

## FISIOPATOLOGIA DA ANEMIA FALCIFORME

Janaina Martins de Souza<sup>1</sup>  
Patrick Elan Lemos Rosa<sup>2</sup>  
Roberta Lemos Souza<sup>3</sup>  
Geane Freitas Pires de Castro<sup>4</sup>

**Resumo:** A anemia falciforme é uma doença de origem hereditária, com alteração no gene da cadeia beta da globina. Onde o ácido glutâmico é substituído pela valina na posição seis da extremidade N-terminal da cadeia beta, originando a hemoglobina S que com a alteração sofre processo de falcilização, não conseguindo desempenhar a sua função de oxigenação e desoxigenação, onde vai causar várias alterações no organismo. Os eritrócitos falciformes expressam maior número de moléculas de adesão na superfície externa da membrana celular do que eritrócitos normais. Essas moléculas favorecem a interação com o endotélio e com outras células, causando o processo de vaso oclusão. Dentre elas: anemia hemolítica, lesões nos tecidos, crises aplásicas, crises dolorosas, úlcera de perna, infecção, inflamação, crise vaso oclusiva, sequestro esplênico, acidente vascular cerebral, hipertensão pulmonar e priapismo. O tratamento consiste em minimizar suas alterações clínicas com medidas profiláticas. Essas medidas podem ser uma boa nutrição, hidratação, terapia transfusional, entre outras. O paciente deve se hidratar, se alimentar com uma dieta rica em ácido fólico e zinco. A imunização com vacinas e penicilina também tem um papel de suma importância no tratamento profilático de anemia falciforme. Cada manifestação clínica possui uma forma de tratamento específica, cabendo na maioria das vezes ao profissional da saúde selecionar a mais adequada para cada caso e para cada momento.

**Palavras-chave:** Hemoglobina S. Profilaxia. Falcilização. Tratamento

### Introdução

A anemia falciforme (HbS) é uma doença hematológica hereditária descrita pela primeira vez em 1910 por Herrick. Tem relação com o gene beta da globina, em que há a substituição do ácido glutâmico pela valina na posição seis da extremidade N-terminal da cadeia beta da globina, originando a hemoglobina S que com a alteração

---

<sup>1</sup>Graduanda do Curso de Farmácia Centro Universitário São José de Itaperuna (UNIFSJ), em Itaperuna/ RJ. E-mail: [janainamartinssouza@hotmail.com](mailto:janainamartinssouza@hotmail.com)

<sup>2</sup> Graduando do Curso de Farmácia Centro Universitário São José de Itaperuna (UNIFSJ), em Itaperuna/ RJ. E-mail: [Patrick-elr@hotmail.com](mailto:Patrick-elr@hotmail.com)

<sup>3</sup> Graduanda do Curso de Farmácia Centro Universitário São José de Itaperuna (UNIFSJ), em Itaperuna/ RJ. E-mail: [robertals2011@hotmail.com](mailto:robertals2011@hotmail.com)

<sup>4</sup> Mestranda Ciências das Religiões (Faculdade UNIDA). Especialista em Gestão Escolar. Graduada em Farmácia na Universidade Iguazu (UNIG) em Itaperuna/RJ. Professora do Centro Universitário Fundação São José da (UNIFSJ) em Itaperuna/RJ. E-mail: [gege\\_freitas@yahoo.com.br](mailto:gege_freitas@yahoo.com.br)

sofre processo de falcização, fisiologicamente provocado pela baixa de oxigênio, acidose e desidratação. As células falcizadas passam então a apresentar a forma de foice ou de lua crescente daí o nome falciforme. Essas células não circulam adequadamente na micro circulação, resultando tanto em obstrução do fluxo sanguíneo capilar como em sua própria destruição precoce (DI NUZZO, 2004 p.347).

Acredita-se que a anemia falciforme seja um dos melhores exemplos da seleção natural, pois se considera que o gene da hemoglobina modificada, chamada HbS, permaneceu estável durante gerações em virtude da proteção contra a malária que possuem os portadores de traço falciforme. Essa relação foi concebida com base na presença de portadores do traço falciforme em regiões da África endêmicas de malária e na observação de sua maior resistência à infecção pelo *Plasmodium Falcíparum*, em comparação aos demais indivíduos. Na década de 1990, pesquisas com portadores da doença falciforme indicaram que o gene HbS teria surgido em mais de uma região da África e em localidades da Arábia Saudita e Índia. (CAVALCANTI, 2011, p.379).

É a doença hereditária mais prevalente no Brasil, chegando a acometer de 0,1% à 0,3% da população de cor negra, favorecendo um grave problema de saúde pública com tendência a atingir parcela cada vez mais significativa da população devido ao alto grau de miscigenação em nosso país. Com aproximadamente 270 milhões de pessoas portadoras do gene da hemoglobina S (BANDEIRA, 2007 p.179).

