

ANEMIA FALCIFORME EM PARACATU: uma visão clínica e epidemiológica

FALCIFORM ANEMIA IN PARACATU: a clinical and epidemiological vision

Gustavo Dias de Souza

Acadêmico do curso de Medicina da faculdade Atenas, Paracatu-MG

gudiasouza@hotmail.com

Rua Ângelo Monteiro Silva nº221 kit 10 Cidade Nova, Paracatu-MG

(38) 99929-3663

Georges Mateus Moura Nader

Acadêmico do curso de Medicina da faculdade Atenas, Paracatu-MG

georgesmateusnader@hotmail.com

Priscila Ribeiro de Andrade

Acadêmica do curso de Medicina da faculdade Atenas, Paracatu-MG

tspriscilaandrade@gmail.com

Rafael Augusto de Melo Vargas

Acadêmico do curso de Medicina da faculdade Atenas, Paracatu-MG

rafaelvargas92@hotmail.com

Talitha Araújo Faria

Professora orientadora do curso de Medicina da faculdade Atenas, Paracatu-MG

RESUMO

No presente artigo abordaram-se vários aspectos relacionados às características físico-químicas da anemia falciforme, patologia hematológica com alto grau de morbidade e mortalidade, explicitando desde a estrutura da própria hemoglobina até tratamento do portador. Além das características moleculares da doença, foram analisados dados dos pacientes do município de Paracatu, no estado de Minas Gerais, dividindo os mesmos por regiões da cidade, segundo os cadastros das Unidades Básicas de Saúde do município. A partir dessa análise, pode-se ter um entendimento da fisiopatologia da doença, além de compreendê-la como fator importante na saúde pública em âmbito municipal, estadual e federal, no intuito de diagnosticar e tratar precocemente os pacientes hematológicos.

Palavras-chave: anemia falciforme; prevalência; Paracatu; epidemiologia; neonatos.

ABSTRACT

In the present article, several aspects related to the physicochemical characteristics of sickle cell anemia, haematological pathology with a high degree of morbidity and mortality were explored, from hemoglobin structure to carrier treatment. In addition to the molecular characteristics of the disease, data from the patients of the municipality of Paracatu, in the state of Minas Gerais, were analyzed, dividing them by regions of the city, according to the records of the Basic Health Units of the municipality. From this analysis, one can have an understanding of the pathophysiology of the disease, besides understanding it as an important factor in public health at the municipal, state and federal levels, in order to diagnose and treat hematological patients early.

Key words: Sickle cell anemia; prevalence; Paracatu; epidemiology; neonates.

INTRODUÇÃO

As hemoglobinopatias constituem uma das principais e mais frequentes doenças genéticas que acometem os seres humanos e, dentre elas, a anemia falciforme é a doença hereditária mais prevalente no Brasil (BANDEIRA et al., 1999). O diagnóstico precoce da anemia falciforme possibilita o início da educação em saúde para a família e a introdução da profilaxia e terapêutica necessárias, resultando em melhor sobrevida e qualidade de vida dos portadores (FERRAZ, 2012).

O termo doença falciforme engloba um grupo de anemias hemolíticas hereditárias que tem em comum a presença de hemoglobina "S" (HbS) nos eritrócitos. A HbS é uma variante da hemoglobina normal, a hemoglobina "A" (HbA), e originada devido a uma mutação genética que afeta uma das bases nitrogenadas do ácido desoxirribonucleico que compõe o gene que sintetiza a globina beta (NAOUM, 2000). A alteração molecular primária na anemia falciforme é representada pela substituição de uma única base no códon 6 do gene da globina beta, uma adenina é substituída por timina (COSTA et al., 2013). Essa simples troca, ao invés de codificar a produção (transcrição) do aminoácido ácido glutâmico, determina a produção do aminoácido valina, que entrará na posição da sequência de aminoácidos que compõe a cadeia beta da hemoglobina, modificando sua estrutura molecular (BUNN; FORGET, 1986).

A homozigose para o gene beta, em geral resultante da herança de um gene anormal do pai e uma da mãe, corresponde à forma mais grave das síndromes falciformes. A ausência da HbA, predominando a produção de HbS acompanhada de quantidades normais de HbA₂ (em geral ao redor de 2,5%) e aumento da variável HbF (em geral inferior a 8%, mas atingindo até 25% em algumas formas especiais) (COSTA et al., 2013).

