

## **CRIANÇA COM ANEMIA FALCIFORME NO ESTADO DA PARAÍBA: DA POLÍTICA PÚBLICA À ASSISTÊNCIA PRESTADA**

Autor (1) Naiara Fernanda Mélo D’Albuquerque; Co-autor (1); Co-autor (2) Maria Tereza de Araújo Bastos Pereira; Co-autor (3) Mayra Salgado de Lucena; Orientador (4) Thaís Grilo Moreira Xavier

*(Residência Multiprofissional de Saúde da Criança - SES/PB, nafe\_girl@hotmail.com)*

**Resumo:** A anemia falciforme é uma doença hereditária que figura entre as mais comuns no Brasil e no mundo. Dados de 2013 do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) apontam a incidência de um a cada 2.700 nascidos vivos no país, o que a torna um problema de saúde pública que contempla esforços governamentais para seu controle e acompanhamento. Objetivou-se apresentar um relato da vivência de uma enfermeira, residente do Programa de Residência Multiprofissional em Saúde da Criança, no transcurso da pesquisa que investiga a rede de apoio prestado à criança portadora de anemia falciforme no estado da Paraíba. Conclui-se que apesar das políticas voltadas para essa população já estarem em vigor há alguns anos, estudos afirmam que os portadores encontram-se insatisfeitos com o atendimento que lhes é prestado. Por se tratar de uma patologia tão complexa e prevalente em nossa região, ainda estigmatizada pelo seu fator racial, cujas políticas se formaram a partir das lutas dos movimentos sociais, se faz necessário aprofundar essa temática e dar visibilidade a vivência das crianças acometidas, assim como contribuir para uma efetivação das práticas e políticas já instituídas. Apenas conhecendo a realidade em que essas crianças vivem é possível direcionar a assistência prestada garantindo melhor organização da rede de atenção.

**Palavras-chave:** Saúde da criança, Hemoglobinopatias, Anemia Falciforme.

## **Introdução**

A anemia falciforme é uma doença hereditária que figura entre as mais comuns no Brasil e no mundo, originou-se de uma mutação genética nos povos africanos que resultava em fator de proteção durante a epidemia de malária. Devido ao tráfico negreiro e a migração populacional, atualmente é uma morbidade encontrada em todos os continentes, tendo alta prevalência em nosso país devido a nossa grande miscigenação, dados de 2013 do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) apontam a incidência de um a cada 2.700 nascidos vivos, e o ministério da saúde estima que hajam de 25 a 50 mil pessoas com doença falciforme no Brasil. O que a torna um problema de saúde pública que contempla esforços governamentais para seu controle e acompanhamento (BRASIL, 2007).

A anemia falciforme foi descrita pela primeira vez pelo norte-americano James B. Herrick em 1910 e identificada por Jessé Accioly em 1947 na Bahia. No entanto somente com o advento da passeata Zumbi dos Palmares em 1995, após anos de luta dos militantes do Movimento Negro e das associações de pessoas com o agravo, foi que surgiram as primeiras políticas públicas que consideravam essa população (BRASIL, 2014).

Em 2005 surge a Política Nacional de Atenção Integral às pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias, que vem organizar a rede, definindo a responsabilidade das esferas de governo, instituindo a distribuição gratuita dos medicamentos utilizados, e definindo os Hemocentros como unidades de referência ao tratamento. Posteriormente o Ministério da Saúde lança diversos manuais que trazem desde diretrizes e condutas para o cuidado, até cartilhas informativas a população (BRASIL, 2014).

A triagem de portadores se iniciou em 2001, quando a doença falciforme foi incluída na fase dois no Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), que instituiu o “teste do pezinho” realizado a partir de uma amostra de sangue coletada do calcanhar da criança a ser realizada preferencialmente entre o segundo e sétimo dia de vida. Tal teste também englobou o rastreio de fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito e fibrose cística (BRASIL, 2011).