A expressão clínica da hemoglobina S é muito variável, com alguns pacientes tendo vida quase normal, sem crises, enquanto outros sofrem crises graves desde os primeiros meses de vida, podendo morrer no início da infância ou quando adultos jovens. As manifestações mais comuns em pacientes falciforme são as crises vaso oclusivas e crises dolorosas. A segunda maior causa de morte precoce é a síndrome torácica aguda (STA) seguida por infecções, sequestro esplênico, priapismo, acidente vascular cerebral, crise aplástica sintomas de hipóxias e lesões teciduais.

Os tratamentos são profiláticos a fim de evitar desidratação, anoxia, infecções, estase da circulação e resfriamento da pele, tratamento com imunização, ácido

fólico, penicilina. As drogas indicadas são paracetamol, antiinflamatório não hormonal, opiáceos, hidroxiuréia e transfusão de sangue (BRUNETTA, 2010, p.232-235). O diagnóstico precoce é fundamental, pois irá permitir abordagem adequada e aconselhamento genético, diminuindo as complicações decorrentes da doença (MELO-REIS, 2006, P.149).

## 2 Fisiopatologia

A substituição do ácido glutâmico pela valina na posição 6 da extremidade N-terminal da cadeia  $\beta$  da globina, origina a hemoglobina S, causando uma mutação no gene da globina que deforma o eritrócito, fazendo com que a célula perca seu formato discóide, tornando-se alongada com filamentos na sua extremidade. A deformação dos eritrócitos discóides em falcizadas altera a funcionalidade da bomba de sódio e potássio, com consequência a perda de potássio e água, tornando os eritrócitos mais densos e favorecendo o acúmulo de HbS, provocando a elevação da concentração intracelular de cálcio, pela perda da bomba de cálcio/ATPase, dos íons monovalentes, e aumenta a concentração de hemoglobina corpuscular média (CHCM), diminuindo a permeabilidade celular (HOFFBRAND, 2008, p.83). “Os glóbulos vermelhos em forma de foice não circulam adequadamente na micro circulação, resultando tanto em obstrução do fluxo capilar como em sua própria destruição precoce” (Di Nuzzo, 2004, p.347).

As alterações físicas dos eritrócitos vão causar a redução da deformabilidade e fragilidade dos eritrócitos, onde a oxidação da hemoglobina vai causar a formação da beta- hemoglobinas e superóxidos, desnaturação da hemoglobina com formação de heme livres e ferro livre, anormalidades das proteínas de membrana: anquirina, e espectrina, exposição de fosfotidil-serina na membrana celular, aumento de adesão ao endotélio mediada por moléculas plasmáticas, da membrana e do endotélio. A deformação é mais conhecida por feixes de polímeros se organizando mais ou menos paralelamente, transformando as hemácias em uma forma alongada conhecida por “hemácia em foice”. Esse fenômeno não é instantâneo, ocorre após um retardo, se a hemoglobina voltar a se oxigenar, a falcização não ocorre, pois com

a oxigenação a célula volta a sua conformidade original. Para que ocorra a falcização é necessário que as hemácias sofram um retardo na circulação (HOFFBRAND, 2008, p. 84-85).

Os eritrócitos falciformes expressam maior número de moléculas de adesão na superfície externa da membrana celular do que eritrócitos normais. Essas moléculas favorecem a interação com o endotélio e com outras células, causando o processo de vaso oclusão, algumas dessas moléculas estão presentes apenas nos eritrócitos.

Os glóbulos vermelhos que não circulam adequadamente na micro circulação, acabam provocando uma obstrução do fluxo sanguíneo capilar, ou são destruídas precocemente. O exemplo mais significativo é representado pelo baço, onde as condições de circulação facilitam a falcização, provocando repetidos infartos que levam à fibrose e destruição do órgão na maioria dos pacientes (esplenectomia), não ocorrendo à polimerização, a falcização não ocorre de fato na maioria das hemácias (MANFREDINI, 2007 p. 4).

A inflamação crônica é uma característica da anemia falciforme. Ocorre também lesão microvascular, ativação da coagulação, com o endotélio lesado expõe o fator tecidual, que desencadeia cascatas de coagulação. No organismo do paciente esse processo causa dor, que associada a isquemia tecidual aguda causada pelo vaso oclusão, anemia hemolítica e insuficiência renal dos órgãos é evolução gerada por complicações clínicas que atinge a maioria dos órgãos (ZAGO, 2009, p. 208).

### **3 Principais manifestações clínicas e seus tratamentos**

A falcização influencia o fluxo sanguíneo, aumentando sua viscosidade. Os eritrócitos falciformes tem sua capacidade de adesão ao endotélio vascular aumentada devido a alteração celular e a elevação dos níveis de fibrinogênio, que ocorre como resposta natural à infecções (DI NUZZO, 2004, p.350).

Como consequência do grande número de eritrócitos alterados ocorrerá redução da luz dos capilares, provocando estase, que pode se intensificar com a diminuição da temperatura do ambiente ocorrendo hipóxia tecidual, levando mais

moléculas de hemoglobina S no estado desoxigenado, piorando a situação circulatória e lesionando os tecidos e causando infartos com necrose e formação de fibrose, principalmente no baço, medula óssea e placenta. Esses eventos podem causar lesões tissulares agudas, com crises dolorosas e também cronicadas (MANFREDINI, 2007, p.5).