Em se tratando de heterozigose (AS) não apresentam nenhuma anormalidade hematológica significativa embora possa ser observado muito raramente algum eritrócito falcizado no esfregaço de sangue periférico, assim como o número de leucócitos e plaquetas. As complicações clínicas relacionadas à heterozigose da HbS são extremamente raras porque a concentração de HbS nas hemácias desses indivíduos é inferior a 50%. Os heterozigotos para hemoglobina S não necessitam de tratamento médico, e essas alterações aparentemente não alteram sua expectativa de vida (COSTA et al., 2013).

A hemoglobina mutante exibe ainda diferente estabilidade e solubilidade, demonstrando uma forte tendência à formação de polímeros quando na sua forma desoxiemoglobina (BUNN; FORGET, 1986). Essas alterações físico-químicas ocasionam a deformação e enrijecimento da membrana celular, fatores responsáveis por toda a sequência de alterações estruturais e funcionais do paciente acometido. A hemoglobina S no estado de baixa tensão do oxigênio sofre uma modificação na sua conformação molecular, devido à presença do aminoácido valina, que interage com o receptor fenilalanina e leucina na molécula adjacente de hemoglobina S (BALLAS; MOHANDAS, 1996). Essa interação hidrofóbica desencadeia a formação de polímeros que enovelam-se formando uma estrutura multipolimérica no interior da célula. Dessa forma, cria-se um mecanismo que transforma o eritrócito em uma estrutura no formato de foice. Uma das consequências da polimerização da hemoglobina S é a desidratação celular devido às perdas do íon potássio e de água. Outra importante alteração da hemácia se deve à perda do seu poder deformatório. Estes fatores, juntamente a uma maior adesão ao endotélio, favorecem fenômenos de vaso-oclusão, que ocorre geralmente na microcirculação. No entanto, grandes artérias, principalmente nos pulmões e cérebro, também podem ser afetadas (COSTA et al., 2013).

Este evento vaso-oclusivo representa a fisiopatologia determinante na origem da grande maioria dos sinais e sintomas apresentados pelos pacientes com

anemia falciforme, tais como: crises álgicas, crises hemolíticas, úlceras de membro inferior, síndrome torácica aguda, sequestro esplênico, priapismo, necrose asséptica de fêmur, retinopatia, insuficiência renal crônica, auto-esplenectomia, acidente vascular cerebral, entre outros (BALLAS; MOHANDAS, 1996).

A partir de dados tão relevantes a respeito desta doença, temos como objetivo destacar a alta prevalência da anemia falciforme na população de Paracatu, município localizado no noroeste de Minas Gerais. É neste estado que é realizado o maior programa de triagem neonatal do país, responsável por detectar um caso de doença falciforme para cada 1591 nascimentos (1:1591) (COSTA et al., 2013).

Neste município a doença falciforme se apresenta nas mais diversas regiões, uma vez que a formação populacional de Paracatu tem predomínio afrodescendente, mais precisamente de quilombola. Assim, mostra-se necessário o estudo da quantidade de casos registrados na cidade, objetivando diagnóstico precoce e tratamento dos doentes, visto que é uma patologia com altas taxas de morbimortalidade na população em geral.

MÉTODO

O trabalho foi produzido a partir do modelo ecológico, que consiste no uso de dados populacionais secundários em diagnóstico de saúde, ou seja, trabalha com base de dados. Pesquisa realizada na cidade de Paracatu, no noroeste mineiro, no segundo semestre de 2016. A população de referência foi a de indivíduos portadores da doença falciforme, selecionada a partir da Secretaria Municipal de Saúde de Paracatu, destacando os critérios de idade, gênero, região, tipo de tratamento e diagnóstico, desde o início dos registros na década de 90 até o ano de 2015. Foram feitas coletas de material histórico que destaca tanto a origem histórica, quanto a ancestral e demográfica, no Arquivo Público de Paracatu. O método usado foi a comparação entre a população sadia e doente falciforme do período supracitado. A partir dos dados levantados foi desenvolvido um estudo epidemiológico de prevalência a fim de quantificar as diversas frentes da doença. Os preceitos éticos foram respeitados nesse artigo.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Casos por Unidades Básicas de Saúde (UBS's)