Por tratar-se de doença crônica incurável de alta letalidade, onde cerca de 80% das crianças não tratadas não chegam aos cinco anos de vida, o portador deve ser rapidamente diagnosticado e iniciar acompanhamento multidisciplinar e multiprofissional precoce, sendo esta a principal medida de impacto positiva em uma assistência de qualidade. Esse seguimento deve perdurar ao longo de toda a vida da criança, no qual deve contemplar ações de prevenção das crises e reconhecimento dos sinais de gravidade da patologia (BRASIL, 2013).

Apesar das políticas voltadas para essa população já estarem em vigor há alguns anos, estudos afirmam que os portadores encontram-se insatisfeitos com o atendimento que lhes é prestado. As políticas públicas voltadas à população negra precisam ser resgatadas para que exista uma continuidade da assistência (MORAES, 2017).

O estado da Paraíba passou a contemplar a segunda fase do PNTN apenas em 2009, estando assim, a partir desta data apto a realizar essa triagem. O Complexo de Pediatria Arlinda Marques (CPAM) funciona como referência estadual ao atendimento das crianças diagnosticadas com anemia falciforme tanto na assistência ambulatorial, quanto no atendimento clínico de alta complexidade. Percebe-se que o quantitativo de internações pela enfermidade nesta unidade são numerosas, acredita-se que tal fato pode ser decorrente de uma fragilidade no seguimento dessas crianças.

Por tratar-se de uma patologia tão complexa e prevalente em nossa região, ainda estigmatizada pelo seu fator racial, cujas políticas se formaram a partir das lutas dos Movimentos sociais, se faz necessário aprofundar essa temática e dar visibilidade a vivência das crianças acometidas, assim como contribuir para uma efetivação das práticas e políticas já instituídas.

De que forma acontecem as relações assistenciais do cuidado à criança portadora de anemia falciforme no estado da Paraíba? Estima-se que haja falhas na realização das ações de acompanhamento previstas nos protocolos ministeriais, assim como na abrangência delas, tanto por parte da captação dessas crianças como nos recursos que possibilitem sua locomoção a capital, onde estão os principais centros de atendimento.

Tal trabalho objetiva problematizar e dar mais visibilidade ao cuidado prestado à criança portadora de anemia falciforme no estado da Paraíba, assim como servir de base para subsidiar pesquisa futura, observando a relação das recomendações ministeriais com a efetividade prática nesse contexto.

### **Metodologia**

Trata-se de um relato de experiência vivenciado a partir da ótica de uma enfermeira, residente do segundo ano, da residência multiprofissional em saúde da criança (REMUSC) que tem como campo de prática principal o Complexo Pediátrico Arlinda Marques (CPAM), localizado em João Pessoa, capital da Paraíba.

O relato de experiência é uma ferramenta da pesquisa descritiva que apresenta uma reflexão sobre uma ação ou um conjunto de ações, que abordam uma situação vivenciada no

âmbito profissional de interesse da comunidade científica.

O CPAM é uma instituição especializada na área infantil, referência no estado, mantida pela esfera administrativa estadual e desenvolve ações de atenção à saúde da criança orientada pela qualidade de cuidado prestado, segurança do paciente e responsabilidade social. Como parte da sua missão institucional promove ações para o desenvolvimento do ensino, pesquisa e extensão.

Funciona para o atendimento de condições emergenciais e tratamento clínico, além de realização de cirurgias geral, neurológica, cardíaca, ortopédica, plástica, entre outras. Outro espaço funciona para o atendimento ambulatorial de especialidades, com atendimento em Pediatria Clínica, Pneumologia, Neuropediatria, Alergologia, Nefrologia, Cardiologia, Homeopatia, além de atendimento de imunização básica, imunização especial, fisioterapia, puericultura, entre outros. Logo, abrange tanto o atendimento emergencial a esta criança em situações de risco, como realiza seu acompanhamento de forma ambulatorial.