A lesão dos tecidos é produzida principalmente por hipóxia resultante da obstrução dos vasos sanguíneos por acúmulo de eritrócitos falcilizados. Os órgãos que sofrem maiores riscos são aqueles com sinus, venoso, onde a circulação do sangue é lenta e a tensão de oxigênio e o pH são baixos (por exemplo: rim, fígado e medula óssea), ou aqueles com limitada suplementação de sangue arterial como olhos e cabeça do fêmur.

Os sintomas são variados e dependem da idade do paciente. A febre é um sinal frequente, ocorrendo em 80% dos casos, seguindo por tosse, taquipneia, dor torácica e dispneia. Os sintomas mais comuns em crianças são febre e tosse, e em adulto dor torácica, dispneia e hemólise (BRUNETTA, 2010, p. 233).

O paciente falcêmico pode apresentar diversas manifestações clínicas como a anemia, úlceras de perna, infecções, inflamações, crises vaso oclusivas, febre, crises dolorosas, síndrome torácica aguda, sequestro esplênico, acidente vascular cerebral, crise aplástica, alterações hepáticas secundárias ao processo de Falcilização, complicações pulmonares, hipertensão pulmonar, complicações cardíacas e priapismo (BRASIL, 2002, p. 54).

Os efeitos dos danos teciduais agudos ou crônicos podem, em último caso, resultar na falência do órgão, principalmente em pacientes com idade avançada. Além disso, podem apresentar cardiomegalia, hematúria, úlcera de perna, osteoporose vertebral, manifestações neurológicas e fertilidade relativamente diminuída (GUALANDRO, 2007, p.292-293).

Não existe um tratamento para a anemia falciforme, uma doença para a qual ainda não se conhece a cura. Seus tratamentos se baseiam em medidas profiláticas direcionadas ao quadro em que o paciente apresenta, respeitando a particularidade de cada caso. Dentre essas medidas podemos destacar uma boa nutrição, hidratação, profilaxia contra infecções, terapia transfusional e analgesia.

A prevenção de complicações na doença falciforme se deve ao diagnóstico precoce através do "teste do pezinho", a imunização com as vacinas do calendário e as adicionais como: ao tratamento preventivo com penicilina (BRASIL, 2002, p.44-51).

### 3.1 Anemia

A anemia hemolítica é consequência das propriedades anormais da Hb S, por crises de falcização que levam a destruição eritrocitária e pela menor sobrevivência das hemácias (MESSALA, 2008, p.155).

A hemólise é resultado da liberação de hemoglobina no plasma, onde reage e consome óxido nítrico (NO) causando resistência aos efeitos vasodilatadores do NO, e causa também a liberação de arginase no plasma. A hemólise pode contribuir também para a patogênese da hipertensão pulmonar (FERREIRA, 2007 p.585-586).

Os sintomas e consequências da anemia falciforme fazem parte da evolução da doença pelo retardo da maturação sexual, sobrecarga cardíaca com insuficiência cardíaca na terceira década de vida e contribuição para a gênese das úlceras de perna.

A maioria dos portadores de doença falciforme apresenta níveis crônicos de hemoglobina entre 6,0 a 11,0g/dl, com anemia compensada. Apesar dos baixos níveis de hemoglobina, os pacientes não apresentam sintomas importantes de anemia, como cansaço, dispnéia e claudicação intermitente (WATANEBE. 2007 p.23).

As crises aplásicas são mais frequentes nos primeiros anos de vida; são causadas por infecção por parvovírus, que provoca uma parada passageira da eritropoiese, e como consequência vai agravar acentuadamente a anemia (ANTÔNIO, 2007, p.210-211).

Na crise aguda, há um acúmulo repentino de sangue dentro dos sinusóides esplênicos, com aumento do órgão, diminuição da concentração de hemoglobina e elevação dos reticulócitos. É uma complicação grave, com risco de morte imediata devido à queda brusca e intensa do nível de hemoglobina. Ocorre geralmente em

crianças menores de 5 anos e em adolescentes com S $\beta$ -Talassemia, que persistem com esplenomegalia (MARTINS, 2009, p.23).

Pacientes com anemia falciforme são tolerantes a anemia, pois ocorre uma adaptação com o aumento do 2,3 difosfoglicerato, melhorando a afinidade da hemoglobina pelo oxigênio, liberação do oxigênio para os tecidos e aumento do rendimento cardíaco. (BRASIL, 2002, p.44-51)

### 3.2 Crises Dolorosas

As crises dolorosas são as complicações mais frequentes e duram em torno de 3 a 5 dias. É uma das primeiras manifestações da doença e inicia-se aos 6 meses de vida. São causadas pelo dano tissular isquêmico, secundário à obstrução do fluxo sanguíneo pelas hemácias falcilizadas. A redução do fluxo sanguíneo ocasiona hipóxia regional e acidose, que podem acelerar o processo de falcização, aumentando o dano isquêmico (BRASIL, 2006, p.5).