A Anemia Falciforme (AF) ocorre em quase todos os bairros e regiões do município de Paracatu-MG. Dados fornecidos pela Secretaria Municipal de Saúde indicam que, até o ano de 2015, foram registrados 52 casos de AF, sendo todos devidamente referenciados. Por meio da coleta destes dados, foi possível verificar quais regiões apresentaram maior prevalência de pacientes portadores da AF: a UBS do Paracatuzinho registrou a maior prevalência, 13,46%; seguida das UBS's do Alto do Açude e São João Evangelista, ambas com 11,53%; e Nossa senhora de Fátima registrando 9,6%, como representado na figura 1.

Figura 1: prevalência de anemia falciforme classificada por Unidade Básica de Saúde.



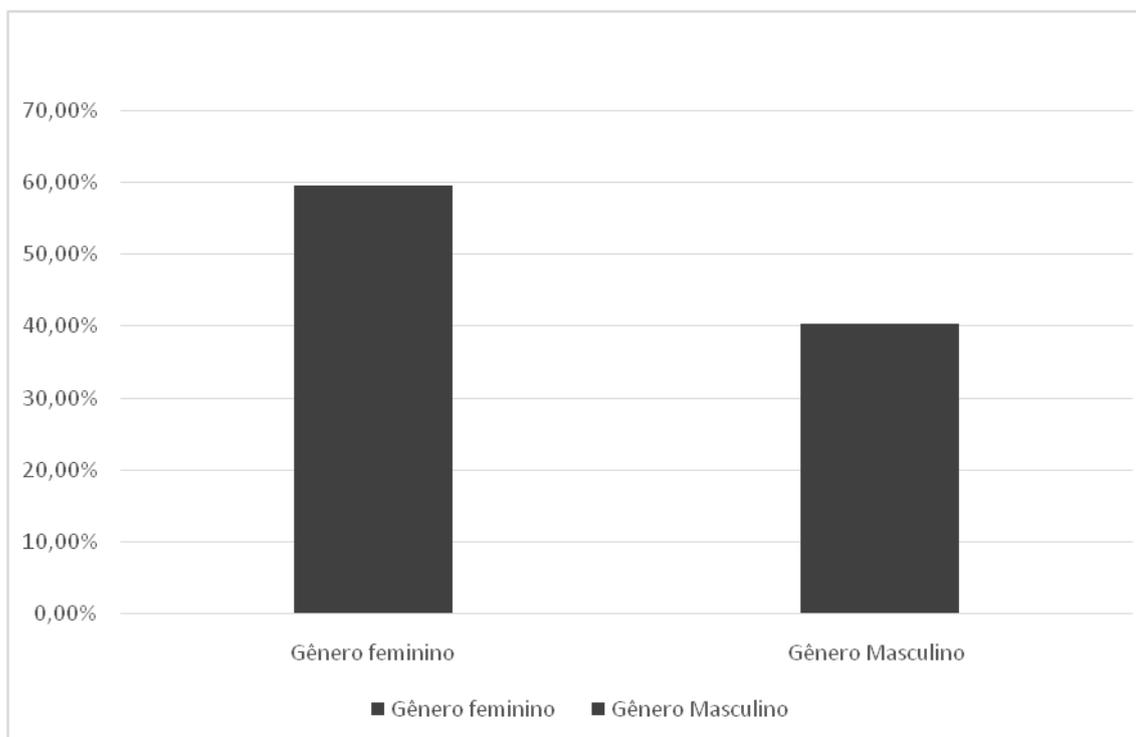
A partir da análise, é possível justificar que o elevado número de anêmicos falciformes nas regiões apresentadas pelo estudo, pode estar relacionado ao fato de que o bairro Paracatuzinho é o de maior concentração demográfica, seguido dos outros analisados, com população que corresponde a, aproximadamente, 50% da população total paracatuense, conforme IBGE (2016).

