



**Universidade Estadual de Feira de Santana
Departamento de Saúde
Programa de Pós-Graduação em Saúde Coletiva
Mestrado Acadêmico**

ROBERTO FERREIRA DE OLIVEIRA

**ASSISTÊNCIA A SAÚDE DAS PESSOAS COM DOENÇA
FALCIFORME NA REGIÃO DO RECONCAVO BAIANO,
BAHIA, BRASIL.**

**FEIRA DE SANTANA-BAHIA
2012**

ROBERTO FERREIRA DE OLIVEIRA

ASSISTÊNCIA A SAÚDE DAS PESSOAS COM DOENÇA FALCIFORME NA
REGIÃO DO RECONCAVO BAIANO, BRASIL

TRIAGEM NEONATAL E CONHECIMENTO SOBRE DOENÇA FALCIFORME
NA REGIÃO DO RECONCAVO BAIANO, BRASIL

Orientadora: Dra. Edna Maria de Araújo

Feira de Santana-Ba
2012

ROBERTO FERREIRA DE OLIVEIRA

**ASSISTÊNCIA A SAÚDE DAS PESSOAS COM DOENÇA FALCIFORME NA
REGIÃO DO RECONCAVO BAIANO, BRASIL**

Dissertação apresentada para obtenção do título de
mestre em saúde coletiva pela Universidade Estadual
de Feira de Santana, na área de concentração
Epidemiologia.

Feira de Santana,

2012

ROBERTO FERREIRA DE OLIVEIRA

Assistência a saúde das pessoas com Doença Falciforme na região do recôncavo baiano,
Brasil

Apresentação: 27 de março de 2012

BANCA EXAMINADORA

Prof.^a Dr^a Edna Maria de Araújo

Universidade Estadual de Feira de Santana

ORIENTADORA

Prof.^a Dr^a Silva Lucia Ferreira/ UFBA

Universidade Federal da Bahia

Prof. Dr. Wellington dos Santos Silva – FADBA

Faculdade Adventista da Bahia

AGRADECIMENTOS

No decorrer da elaboração deste trabalho, recebi apoio e compreensão da parte de diversas pessoas, às quais retribuo com sincera gratidão, neste momento:

Primeiramente agradeço a **Deus**, pelo carinho, cuidado, amor incondicional e por ter permitido a realização de mais um sonho e nunca ter me abandonado, mesmo nos momentos mais difíceis, que não foram poucos. Obrigado Senhor!

A minha querida **Mãe**, por me apoiar e confiar no meu poder de superação, frente aos obstáculos dessa trajetória.

Aos meus irmãos **Renata, Ygor, Yasmim e Mayara**, que de forma indireta me inspiraram a continuar lutando e mostrar que o sonho pode se tornar realidade.

Daniela, que apareceu no momento exato, que permitiu meu coração bater mais forte, que despertou os sonhos adormecidos, que todos os dias me incentiva com seu olhar e me acolhe com o seu carinho. Você é meu sonho; você é minha realização!

Quero fazer um agradecimento especial a minha orientadora, professora **Dra. Edna Maria Araújo**, pela oportunidade, profissionalismo, compreensão, amizade, orientação e por todos os ensinamentos transmitidos durante os momentos de convívio. Agradeço por continuamente estar empenhada, com serenidade de coração, em me proporcionar chances e oportunidades para trilhar os caminhos da vida acadêmica com competência e seriedade.

Aos amigos e amigas da **Turma de 2010**, em especial **Thales, Ricardo Mussi, Tatiane, Sueli, Dalton, Clarice e Gabriela Bastos**, pelos momentos especiais! Saudades!

Aos amigos do **NUDES**, em especial a **Roberto Lacerda, Cristiane, Railma, Adrielle, Luciana e Zumbi** por ter me acolhido e me envolvido nas atividades do núcleo no momento em que tudo era novo e desconhecido!! Obrigado, vocês me ensinaram muito com seus exemplos de vida.

Aos amigos e amigas do **IAENE**, (**Cebola, Dino, Kalliane, Daniel Portela, Dalila, Eduardo, Dayse Pinto, Jaqueline, Marinalda, Fabiano, Paulo Rubens, Ellem Guirra, Tânia, Marlon, Vânia Hirley, Lilian, Selena Rivas, Ricardo, Claudio Souza, Liliane, Wellington Silva, Pr. Gilberto, Vicente, Josi, Karina Grace, Pr. Ari**) pelo carinho e admiração.