As dores podem ser agudas ou crônicas. A dor aguda está associada à isquemia tecidual aguda, causada pela vaso oclusão, nesse caso o controle deve ser rápido para interromper o processo vaso oclusivo. As dores crônicas são mais complexas, pois na maioria das situações não há uma única causa que pode ser tratada. Está sempre associada na maioria das vezes a necrose asséptica da cabeça do úmero ou do fêmur, causada pela isquemia óssea crônica em partes pouco vascularizadas (ANTÔNIO, 2007 p.210; Brasil, 2012, p.21).

Uma parcela significativa dos pacientes com anemia falciforme apresenta crises de dor durante o período menstrual, para resolver esse episódio deve ser indicado anticoncepcional de uso contínuo.

Para tratar as demais manifestações de dor deve ser seguida a escada de degraus estabelecida pela Organização Mundial de Saúde (OMS):

1º Degrau – Analgésico não opióide, AINES (antiinflamatórios não esteroidais), Adjuvantes.

2º Degrau – Opióide fraco, AINES, Adjuvante

3º Degrau - Opióide potente, AINES, Adjuvante

Os analgésicos mais utilizados no tratamento:

Analgésico não opióide: dipirona, acetaminofen, Ácido Acetilsalicílico (AAS), paracetamol. Aines (antiinflamatórios não esteroidais): AAS, diclofenaco, Indometacina, Ibuprofeno. Opióide fraco: codeína, cloridrato de tramadol. Opióide potente: morfina, fentanila, petidina, buprenorfina, nalbufina, metadona, oxicodona. Adjuvantes: anticonvulsivantes, antidepressivos, neuroléptico, benzodiazepínico, anticolinérgico. Quando o medicamento utilizado não suprir mais as necessidades do paciente deve se passar para o próximo degrau. As combinações dos analgésicos devem ser feitas com drogas diferentes, para que exista a interação entre elas potencializando o alívio da dor (LOBO, 2007, p. 251).

Muitos fatores além dos medicamentos podem influenciar no tratamento das crises dolorosas. O paciente deve ser amparado para que estabeleça uma relação de confiança com os profissionais de saúde que o assistem. A recuperação do doente falciforme se deve também a parte psíquica (BRASIL, 2006, p.9).

Em gestantes os cuidados devem ser redobrados, pois alguns medicamentos usados nas crises de dor, como a aspirina, estão relacionados com o aborto e se usado durante o primeiro trimestre de gestação pode causar malformações congênitas. Nesses casos o uso de paracetamol é mais aconselhável, pois ele não provoca abortos. A dose e o tempo de tratamento também precisam ser observados com mais cautela. O contato com os opióides causa tolerância e mudanças psicológicas no feto e no recém-nato. A metadona é o fármaco mais utilizado em gestantes, mas faz com que o recém-nato desenvolva síndrome de abstinência precisando de tratamento (LOBO, 2007, p. 252).

### 3.3 Infecções

A capacidade fagocítica e a produção de anticorpos são diminuídas por consequência da persistente agressão esplênica, levando a asplenia funcional, que se torna permanente em torno do sexto ao oitavo ano de vida, com isso haverá uma maior probabilidade de infecções por organismos encapsulados. Essas infecções,

acompanhadas por acidose, hipóxia, febre e desidratação, podem desencadear e/ou intensificar as crises de falcização (BRUNETTA, 2010, p. 233).

As infecções constituem a principal causa de morte nas crianças. As infecções podem provocar a morte em poucas horas. Pneumonias, infecções renais e osteomielites também ocorrem com frequência maior em crianças e adultos com a doença (DI NUZZO, 2004, p. 348).

Os principais agentes etiológicos associados a episódios de infecção bacteriana, por ordem decrescente de frequência, são: *Streptococcus pneumoniae*, *Salmonella* spp, *Haemophilus influenzae* B (Hib), *Escherichia coli* e *Klebsiella* spp. Alguns tipos de vírus estão associados à crise aplásica transitória, em especial o parvovírus B19. Seu principal alvo é a célula eritróide imatura.

Se o paciente portador de anemia hemolítica crônica tem hiperplasia compensatória da série eritróide, a infecção pelo parvovírus B19, além de outros vírus, promove uma destruição das células eritróides imaturas, caracterizando uma acentuação da anemia existente (BRUNETTA, 2010, p. 233).

A transição se dá através das vias aéreas superiores, hemoderivados e transmissão vertical durante a gestação. O período de incubação varia de 9 a 17 dias.

Os sintomas iniciais são: febre, mal-estar, dores e sintomas gastrointestinais e respiratórios leves. Os sintomas iniciais são seguidos de queda do hematócrito e grave reticulocitopenia. A crise aplásica persiste por cerca de 10 a 12 dias e ocorre mais comumente no inverno e na primavera, com picos de incidência a cada 2 a 3 anos. Sua prevalência aumenta com a idade, variando de 2 a 10% em crianças menores de 5 anos e de 40 à 60% em adultos maiores de 20 anos.