Outra perspectiva a ser abordada que pode justificar os dados apresentados é a elevada população negra e parda, residente nessas regiões,

segundo dados do último censo 2010, entre 31,2 a 42% consideraram-se pardas e 11,6 a 15,2 consideraram-se negras.

Além disso, em relação aos dados fornecidos pela Secretaria de Saúde de Paracatu-MG, foi a análise dos portadores da AF de acordo com o gênero. Dos 52 casos relatados 40,38% são do sexo masculino e 59,62% do sexo feminino. Tais dados demonstram uma maior prevalência da AF no gênero feminino (Gráfico 1).

Gráfico 1: Porcentagem dos casos de anemia falciforme em Paracatu, caracterizado por gênero.



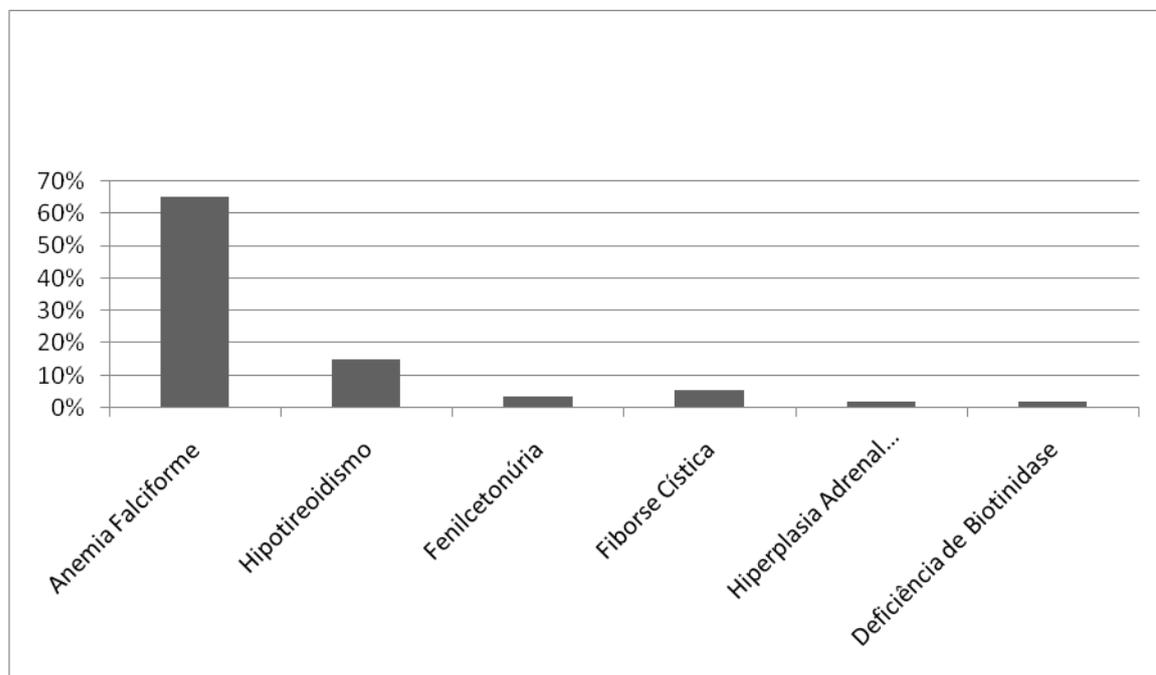
Justifica-se essa prevalência de anêmicos falciformes no gênero feminino justamente pelo fator predominante desse sexo na população brasileira. De acordo com estimativas do IBGE (2015) essa estatística foi de 50,64% da população brasileira.

Diagnóstico neonatal de anemia falciforme em Paracatu

Quando observados os dados referentes às “Crianças detectadas pela triagem neonatal até 30/05/2015”, documento da Secretaria de Saúde de Paracatu, é nítida a grande quantidade de diagnósticos de anêmicos falciforme em detrimento às outras doenças, como hipotireoidismo e fenilcetonúria. Das 54 crianças diagnosticadas com alguma patologia durante a triagem neonatal neste município, 35 apresentaram anemia falciforme, representando cerca de 65% do total de

doentes. Assim sendo, evidencia-se a necessidade de um acompanhamento adequado para que o paciente tenha uma vida relativamente normal (Gráfico 2).