Aos professores do Programa de Pós-graduação em Saúde Coletiva: **Isaac, Marinalva Lopes, Nelson Oliveira, Conceição, Maria Ângela, Tânia Araújo, Marluce Assis, Graciete, Davi Félix e Kionna** pelos conhecimentos transmitidos.

Aos funcionários, **Gorete, Jorge, Siomara** por me ajudar nos momentos que precisei.

“As adversidades desperta em nós capacidades que, em circunstâncias favoráveis, teriam ficado adormecidas”.

Horácio

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

APAE	Associação de Pais e Amigos de Excepcionais
DF	Doença Falciforme
HbSC	Hemoglobinopatia SC
HbS	Hemoglobinopatia S
PNAB	Política Nacional de Atenção Básica
PNTN	Programa Nacional de Triagem Neonatal
SES-BA	Secretaria Estadual de Saúde – BA
SINASC	Sistema de Informações Nascidos Vivos
SRTN	Serviço de Referência e Triagem Neonatal
TN	Triagem Neonatal

LISTA DE TABELAS

1 Tabela 1 - Incidência do traço e doença falciforme detectada pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal no município de Cachoeira-BA (Janeiro de 2006 a dezembro de 2010)	30
2 Tabela 2 - Cobertura do Programa Nacional de Triagem Neonatal do município de Cachoeira- BA em relação ao número de nascidos vivos.....	30
3 Tabela 1 - Caracterização das (os) enfermeiras (os) da 31ª Dires do Estado da Bahia entrevistadas (os) em 2011.....	55
4Tabela 2 - Conhecimento das enfermeiras (os) da 31ª Dires do Estado da Bahia sobre a epidemiologia da doença falciforme, 2011.	57
5 Tabela 3 : Conhecimento das enfermeiras (os) da 31ª Dires do Estado da Bahia sobre as Manifestações Clínicas da Doença Falciforme, 2011.	57
6 Tabela 4 - Conhecimento das enfermeiras (os) da 31ª Dires do Estado da Bahia sobre o Manejo da Criança com Doença Falciforme, 2011.	59
7 Tabela 5 Escores e percentuais relativos ao desempenho médio das enfermeiras (os) da 31ª Dires do Estado da Bahia no teste de conhecimento sobre doença falciforme, 2011.	63
8 Tabela 6 Associação entre variáveis e desempenho nos testes de conhecimento sobre doença falciforme entre enfermeiras (os) da Atenção Primária na 31ª Dires do Estado da Bahia em 2011.	64
9 Tabela 7 Distribuição das enfermeiras (os) entrevistados nos municípios da 31ª Dires e Desempenho no conhecimento sobre doença, Bahia, 2011.	65

RESUMO

A doença falciforme (DF) é considerada um problema de saúde pública por sua transcendência, haja vista provocar mortalidade precoce e os mais variados tipos de sofrimento humano. Apesar de ser uma doença incurável tem sido evidenciado que uma assistência integral e acompanhamento com ações profiláticas têm diminuído os indicadores de morbi-mortalidade ocasionada pela DF. Uma das ações para o enfrentamento dessa doença é a triagem neonatal (teste do pezinho). Este possibilitará que crianças sejam diagnosticadas precocemente e, dessa forma, sejam minimizadas complicações. Este trabalho estimou a incidência do traço e da doença falciforme e a cobertura da triagem neonatal no município de Cachoeira no período de 2006 a 2010. Foi analisado também o conhecimento dos enfermeiros do Programa de Saúde da Família de nove municípios da região do recôncavo baiano. O Programa Estadual de Triagem Neonatal se constituiu fonte de dados e também foi utilizado um questionário que foi formulado a partir da linha diretiva do Ministério da Saúde para avaliar o conhecimento de profissionais de saúde sobre a doença. No período de 2006 a 2010, nasceram 2.205 crianças no município de Cachoeira e foram triados 1.836 o que representou uma cobertura de 83,2%. A incidência do traço e da doença falciforme na população submetida ao teste neonatal foi estimada em 6,7% e 0,71% respectivamente. Participaram da pesquisa 61 enfermeiros dos nove municípios pesquisados. Os resultados revelaram que no domínio epidemiologia da doença, das oito questões, 81,2% acertaram em média 6,5 questões. Já no domínio manifestações clínicas da doença falciforme formado por 13 questões, 54,4% dos participantes acertaram em média 7,2 questões e finalmente no domínio manejo da criança com a doença supracitada, composto por 26 questões, 74,3% acertaram em média 17,1. 50,7 % das (os) participantes tiveram um desempenho abaixo da média. Conclui-se que a cobertura do programa atingiu a meta mínima exigida pelo ministério da saúde. As incidências observadas são elevadas quando comparadas a outros estudos e se faz necessário investimentos na capacitação de profissionais enfermeiros da atenção primária para melhorar a qualidade de vida e evitar a mortalidade precoce entre as pessoas com doença falciforme.