Podem ocorrer doenças secundárias as infecções como a otite média aguda que pode ser observada em pacientes com infecção por pneumococo, a meningite que é causada pelo Hib e sua transmissão se dá através de gotículas e secreções nasofaríngeas, gastroenterite causada pela salmonela, infecção do trato urinário, prevalência maior em mulheres, são causadas pela *Escherichia coli* e a septicemia devido à redução ou ausência de função esplênica (DI NUZZO, 2004, p. 349).

O tratamento para infecções associadas à anemia falciforme é realizado com o auxílio de antibióticos e vacinação contra pneumococo, meningococo e *Haemophilus influenzae b*. Uma opção comumente usada é o uso de Oxacilina com Ceftriaxona ou Ciprofloxacino. Também pode ser usado como tratamento básico o uso de transfusão de concentrado de hemácias. (BRUNETTA, 2010, p.233).

### 3.5 Inflamações

A inflamação crônica que ocorre nos pacientes com anemia falciforme é decorrente de diversos fatores que se interligam e se retroalimentam, formando um ciclo inflamatório permanente.

A adesão de eritrócitos ao endotélio vascular é o mecanismo primário das alterações moleculares que ocorrem na hemácia e é transmitida aos tecidos, essa adesão pode causar obstrução e hipóxia local, com agravamento da falcização e desencadeando os fenômenos inflamatórios que podem ser intensificados se os tecidos estiverem necrosados (Di Nuzzo, 2004, p. 348).

A vaso constrição retarda o fluxo sanguíneo e favorece a falcização das hemácias falciformes. As células endoteliais além de produzirem NO, liberam endotelina-1, um peptídeo pró-inflamatório e potente vasoconstritor de grandes e pequenas artérias e veias (BRUNETTA, 2010, p.233).

### 3.6 Crises Vaso oclusivas

A vasoclusão dá início por interação entre células falcizadas, células endoteliais e componentes plasmáticos. Devido a esta associação, há um desequilíbrio entre os vasodilatadores e vasoconstritores favorecendo a vasoconstrição. Outros fatores que podem contribuir para a vasoclusão são ativação de células endoteliais, adesão de eritrócitos e leucócitos, ativação da coagulação, desidratação celular, resposta inflamatória, lesão de reperfusão e prejuízo ao fluxo sanguíneo pela diminuição da biodisponibilidade do óxido nítrico (MARTINS, 2009, p.20).

A crise vaso oclusiva pode apresentar-se após desidratação, exposição ao frio, estresse emocional, exercício físico, uso de álcool ou diuréticos, e acidose ou hipóxia. Os sítios mais acometidos pela crise vaso oclusivos são região lombar, fêmur e joelhos. Além da dor, são comuns o edema, o calor, a hiperemia e a restrição de movimento.

O tratamento para as crises vaso oclusivas é hidratação com soluções hipotônicas até a euvolemia e então não ultrapassar 1 a 1,5 vezes o volume. Deve ser feito também o uso de analgésicos como a dipirona e o paracetamol em casos de dor mais leve (SIMÕES, 2007, p. 50).

Em alguns casos pode ser necessária a intervenção de oxigenoterapia e terapia transfusional. O uso dos opióides deve ser feito cuidadosamente em de forma consciente, pois pode causar comprometimento dos rins.

A transfusão de concentrado de hemácias (CH) deve ser usada em casos de crises resistentes, mas o hematócrito não deve ser elevado acima de 30%. O CH deve ser desleucocitado, de doador sem traço falciforme. A hemácia deve ser compatível com Rh e Kell, evitando dessa forma o risco de aloimunização (BRUNETTA, 2010, p. 232).

### 3.7 Sequestro Esplênico

O sequestro esplênico é uma complicação aguda de maior gravidade, é uma complicação resultante da estagnação aguda das células falciformes no baço, que aumenta seu volume em 2 cm ou mais à palpação, sendo causa de grande morbidade e mortalidade. É de rápida instalação, com queda súbita nos valores sanguíneos de hemoglobina e, não raramente, evoluindo ao choque hipovolêmico. É potencialmente fatal se não tratado rapidamente (BRUNIERA, 2007, p.259).

A manifestação clínica caracteriza-se por súbito mal- estar piora progressiva da palidez e dor abdominal acompanhados de sudorese, taquicardia e taquipnéia. Ao exame físico observa-se palidez intensa, esplenomegalia, polidipsia e sinais de choque hipovolêmico (MARTINS, 2009 p.21).

Deve ser feita hidratação venosa e transfusão de hemácias na tentativa de manter hemoglobina dentro de níveis estáveis, mas essa transfusão deve ser cautelosa para que não ocorra aumento na viscosidade após o término do sequestro. Após uma crise de sequestro esplênico deve ser indicada a esplenectomia (BRUNETTA, 2010, p.235).