Gráfico 2: Porcentagem de diagnósticos para cada doença detectada em crianças até 2015 em Paracatu, de um total de 54 indivíduos.



Além disso, nota-se, no mesmo documento, o curto espaço de tempo (alguns meses, em sua maioria) entre o diagnóstico e o início do tratamento da doença falciforme, evidenciando a suma importância de diagnosticar a doença com brevidade. Das 35 crianças com anemia falciforme, todas, sem exceção, iniciaram o tratamento antes mesmo de completarem 1 ano de idade. Em se tratando de uma doença genética, com desordem na hemoglobina, além de se apresentar altamente prevalente no Brasil, o diagnóstico neonatal tornou-se obrigatório, através dos testes de triagem, em todo o território nacional.

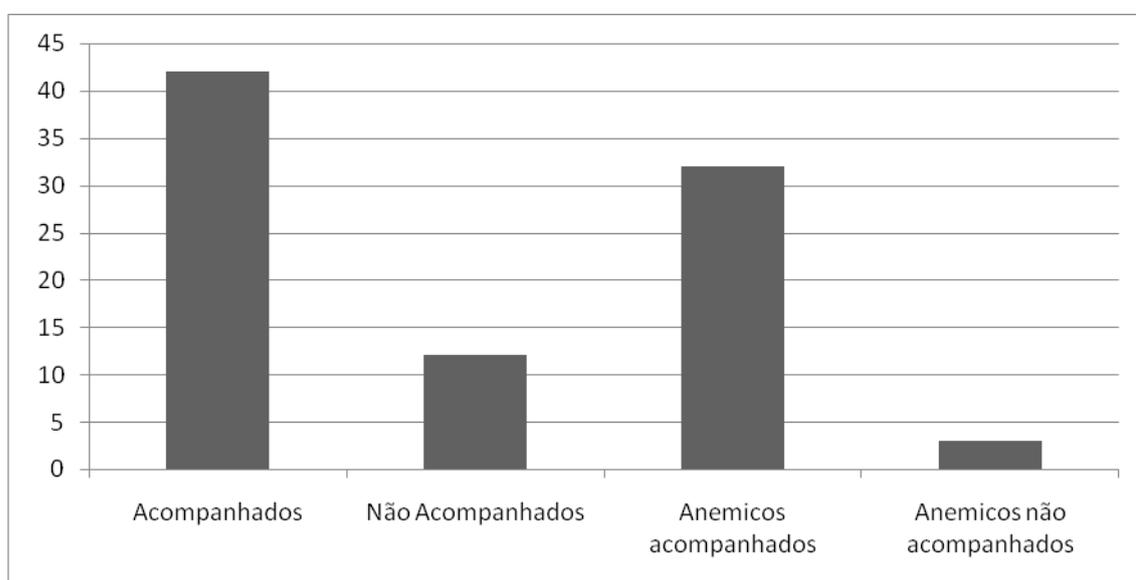
A patologia apresenta elevada taxa de mortalidade e morbidade, necessitando de diagnóstico e tratamento precoce. A grande importância de se fazer uma pesquisa sobre a possibilidade de um recém-nascido ser falciforme, está no fato do mesmo ser, geralmente, assintomático, devido ao efeito protetor de outro tipo de hemoglobina, que representa cerca de 80% do total, a hemoglobina fetal.

Entretanto, o diagnóstico tardio também pode acontecer, principalmente antes da obrigatoriedade do exame, aumentando ainda mais a mortalidade e morbidade da patologia. O doente, muitas vezes por falta de instrução, escolaridade, ou por considerar o sintoma normal e já ter se acostumado com ele, dentre outros

fatores, não procura atendimento médico, afetando sua vida social e profissional. De acordo com Paiva e Silva, Ramalho e Cassorla (1993), a problemática maior do paciente adulto com anemia falciforme é baseada, principalmente na falta de oportunidades de trabalho, já que a doença, no adulto, apresenta sintomas limitantes no exercício de atividades, diferente daquela nas crianças.