Palavras-chave: Doença Falciforme, Triagem neonatal, Epidemiologia

ABSTRACT

Sickle cell disease (SCD) is considered a public health problem by its transcendence, in view of early mortality and cause all kinds of human suffering. Despite being an incurable disease has been shown that comprehensive care with prophylactic measures and monitoring indicators have decreased morbidity and mortality caused by DF. One of the actions to face this disease is neonatal screening (Guthrie test). This will enable children to be diagnosed early and thus complications are minimized This study estimated the incidence of stroke and sickle cell disease and coverage of neonatal screening in the city of Cachoeira in the period from 2006 to 2010. It also analyzed the nurses' knowledge of the Family Health Program of nine municipalities in the region of Bahia recôncavo. The State Newborn Screening Program constituted a source of data and also used a questionnaire which was formulated from the policy line of the Ministry of Health to assess the knowledge of health professionals about the disease. In the period from 2006 to 2010, 2205 children were born in the city of Cachoeira and 1836 were screened representing a coverage of 83.2%%. The incidence of sickle cell trait and disease in the neonatal population undergoing the test was estimated at 6.7% and 0.71% respectively 61 nurses participated in the research of the nine municipalities surveyed. The results revealed that the field epidemiology of the disease, the eight questions, 81.2% knew an average of 6.5 questions. Already in the field clinical manifestations of sickle cell disease consists of 13 questions, 54.4% of participants agreed on average 7.2 questions and finally the field management of the child with the condition mentioned above, consists of 26 questions, hit 74.3% on average 17.1. 50.7% of (the) participants had a below average performance. We conclude that the coverage of the program reached the minimum target required by the health ministry. The incidences are high when compared to other studies and is necessary investments in the training of nurses in primary care to improve quality of life and prevent premature mortality among people with sickle cell disease.

Keywords: Sickle Cell Disease, Neonatal Screening, Epidemiology

SUMÁRIO

INTRODUÇÃO..... 12

OBJETIVOS..... 17

OBJETIVO GERAL..... 17

OBJETIVOS ESPECÍFICOS 17

ARTIGO 01 18

ARTIGO 2 33

CONSIDERAÇÕES FINAIS 66

REFERÊNCIAS 68

ANEXO A 70

ANEXO B 75

INTRODUÇÃO

A doença falciforme (DF) é considerada a doença genética mais comum no Brasil e no mundo e uma importante causa de morbi-mortalidade nos primeiros anos de vida. Atualmente, estimativas com base na prevalência da anemia falciforme na população brasileira permitiram verificar a existência de mais de dois milhões de portadores do traço falciforme, ou seja, a forma heterozigótica do gene HbS, sendo mais de 8.000 mil afetados com a forma homozigótica HbSS, caracterizada pela presença da sintomatologia da doença. A cada ano é registrado o aparecimento de 700 a 1.000 novos casos da doença no país, o que determina a anemia falciforme como um problema de Saúde Pública (ANVISA, 2001; MOHSEN e EL-HAZMI, 2011)

Segundo Cançado (2007), entre os estados brasileiros a Bahia é o que possui a maior frequência do gene HbS em sua população, com 5,7% portadores do traço falciforme. Nesta região, um em cada 677 habitantes nasce com esse tipo de anemia.