### 3.8 Acidentes Vasculares Cerebral

Acidente vascular Cerebral (AVC) é uma complicação grave que pode ocorrer em qualquer faixa etária. Podendo ser isquêmico ou hemorrágico. A isquemia cerebral na infância está relacionada com o estreitamento arterial. Já o AVC hemorrágico é mais comum em adultos devido a aneurismas arteriais e à síndrome de Moya-Moya, caracterizada pela presença de neovascularização cerebral, com fragilidade e conseqüente aumento do risco de ruptura vascular (BRUNETTA, 2010 p.235).

As manifestações neurológicas são focais e podem incluir hemiparesia, hemianestesia, deficiência do campo visual, afasia e paralisia de nervos cranianos, podendo ocorrer manifestações mais graves como coma e convulsões (BRASIL, 2012, p.23).

O tratamento consiste em transfusões crônicas, na tentativa de recuperar o fluxo vascular nos pacientes. Durante o período de AVC o paciente precisa ser hospitalizado.

Em casos de AVC isquêmico é indicada a redução dos níveis de hemoglobina S para menos que 30%. Esse procedimento é realizado com eritrocitoférese automática ou transfusão com troca manual 60 ml/kg. Em casos de AVC hemorrágico ainda não existem meios pré-definidos para o tratamento, é indicada apenas cirurgias neurológicas. Mesmo sem muitos benefícios em diminuição de Hbs pode ser feita transfusão de concentrado de hemácias de troca como medida paliativa (BRUNETTA, 2010, p. 235).

### 3.9 Hipertensão Pulmonar

A hipertensão pulmonar, mais comum em adultos, é uma complicação de risco com vários fatores que inclui hemólise, baixos níveis de óxido nítrico, hipóxia crônica, tromboembolismo, doença hepática crônica e esplênica. A hemólise intravascular é considerada a principal causa do aumento da resistência vascular pulmonar, devido à redução de óxido nítrico ao endotélio vascular. Com a evolução da hipertensão pulmonar, os pacientes podem desenvolver piora da dispnéia e sintomas respiratórios com níveis de hemoglobina normais (GUALANDRO, 2007, p.293).

Não existe tratamento específico de hipertensão pulmonar em anemia falciforme. As medidas que devem ser tomadas é o tratamento de distúrbios cardiopulmonares associados à terapia para hipertensão arterial pulmonar.

A hemólise atua no desenvolvimento da hipertensão pulmonar em pacientes com anemia falciforme, para tratar isso é recomendado o uso de hidroxiuréia ou transfusões sanguíneas crônicas, essa medida também gera uma melhora sintomática, pois aumenta o nível da hemoglobina e sua capacidade de carregar oxigênio (BRASIL, 2012, p.23).

Ainda não existem escalas para escolha de fármacos para tratar a hipertensão pulmonar, cabendo ao profissional da saúde essa escolha. Deve-se levar em conta que o uso de alguns fármacos como os prostanóides causam vaso dilatação e aumenta o débito cardíaco, podendo causar insuficiência cardíaca em pacientes com anemia crônica, pode causar também queda nos níveis de hemoglobina. O uso dos inibidores de fosfodiesterase 5 está relacionada com o surgimento de priapismo em homens falcêmicos. Os antagonistas do receptor da endotelina causam toxicidade hepática e queda nos níveis de hemoglobina (FERREIRA, 2007, p.588).

### 3.10 Hipertensão Cardíacas

As manifestações cardíacas que incluem uma miocardiopatia específica é causada pela lesão direta do coração pela anemia falciforme. A sobrecarga de ferro, secundária as transfusões sanguíneas, podem agravar o acometimento cardíaco.

As queixas mais frequentes são de palpitações, dispnéia aos esforços e eventualmente, dor torácica. Apesar de a hidratação ser importante nos casos de doente falciforme, deve se levar sempre em conta que o paciente não pode ser hiper hidratado, para que não ocorra uma sobrecarga cardíaca (GUALANDRO, 2007 p.294).

### 3.11 Priapismo

Ereção dolorosa persistente do corpo cavernoso do pênis não associado ao desejo sexual, em episódios breves e recorrentes ou longos. Ocorre em meninos e adultos jovens. Quando persiste por alguns dias, além do desconforto físico, pode resultar em impotência. A ocorrência deve-se a vaso-oclusão, causadora de obstrução da drenagem venosa do pênis. Pode ser acompanhada de dor abdominal e perineal, disúria ou retenção urinária (WATANABE, 2007, p. 23).

O tratamento inicial é a hidratação e o estímulo a urinar, seguido de analgésicos e agentes adrenérgicos buscando retroceder a manifestação. Em casos que o priapismo não retroceda deve ser indicada cirurgia. Através da aspiração e irrigação do corpo cavernoso com solução de epinefrina (BRUNETTA, 2010, p. 235). A indicação de transfusão de hemácias e porque vai acelerar o fluxo prevenindo assim a obstrução (BRASIL, 2002, p. 49).

