
- Se tiver outros sintomas, procurar atendimento médico.

9. Úlceras de perna.

Feridas muito dolorosas que aparecem nos tornozelos e pernas do doente falciforme depois de machucados, picadas de inseto ou depois de coçar. São muito difíceis de tratar, podem permanecer durante meses e incomodam, pois doem muito, impedem o uso de vestidos, bermudas e de ir à praia.

Recomendação:

- Sempre usar calçados (tênis) e meias para proteger os tornozelos e as canelas.

- Manter os pés sempre limpos.
- Usar pijamas de calça comprida.
- Hidratação da pele das pernas e pés, todos os dias.
- Evitar machucados, não coçar com unhas compridas.
- Fazer o curativo diariamente.

RESUMINDO:

PERCEBEU? A doença é bem complicada, não é?

É por isso que é importante a atuação de profissionais de várias áreas, a Enfermagem, a Fisioterapia, a Psicologia, a Nutrição, o Dentista, o Farmaceutico, o Banco de Sangue, o Assistente Social, Cirurgião, Ortopedista, Pediatra, Hematologista, enfim, todo o pessoal de apoio de todas as especialidades é fundamental.

- Encarar com seriedade o tratamento.
- Comparecer sempre às consultas marcadas pelo especialista - médico hematologista no Serviço de Referência.
 - Tomar a medicação conforme a orientação.
 - Tomar muito líquido.
 - Redobrar a atenção a qualquer tipo de mudança de aspecto ou de comportamento da pessoa com doença falciforme.

Alguns profissionais de Saúde e da escola não sabem o que é doença falciforme. **Tenha consigo um xerox desta cartilha** para mostrar ao profissional e, com certeza, você será melhor atendido.

INSTRUÇÕES AO ADOLESCENTE - GALERA!!!

Você, que já completou 12, 13, 14 anos e está entrando na adolescência e tem doença falciforme...

Que coisa aborrecida — dores, canseira, remédios sem parar, internações, apelidos dos amigos, na escola... não acaba nunca!!!!

Mas você que é um cara esperto, tem que ficar ligado, **SE CUIDA**, assim:

Higiene: bom é andar limpo, você sabe, qualquer sujeira leva à infecção e aí é uma complicação !!

Boca: escovação, dentista, aparelhos.

Comida saudável: tomar muito líquido, é lógico!, quando vai ao Hospital, a primeira coisa não é soro na veia? Pois, então, melhor é beber muito líquido por boca - em casa: - água, água de coco, limonada, sucos variados, chá quentinho no inverno...

...É EVITAR bebidas geladas.

Muita vitamina (grãos, arroz, milho, trigo, etc), proteínas (carne, frango, peixe, ovos, queijos, feijão, leite, leite de soja), fibras para o funcionamento do intestino (verduras, saladas, legumes, grãos variados), raízes (mandioca, cará, inhame), massas e muita, muita fruta.

No frio, que tal uma sopa, um chá e um pijama comprido, antes de dormir?


Escola - a professora não sabe sobre a sua doença, então vamos explicar para ela, pedir um folheto ao seu médico ou pegar na internet (link do Ministério da Saúde). (<http://www.saude.gov.br>) Ela vai olhar você de outro jeito e até se interessar...

Pele - atenção especial para a pele dos pés e das pernas, eles são importantes para a sua vida. Passe cremes hidratantes, e proteja seus pés usando sapatos ou tênis COM MEIAS. Assim você evita as úlceras de pernas!

Esportes - pega leve !!, não fazer esporte competitivo, para não sair mal na fita...banhos, piscina, mar, só se a água estiver aquecida.

Puberdade - na doença falciforme a menstruação começa mais tarde, lá pelos 14 - 15 anos, e o crescimento de pêlos, barba, bigode e outras coisas - demoram um pouco mais que nos outros, lá pelos 15 - 16 anos. Não se preocupe, demora um pouco, mas chega lá, você poderá transar, ter filhos, mas... - seja responsável!!.

Baladas - sem exagero, sem álcool, sem fumo, sem drogas! AFINAL, dá para ter alegria, sem nada disso !!



Consultas Médicas - NÃO perca as consultas, lá você tem a explicação sobre as suas dúvidas, vai receber as receitas e os remédios modernos que, aliás, estão cada vez melhores e mais fáceis de tomar.

Você perde um pouco de tempo, mas fica com a vida bem melhor! O check-up geral tem que ser todo ano!