A partir da vivência como residente durante o período de Março de 2017 à Maio de 2018 no atendimento ambulatorial e acompanhamento das hospitalizações dos menores acometidos com esse agravo, surgiu o impulso para aprimorar o estudo e compreensão de uma patologia tão recorrente. O embasamento teórico foi realizado a partir dos manuais do ministério da saúde e de artigos científicos atuais.

### **Resultados e Discussão**

No decorrer da prática assistencial é comum se deparar com crianças e adolescentes internadas nas unidades hospitalares ou dando entrada em prontos-socorros com complicações decorrentes da doença falciforme, tamanha a sua prevalência. Dados fidedignos e atualizados sobre mortalidade, morbidade e letalidade são difíceis de serem encontrados devido a inexistência de informação nos atestados de óbito, a ausência de cadastros informatizados nos hemocentros e o quantitativo da população sem diagnóstico.

Definida como uma mutação genética autossômica recessiva onde ocorre a transformação da hemoglobina A em hemoglobina S, que durante a desoxigenação polimeriza dentro dos eritrócitos fazendo com que percam seu formato bicôncavo convencional e passem a aparentar com uma ‘foice’ ou ‘meia-lua’, o que originou o nome da patologia, também chamada de anemia deprimocítica (BRASIL, 2015).

O formato irregular da hemácia estimula a fagocitose, e a polimerização desencadeia a lise celular, causando a anemia hemolítica e a icterícia, a célula deformada aumenta a

viscosidade da circulação sanguínea e provoca a obstrução de pequenos capilares, gerando hipóxia e lesão tecidual que culmina em crises álgicas (STYPULKOWSKI; MANFREDINI, 2010).

Entre as complicações mais comuns está a asplenia, devido as vaso-oclusões que acontecem no baço, o que faz com que as crianças portadoras devam iniciar rapidamente um programa diferenciado de imunizações, com a utilização de alguns imunobiológicos especiais. Além da profilaxia de infecções com o uso de penicilina benzatina e em caso de alergia a eritromicina, dos dois meses aos cinco anos de idade (FERRAZ, 2010).

A ocorrência de acidente vascular cerebral (AVC) que acomete cerca de 10% dos portadores, por isso, desde a instituição da portaria número 473, de 26 de Abril de 2013, é recomendada a realização de ultrassonografias por doppler transcraniano anualmente dos dois aos dezesseis anos de vida, para elencar as crianças que possuem maior risco de AVC e prevenir sua ocorrência (FERRAZ, 2010).

Diante do exposto o cuidado a essa criança deve ser criterioso a partir do diagnóstico que deve ser realizado o mais precocemente possível. Crianças cujos cuidados são iniciados nas primeiras semanas de vida são responsáveis pela redução das taxas de mortalidade na infância. Pais e cuidadores bem instruídos são essenciais na busca por direitos, na continuidade do tratamento, na correta administração das medicações e no diagnóstico do risco de sequestro esplênico.

Entretanto, são comuns os relatos de pais pouco instruídos e crianças sem acompanhamento adequado, que apenas procuram o serviço na ocorrência de crises álgicas ou infecções, onde na maioria das vezes os quadros já necessitam de hemotransfusão.

Reconhecer a existência da anemia falciforme no Brasil e garantir tratamento adequado faz parte do resgate da dívida histórica que temos com os afrodescendentes, garantindo espaço no âmbito da saúde e visibilidade as doenças predominantes nesse público. O que só foi possível diante de muita mobilização e persistência do Movimento Negro junto aos governantes a partir da criação de programas e publicações que culminaram na política que conhecemos hoje.

Apesar de a política nacional existir desde 2005, a rede de atenção foi implantada em todos os estados apenas em 2011, no entanto em alguns locais ela ainda se encontra em construção e melhoria, esforços têm sido feitos para estruturar uma rede de atenção específica para as crianças.