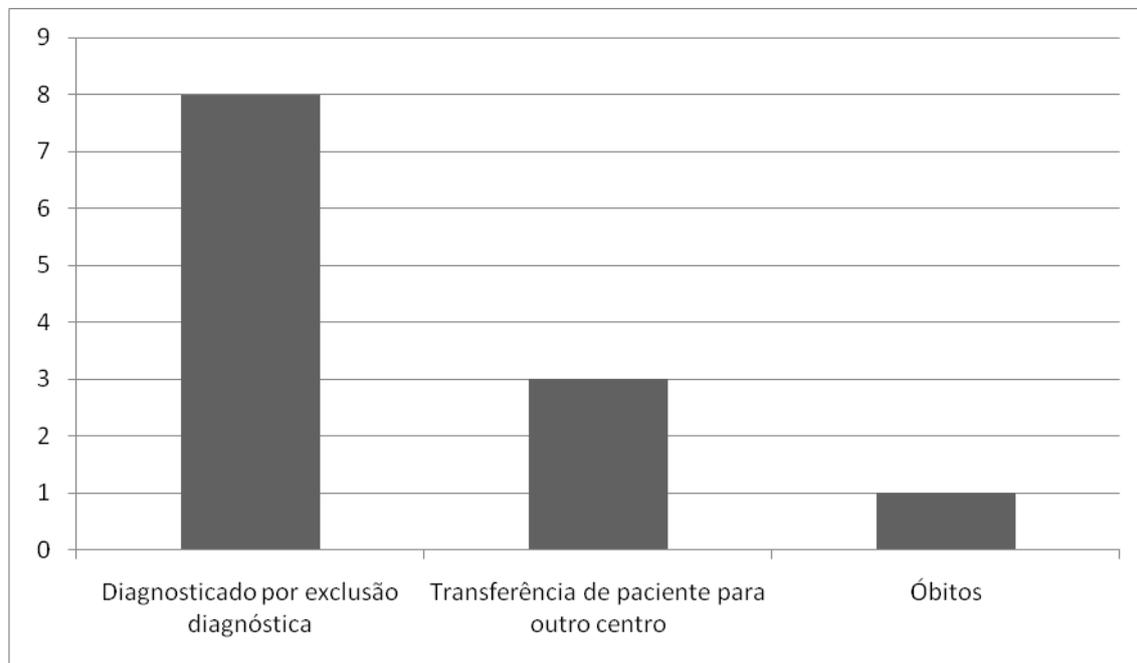
Ficando evidenciada a disparidade entre a porcentagem de anêmicos falciformes e doentes com outras patologias. Dentre todos os indivíduos, 91% dispõem de acompanhamento médico, enquanto que 9% não estão sendo acompanhados (Gráfico 3).

Gráfico 3: O número de pacientes anêmicos acompanhados, entre os neonatos.



É possível afirmar, através dos dados coletados que a maioria dos pacientes tiveram exclusão diagnóstica, conforme gráfico 4 abaixo.

Gráfico 4: Número de diagnósticos, interrupção do tratamento em Paracatu e número de óbitos dos 54 pacientes relacionados.



Tratamento

Em Paracatu-MG, dentre todos os pacientes diagnosticados com anemia falciforme, 9 foram tratados apenas com o ácido fólico, 10 foram tratados com a associação de ácido fólico e penicilina via oral e, 34 pacientes não tiveram o seu tratamento registrado pelo sistema de saúde. Tal diferença no método de tratamento pode ter uma explicação, entre outras possibilidades, na faixa etária do diagnóstico e início da terapêutica de cada paciente, visto que este é um dos critérios para restringir o uso da PEN-VE-ORAL, o que não é comumente visto no caso do ácido fólico.

Outra característica evidenciada com os dados foi que, a maioria dos pacientes com anemia falciforme do município de Paracatu, acompanhadas na Atenção Primária do município não teve os medicamentos utilizados para tratamento registrados em banco de dados da Secretaria Municipal de Saúde. Dos 53 pacientes diagnosticados com a patologia, 30 fizeram acompanhamento no Sistema Único de Saúde (SUS), após o diagnóstico. Essa falta de dados pode sugerir a existência de falhas nos registros de dados da Secretaria Municipal de Saúde de Paracatu, uma vez que inexistem os dados de uma maioria acompanhada pós-diagnóstico.