O pessoal da saúde é de respeito!! (enfermeiro, médico, dentista, psicólogo, farmacêutico, assistente social, fisioterapeuta, a pessoa do balcão de atendimento, etc).

Participe das Associações de pessoas com doença falciforme!! TODOS estão lá para você ter uma vida melhor!!

É se a sua mãe se atrapalhar ou esquecer alguma coisa? Você, que é um(a) jovem estudado(a), ajude sua mãe a organizar a sua vida, afinal é você que sente as coisas...

SEJA RESPONSÁVEL !

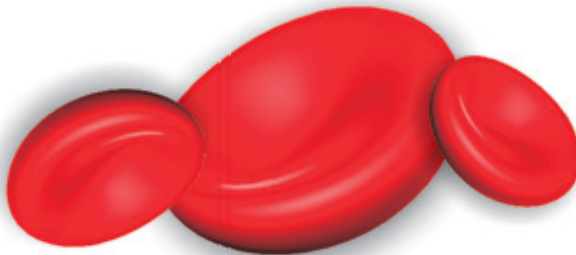
Sobre a gravidez, você já aprendeu na escola, saiba como evitá-la, pois na pessoa com doença falciforme é de risco, ou seja, mais complicada. Mais tarde, você pensa no assunto...

Entre na internet, Orkut, Facebook, SE INFORME !! (tem uns links no final do folheto).

Você aprende, se comunica e pode até ensinar os outros sobre a sua experiência...

Faça tudo para ter uma BOA qualidade de vida - ter auto-estima, auto-respeito e ser um VENCEDOR!

Mostre a todos que você é diferente apenas porque é responsável.



AÇÕES DA PREFEITURA

A partir do ano de 2001 a Prefeitura de São Paulo implantou a fase 2 de triagem neonatal, incluindo a pesquisa de Hemoglobinopatias no Teste do Pezinho.

Essa ação desencadeou um processo de interesse sobre as hemoglobinopatias, em especial a Doença Falciforme, pelo pediatra, em primeiro lugar, e pelos profissionais da saúde e pelas pessoas atingidas.

Em 2008 a Prefeitura de São Paulo publicou o “Programa de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Falciformes e Outras Hemoglobinopatias”, e assim, iniciaram-se as ações para a promoção do conhecimento da Anemia/Doença Falciforme, do acesso aos serviços de diagnóstico, de tratamento, e de emergência, bem como as ações educativas dirigidas aos profissionais de saúde e à população.

Também desde 2008 na Coordenadoria Sudeste da Prefeitura Municipal de São Paulo através da representação da Saúde da População Negra, houve o início de um programa com o objetivo de identificar o número e a distribuição das pessoas com Doença Falciforme na Região Sudeste, e esta ação se estendeu ao Município como um todo.

Em novembro de 2010, a Portaria Municipal nº 2.861 implanta a regulação do atendimento ao portador de hemoglobinopatia.

Com isso, a Prefeitura de São Paulo pretende:

- Alcançar as crianças com o teste do pezinho alterado.
- Prestar assistência integral, descentralizada e de qualidade aos doentes falciformes e seus familiares.
- Desenvolver ações educativas, visando treinamento continuado e aprimoramento dos profissionais da saúde.

ONDE BUSCAR APOIO

1. Centros de triagem neonatal (APAE, STA. MARCELINA).

[Http://www.apaesp.org.br](http://www.apaesp.org.br)

Fone: (11) 5080-7000

[Http://www.santamarcelina.org](http://www.santamarcelina.org)

Fone: (11) 2070-6000

2. Representantes da Área Técnica da Saúde da População Negra das Coordenadorias do Município de São Paulo.

Fone: (11) 3397-2000 / 3397-2225

3. Associações de Apoio:

APROFE - Associação Pró-Falcêmico.

AAFESP - Associação Anemia Falciforme do Estado de São Paulo.

4. Links recomendados:

<http://www.prefeitura.sp.gov.br>

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

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

<http://www.aprofe.org.br>

(<http://www.aafesp.org.br>)



REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Min. Saúde - Manual de Eventos Agudos em Doença Falciforme - 2008.
2. Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia - 2007; 29(3).
3. Conduas nas Emergências em Doença Falciforme - Instituto da Criança - HC-FMUSP - 2009.
4. Manual de Informação e Orientação Genética em Herança Falciforme, 2011.
Ministério da Saúde, Brasília - DF



PREFEITURA DE
SÃO PAULO
SAÚDE