## **4 Considerações Finais**

A Anemia falciforme é uma doença hereditária que causa impactos de diferentes proporções na vida do portador. O paciente falcêmico precisa do apoio da família, comunidade e principalmente dos profissionais da saúde para se estruturar e ter uma vida mais confortável. A doença ao transformar as hemácias normais em hemácias falciformes gera uma série de manifestações, mas a principal delas é a crise vaso-oclusiva e a crise de dor, desestruturando o paciente.

Em alguns casos o paciente pode apresentar mais de uma manifestação num mesmo período, como febre, dor e anemia devido ao sequestro esplênico, sendo

que todos esses sintomas são manifestações clínicas que podem surgir isoladamente. O diagnóstico precoce possibilita uma melhor qualidade de vida e maior perspectiva também, pois o paciente irá contar com os cuidados e tratamentos logo no início.

O paciente deve se hidratar, se alimentar com uma dieta rica em ácido fólico e zinco. A imunização com vacinas e penicilina também tem um papel de suma importância no tratamento profilático de anemia falciforme. Cada manifestação clínica possui uma forma de tratamento específica, cabendo na maioria das vezes ao profissional da saúde selecionar a mais adequada para cada caso e para cada momento. Suprindo assim as necessidades do paciente.

## Referências

BANDEIRA F.M.G.C, BEZERRA M.A.C, SANTOS M.N.N, GOMES Y.M, ARAÚJO A.S, ABATHA F.G.C. **Importância dos programas de triagem para o gene da hemoglobina S**, 2007, p.179-184.

Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v29n2/v29n2a17>>

Acesso em: 10 de abr. de 2015.

BRAGA J.A.P. **Medidas gerais no tratamento das doenças falciformes**, 2007 p.233-238.

Disponível em: <[http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S1516-84842007000300009&script=sci\\_abstract&tlng=pt](http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S1516-84842007000300009&script=sci_abstract&tlng=pt)>

Acesso em: 15 de abr. de 2015.

BRASIL. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). **Doença Falciforme: Meu bebê tem doença Falciforme O que Fazer? Manual do Paciente**, 2014.

Disponível em: <<http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/anvisa/bebe.pdf>>

Acesso em: 18 mai. de 2015.

BRASIL. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA), **manual de diagnóstico e tratamento de doenças falciformes**, 2002.

Disponível em: <<http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/anvisa/diagnostico.pdf>>

Acesso em: 18 mai. de 2015.

BRASIL. Ministério da Saúde, **Doença falciforme – Úlceras: Prevenção e tratamento**, 2012.

Disponível em: <[http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca\\_falciforme\\_ulceras\\_prevencao\\_tratamento.pdf](http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca_falciforme_ulceras_prevencao_tratamento.pdf)>

Acesso em: 18 mai. de 2015.

BRASIL. Ministério da Saúde, **Manual da Anemia Falciforme para a População. Série A. Normas e Manuais Técnicos.** 2007.

Disponível em: <[http://www.saude.sp.gov.br/resources/ses/perfil/cidadao/orientacao/manual\\_da\\_anemia\\_falciforme\\_para\\_a\\_populacao.pdf](http://www.saude.sp.gov.br/resources/ses/perfil/cidadao/orientacao/manual_da_anemia_falciforme_para_a_populacao.pdf)>

Acesso em: 18 mai. de 2015.

BRASIL. Ministério da Saúde, **Manual de Anemia Falciforme para Agentes Comunitários de Saúde,** 2006.

Disponível em: <[http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual\\_anemia\\_falciforme\\_agentes\\_comunitario.pdf](http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_anemia_falciforme_agentes_comunitario.pdf)>

Acesso em: 18 mai. de 2015.

BRASIL. Ministério da Saúde, **Manual de condutas básicas na doença falciforme,** 2006.

Disponível em: <[http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual\\_condutas\\_doenca\\_falciforme.pdf](http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_condutas_doenca_falciforme.pdf)>

Acesso em: 18 mai. de 2015.

BRASIL. HEMORIO. **MANUAL DO PACIENTE – Tenho traço falcêmico. E agora?** Edição Revisada 02/2004.

Disponível em: <[http://www.hemorio.rj.gov.br/html/pdf/manuais\\_2010/Tenho\\_traco\\_falcemico\\_agora.pdf](http://www.hemorio.rj.gov.br/html/pdf/manuais_2010/Tenho_traco_falcemico_agora.pdf)>

Acesso em: 18 mai. de 2015.

BRUNETTA D.M, CLÉ D.V, HAES T.M, SORIZ-FILHO J.S, MORIGUTI J.C. **Manejo das complicações agudas da doença falciforme,** 2010 p.231-237.

Disponível em: <<http://www.revistas.usp.br/rmrp/article/view/180>>

Acesso em: 20 mai. de 2015.

CAVALCANTI J.M, MAIO M.C. **Entre negros e miscigenados: a anemia e o traço falciforme no Brasil nas décadas de 1930 e 1940,** 2011 p.377-406.

Disponível em: <<http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/online/?IscScript=iah/iah.xis&src=google&base=LILACS&lang=p&nextAction=Ink&exprSearch=593161&indexSearch=ID>>

Acesso em: 20 mai. de 2015.