O centro de referência para atendimento dessa patologia nos 27 estados da federação

são os hemocentros, na Paraíba, por questões estruturais e de pessoal, o hemocentro realiza o acompanhamento e atendimento com hematologista apenas dos adultos, onde há cadastro e prontuários com dados dos usuários atualizados anualmente. Ficando a cargo dos hospitais pediátricos e serviços de saúde o acolhimento dessas crianças.

Por tratar-se de uma doença detectada através do teste do pezinho, as crianças diagnosticadas são encaminhadas para o CPAM e lá realizam acompanhamento até os dois anos de idade, após essa faixa etária são absorvidas pelos hematologistas do ambulatório, em caso de necessidade, e seguem seu tratamento através das unidades básicas de saúde, procurando as portas de entrada emergenciais durante intercorrências.

Dentre as dificuldades observadas no acompanhamento dos menores de dois anos estão a captação dessas crianças, com o encaminhamento adequado após uma triagem neonatal positiva, e o comparecimento as consultas, uma vez que muitas famílias não possuem condições financeiras e encontram dificuldade de locomoção até a capital para a realização dessas consultas, principalmente as que vivem nos municípios mais distantes ou residem em área rural. Outro empecilho se dá devido a falta de instrução dos familiares e a pouca informação divulgada a respeito da complexidade da patologia, por ser uma doença hereditária muitos pais acreditam que sabem conduzir por conta própria.

Uma ampla cobertura do teste do pezinho, entrega dos resultados em tempo hábil, diminuição de falsos positivos e negativos, busca ativa para a realização de segundo teste, quando necessário, também é essencial para assegurar a diminuição da morbimortalidade e garantir uma melhor qualidade de vida. Foram observados crianças e adolescentes que só foram diagnosticados após internações hospitalares com a realização da eletroforese de hemoglobina.

A atenção básica tem papel primordial nesse contexto, por ser uma doença crônica, o paciente ao ser diagnosticado é encaminhado a um cuidado especializado e acaba se distanciando das unidades básicas de saúde (UBS), o que prejudica as ações de promoção de saúde e autocuidado, diminui o vínculo e impossibilita uma atenção integral, multidisciplinar e multiprofissional, no entanto isso só seria possível havendo capacitações e qualificações dessa equipe para atender as necessidades dessa população. (BRASIL, 2015)

Sendo uma enfermidade de caráter recessivo é necessário possuir os dois genes anômalos para desenvolver a doença, pessoas que possuem apenas um gene mutável, apresentam o traço falciforme e carregam consigo apenas a herança genética da doença sem nenhuma repercussão em sua saúde, entretanto devem ser esclarecidas do risco do nascimento

de filhos com a enfermidade, caso procriem com outro indivíduo com o traço ou a patologia.

O aconselhamento genético deve estar disponível tanto para os portadores, como para a população que apresenta apenas o traço falciforme, por tratar-se de uma doença genética, onde pais que possuam o traço têm 25% de chance de gerar uma criança sem o traço, 50% de conceber uma criança apenas com o traço e 25% de gerar uma criança com a doença. A UBS deve fornecer as orientações adequadas além de possuir a eletroforese de hemoglobina disponível para ser solicitada pelo médico por qualquer pessoa que queira saber sua condição genética. O ministério da saúde estima a existência de dois milhões de portadores do gene do traço falciforme no Brasil.

Faz-se necessário uma estruturação da rede que realize os encaminhamentos adequados, onde os vários cenários e níveis de cuidado se comuniquem, contribuindo para a continuidade da assistência que perpassa do diagnóstico à leitos de internação, contemplando a distribuição de medicamentos, aplicação de imunobiológicos especiais, realização de exames de rotina e acompanhamento especializado. Provendo condições para que esse usuário e seus responsáveis sejam protagonistas de sua saúde.