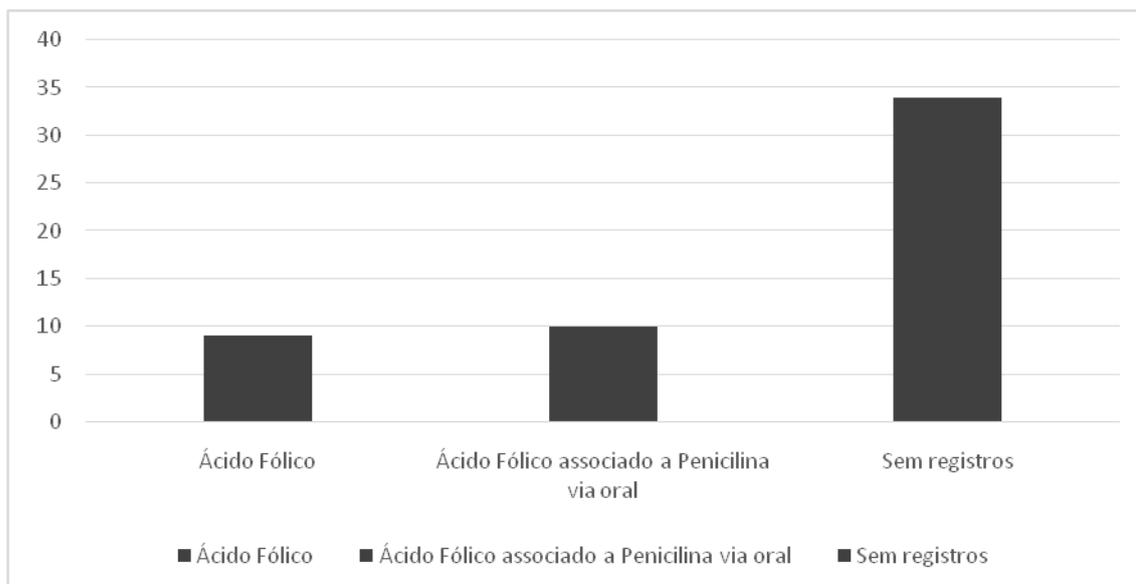
A anemia falciforme é uma patologia em que não é possível fazer o tratamento de forma direta, ou seja, não existem meios, paliativo ou medicamentoso, que garantem a erradicação da doença nos pacientes em geral. O protocolo de tratamento da anemia falciforme preconiza a atenção e o cuidado com os acometimentos secundários a esta patologia, tratando os sinais e sintomas consequentes da enfermidade principal. Segundo Braga (2007), para a anemia falciforme não existe tratamento específico; assim, a melhora da sobrevida e da qualidade de vida desses pacientes se baseia em medidas gerais e preventivas.

Infeções, crises álgicas, síndrome torácica aguda, sequestro esplênico agudo, acidente vascular encefálico, pneumonia, pneumonia pneumocócica, artrite séptica, infarto agudo do miocárdio e infarto renal são algumas patologias que o paciente falcêmico pode desenvolver como consequência da anemia. Dessa forma, é de suma importância que a equipe de saúde esteja preparada para entender, diagnosticar e tratar todos os sinais específicos, de forma que o controle destes possibilite um bom prognóstico para os pacientes com anemia falciforme (BRAGA, 2007).

Como forma de prevenir e tratar um desses sinais, as infecções bacterianas por pneumococo, são utilizadas, dentro do protocolo de atenção ao paciente com anemia falciforme, a vacina antipneumocócica e a penicilina via oral (PEN-VE-ORAL), respectivamente. O tratamento com a vacina inicia-se logo aos 2 meses de idade da criança e, a PEN-VE-ORAL inicia-se logo após o diagnóstico de doença falciforme e é indicada para pacientes de até 5 anos de idade, quando o paciente deve tomar a dose de reforço da vacina antipneumocócica (BRAGA, 2007).

Entre os medicamentos registrados, o ácido fólico associado à penicilina foi o de maior número (Gráfico 5).

Gráfico 5: Tipos de tratamentos utilizados em pacientes com anemia falciforme no município de Paracatu-MG.