DI NUZZO D.V.P, FONSECA S.F. **Anemia falciforme e infecções,** 2004, p.247-254.

Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/jped/v80n5/v80n5a04.pdf>>

Acesso em: 20 mai. de 2015.

GUALANDRO S.F.M, FONSECA G.H.H, GUALANDRO D.M. **Complicações cardiopulmonares das doenças falciformes,** 2007 p.291-298.

Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v29n3/v29n3a20>>

Acesso em: 11 mai. de 2015.

HOFFBRAND A.V, PETTIT J.E, MOSS P. A. H., **Fundamentos em Hematologia 5ª edição**, Editora Artmed, 2008.

LEONELI G.G, IMPERIAL R.E, MARCHI-SALVADOR D.P, NAOUM P.C, BONINI-DOMINGOS C.R. **Hemoglobinas anormais e dificuldade diagnóstica**, 2000, p.396-403.

Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v22n3/13414>>

Acesso em: 20 jun. de 2015.

LOBO C, MARRA V.N, Silva R.M.G. **Crises dolorosas na doença falciforme**, 2007 p.247-258.

Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v29n3/v29n3a11>>

Acesso em: 20 jun. de 2015.

MACHADO R.F.P. **Hipertensão arterial pulmonar associada à anemia falciforme**, 2007 p.583-591.

Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/jbpneu/v33n5/v33n5a15.pdf>>

Acesso em: 18 mai. de 2015.

MANFREDINI V, CASTRO S, WAGNER S, BENFATO M.S. **A Fisiopatologia da anemia falciforme**, 2007, p.3-6.

Disponível em: <<http://www.cff.org.br/sistemas/geral/revista/pdf/10/infa03.pdf>>

Acesso em: 20 jun. de 2015.

MELO-REIS P.R, ARAUJO L.M.M, DIAS-PENNA K.G.B, MESQUITA M.M, CASTRO F.S, COSTA S.H.N, **A importância do diagnóstico precoce na prevenção das anemias hereditárias**, 2006, p.149-152.

Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v28n2/v28n2a17>>

Acesso em: 22 mai. de 2015.

MURÃO M, FERRAZ M.H.C. **Traços falciforme – heterozigose para hemoglobina S**, 2007, p.223-225.

Disponível em: <[http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S1516-84842007000300\\_006&script=sci\\_abstract&tlng](http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S1516-84842007000300_006&script=sci_abstract&tlng)>

Acesso em: 22 mai. de 2015.

PALADINO S.F, **Úlcera de membros inferiores na anemia falciforme**, 2007, p. 288-290.

Disponível em: <<http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/online/?IscScript=iah/iah.xis&src=google&base=LILACS&lang=p&nextAction=lnk&exprSearch=470902&indexSearch=ID>>

Acesso em: 18 jun. de 2015.

SILVEIRA L.P, PINHEIRO R.G, ALBERTO C.S.T, ALCÂNTARA A.E.E, MARQUES, A.R.C, MEDEIROS M.S. **Prevalência de hemoglobina S em recém-nascidos de Fortaleza: importância da investigação neonatal**, 2006, p.122-126.

Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rbgo/v28n2/30679.pdf>>

Acesso em: 18 mai. de 2015.

SILVEIRA Z.M.L, SILVA E.N, TORREÃO N.K.A.M, BEZERRA I.M, MEDEIROS T.M.D. **Variantes estruturais da hemoglobina: estudo sobre prevalência em militares**, 2008 p.155-157.

Disponível em: <<https://sbac.org.br/rbac/011/168.pdf>>

Acesso em: 18 jun. de 2015.

SIMÕES B.P, PIERONI F, BARROS G.M.N, MACHADO C.L, SALVINO M.A, ANGULO I, VOLTARELLI J.C. **Consense Brasileiro em Transplante de Células-Tronco Hematopoéticas Comitê de Hemoglobinopatias**, 2010, p. 46-53.

Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v32s1/aop20010.pdf>>

Acesso em: 19 mai. de 2015.

TOMÉ-ALVES R, MARCHI-SALVADOS D.P, ORLANDO G.M, PALHARINI L.A, IMPERIAL R.E, NAOUM P.C, BONINI-DOMINGOS C.R. **Hemoglobinas AS/Alfa talassemia – importância diagnóstica**, 2000 p.388-394.

Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v22n3/13413.pdf>>

Acesso em: 25 mai. de 2015.

TRAINA F, SAAD S.T.O. **Complicações hepáticas na doença falciforme**, 2007 p.299-303.

Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v29n3/v29n3a21.pdf>>

Acesso em: 22 mai. de 2015.

WATANABE A.M. **PREVALÊNCIA DA ANEMIA FALCIFORME NO ESTADO DO PARANÁ**, 2007.

Disponível em: <<http://www.scielo.org/pdf/csp/v24n5/06.pdf>>

Acesso em: 10 mai. de 2015.

ZAGO M.A, PINTO A.C.S. **Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos**, 2007, p.207-214.

Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v29n3/v29n3a03>>

Acesso em: 18 mai. de 2015.