Os profissionais da saúde, especialmente os da equipe de enfermagem, precisam sensibilizar-se com a temática abordada e direcionar seu olhar para as crianças com doença crônica, ouvindo-as em suas singularidades, pois elas sabem de que precisam e em que momento. Ao abrir espaços para a escuta qualificada, com base em sua percepção sobre o processo saúde-doença, esses profissionais poderão promover reflexões em seu cotidiano de trabalho acerca de estratégias para lhes proporcionar uma assistência integral (SILVA et al., 2017).

É necessário que se cadastre esses indivíduos, realize busca ativa, promova ações de educação em saúde, escute as associações que lutam por mais direitos, descentralize essa assistência de forma a abranger municípios mais distantes da capital e qualifique os profissionais da saúde ao cuidado singularizado com essa população.

A partir dessa experiência se deu início um projeto de pesquisa já aprovado em Comitê de Ética, que visa entrevistar os responsáveis por essas crianças a fim de avaliar de que modo vem ocorrendo a assistência prestada. Também serão localizados os profissionais que detenham informações acerca do atendimento e fluxo desses pacientes no Hemocentro, na Secretaria do Estado de Saúde e no CPAM, sendo um profissional de cada instituição, para uma melhor compreensão da efetivação das estratégias utilizadas para o acompanhamento dessas crianças.

### Conclusões

A anemia falciforme traz muitas singularidades e implicações à vida da criança portadora e da sua família. Os órgãos assistenciais precisam estar preparados para dar suporte à essa clientela desde o momento do diagnóstico até as fases mais complexas do cuidado.

Torna-se indispensável ampliar a visão da sociedade acerca da efetividade no cumprimento das políticas públicas de saúde diante de um agravo tão recorrente em nossa população, como a anemia falciforme, e refletir sobre a qualidade da assistência prestada e sua abrangência. Assim, se torna possível elucidar dados que subsidiem uma melhor organização da rede de atenção à criança portadora de anemia falciforme por parte dos gestores.

### Referências

BRASIL. Ministério da Saúde. **Institui o Programa Nacional de Triagem Neonatal.**

Portaria n. 822, de 06 de junho de 2001.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. **Doença falciforme: Atenção e cuidado: A experiência brasileira: 2005-2010.** Brasília: Ministério da Saúde, 2014. 80 p.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Doença falciforme: Condutas básicas para tratamento.** Brasília: Ministério da Saúde, 2013. 64 p.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. **Doença falciforme: Diretrizes básicas da linha de cuidado.** Brasília: Ministério da Saúde, 2015. 82 p.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Manual da anemia falciforme para a população.** Brasília: Ministério da Saúde, 2007. 24 p.

CALVO-GONZALEZ, E. Biotecnologias de baixa complexidade e aspectos cotidianos do “cuidado”: a triagem neonatal e a detecção da doença falciforme no Brasil. **História Ciência Saúde Manguinhos**, Rio de Janeiro, v. 23, n. 1, p. 79-94, Mar. 2016 .

SILVA, MEA, MOURA, FM de, ALBUQUERQUE, TMA, REICHERT, APS, COLLET, N. Rede e apoio social da doença crônica infantil: compreendendo a percepção da criança. **Texto**



e **Contexto Enfermagem**. Rio de Janeiro, v. 26, n. 1, p. 1-10, Mar. 2016.

MINAYO, M. C. S. **O desafio do conhecimento**: pesquisa em qualitativa em saúde. 7. ed. São Paulo: Hucitec - Abrasco, 2007.

MORAES, LX de, et al. Doença falciforme: perspectivas sobre assistência prestada na atenção primária. **Revista de Pesquisa: Cuidado é Fundamental Online**, v. 9, n. 3, p. 768-775, Jul. 2017.

STYPULKOWSKI, JB.; MANFREDINI, V. Alterações hemostáticas em pacientes com doença falciforme. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São Paulo , v. 32, n. 1, p. 56-62, Fev. 2010.