Além dos medicamentos supracitados é de suma importância que o paciente falciforme faça a reposição controlada de ácido fólico, uma vez que o indivíduo, muitas vezes, perde grandes quantidades deste nutriente devido à subnutrição/desnutrição e, também, devido à sobrecarga na produção de células sanguíneas, para suprir a deficiência metabólica provocada pelas hemácias falcizadas. Como o ácido fólico é matéria prima para a produção de células sanguíneas, o paciente falcêmico fica com déficit deste nutriente e necessita ingeri-lo, a fim de que seu organismo continue executando suas funções vitais, principalmente as relacionadas aos eritrócitos normais (FERRAZ, 2012; HEMORIO, 2014).

CONCLUSÃO

O estudo da anemia falciforme mostra-se de suma importância na saúde pública brasileira, por se tratar de uma doença hematológica relativamente recorrente e com grau elevado de morbidade no Brasil. Assim, faz-se necessário a realização de mais estudos sobre os fatores epidemiológicos, com a finalidade de rastrear regiões do município em questão que apresenta maior prevalência da doença falciforme.

De acordo com os resultados encontrados no presente trabalho, é evidente uma melhora no atendimento geral dos pacientes anêmicos, desde a década de 1990 até o presente momento. Em síntese, verificou-se que a doença

está mais presente no gênero feminino, fato justificado pela maioria feminina na população brasileira.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BALLAS, S. K.; MOHANDAS, N. **Pathophysiology of vaso-occlusion.** Hematology/Oncology clinics of North America, 10(6), 1996.

BANDEIRA, F. M.; LEAL, M. C.; SOUZA, R. R.; FURTADO, V. C.; GOMES, Y. M.; MARQUES, N. M. **Características de recém-nascidos portadores de hemoglobina S detectados através de triagem em sangue de triagem em sangue de cordão umbilical.** J. pediatri. (Rio J.). 1999; 75(3): 167-171.

BRAGA, J. A. P. **Medidas gerais no tratamento das doenças falciformes.** Rev. bras. hematol. hemoter. 2007.29(3): 233-238.

BUNN, H. F.; FORGET, B. G. **Hemoglobin: Molecular, Genetic and clinical aspects**, 1. Ed. WB. Saunders Company. 1986, 609p.

COSTA, F. F.; CONRAN, N.; FERTRIN, K. Y. Anemia Falciforme. *In*: ZAGO, M. A.; FALCÃO, R. P.; PASQUINI, R. **Tratado de Hematologia**, 1º Ed., 2013. P. 205-211.

DI NUZZO, D. V. P.; FONSECA, S. F. **Anemia falciforme e infecções.** J. Pediatr. (Rio J.) 2004; 80(5).

FERRAZ, S. T. **Acompanhamento clínico de crianças portadoras de anemia falciforme em serviços de atenção primária em saúde.** Rev Med Minas Gerais. 2012; 22(3): 315-320.

HEMORIO. **Protocolos de Tratamento: Hematologia e Hemoterapia.** 2014. Disponível em: <http://www.hemorio.rj.gov.br/protocolo.pdf>. Acesso em: 22 novembro 2016.

IBGE, Instituto Brasileiro de Geografia Estatística. **Projeção da população do Brasil e da Unidades da Federação.** Disponível em:

<http://www.ibge.gov.br/apps/populacao/projecao/index.html>. Acesso em: 24 outubro 2016.

NAOUM, P. C. **Interferentes eritrocitários e ambientais na anemia falciforme**. Rev. Bras. Hematol. Hemoter. 2000, 22(1): 05-22.

PAIVA e SILVA, R. B.; PAMALHO, A. S.; CASSORLA, R. M. S. **A anemia falciforme como problema de saúde pública no Brasil**. Rev. Saúde Pública. 27(1). 1993. 8-54.

PARACATU, Arquivo Público Municipal de Paracatu – MG. **Mapa do município de Paracatu**. Disponível em: <https://paracatumemoria.wordpress.com/paracatu/mapa/>. Acesso em: 25 outubro 2016.

PARACATU, Prefeitura Municipal de Paracatu. **Atlas Municipal Escolar de Paracatu / Bruno Victor Pedra**. Belo Horizonte: Territorium Editora, 2014.