A fisiopatologia da doença falciforme foi elucidada há mais de 50 anos atrás. A mutação no sexto códon do gene da globina beta, que promove a troca do ácido glutâmico por uma valina, resultando na alteração da hemoglobina A, considerada normal, dando origem a uma hemoglobina anormal denominada, hemoglobina S. (MOHSEN e EL-HAZMI, 2011)

Dentre as hemoglobinopatias, a anemia falciforme é a mais conhecida. No Brasil ela se apresenta de maneira heterogênea, sua predominância é em regiões onde a proporção de afrodescendentes é maior, mas, também, ocorre entre brancos, porém, em frequência muito menor. Dentre as complicações mais comuns da doença está a crise vaso oclusiva dolorosa, principal causa de morbidade e importante motivação pela procura de atendimento nos serviços de saúde (CASTRO, 1999).

Apesar da mutação genética em todos os pacientes com doença falciforme ser a mesma, os sintomas clínicos em alguns pacientes é muito diversificado, variante entre um estado grave a uma forma assintomática (AHMED, 2011).

Durante os primeiros seis anos de vida, a doença falciforme se apresenta com manifestações bacterianas, dor, síndrome aguda corariana e sequestro esplênico acidente vascular encefálico (AHMED, 2011). Durante a idade adulta, os sintomas adicionais podem surgir. Sintomas agudos incluem agravamento da anemia e priapismo. Já os sintomas crônicos incluem necrose avascular (BUCHANAN, VICHINSKY, *et al.*,

2010) hipertensão pulmonar (GLADWIN, 2011), úlceras de perna (TELFÉ, 2011), dor musculoesquelética (SHERIF, MOHAMED e AMRO, 2012) microalbuminúria, que pode conduzir a insuficiência renal (BOLARINWA, AKINLADE, *et al.*, 2012) retinopatia, colelitíase e sobrecarga de ferro (CASTRO, 1999).

A doença falciforme pode ser diagnosticada através da triagem neonatal (TN), popularmente conhecida como teste do pezinho. No final de 1950, no Reino Unido, através de um projeto pequeno, a triagem neonatal foi iniciada e tinha como objetivo triar doenças metabólicas através da urina. No Brasil, inicialmente a TN limitava-se ao diagnóstico da fenilcetonúria e do hipotireoidismo congênito (RODRIGUES *et al.*, 2010).

Uma das principais e importantes iniciativas do Estado brasileiro no atendimento às pessoas com doença genética foi a criação no ano de 2001, do Programa Nacional de Triagem Neonatal - PNTN - (Portaria GM/MS nº 882) com os objetivos de detectar, confirmar, diagnosticar, acompanhar e tratar os casos suspeitos de quatro doenças importantes (fenilcetonúria, hipotireoidismo, DF e outras hemoglobinopatias e Fibrose cística) (RODRIGUES *et al.*, 2010), e é ele que atualmente determina com maior exatidão o perfil epidemiológico do traço e da doença falciforme.

No Recôncavo Baiano, região de localização do município de Cachoeira-BA, o teste do pezinho é realizado pelo Serviço de Referência e Triagem Neonatal (SRTN) da APAE de Salvador, sendo o serviço de referência para a realização da triagem neonatal no Estado e o único credenciado pelo Ministério da Saúde e pela Secretaria de Saúde do Estado da Bahia (SILVA *et al.*, 2006).

O teste do pezinho é realizado, no primeiro mês, preferencialmente entre o terceiro e sétimo dias de vida, usando a punção do calcanhar das crianças com lanceta descartável. O sangue é coletado em papel filtro e encaminhado para o SRTN. O prazo oferecido pelo SRTN da APAE (Salvador) é de seis dias úteis, possibilitando às unidades de coleta reduzir o prazo de entrega dos resultados (SILVA *et al.*, 2006).

A triagem neonatal é um meio de se diagnosticar precocemente a doença falciforme, a fim de intervir no seu curso natural, impedindo, através de ações preventivas, as manifestações clínicas. Além disso, permite as pessoas que possuem o traço falciforme, o aconselhamento genético (GUEDES e D., 2007; ALMEIDA *et al.*, 2003). Pinheiro *et al.*, (2006) afirmam que essas ações possibilitam aumentar a

sobrevida e melhorar a qualidade de vida dos pacientes, além de permitir o controle da doença.

Sobre a intenção do Programa de Triagem Neonatal, Almeida et al. (2003) afirmam que um dos principais objetivos da implantação do mesmo é que todos os nascidos vivos do território nacional tenham a garantia de serem testados para doenças pré-definidas pelo mencionado Programa.

Assim, o tratamento da criança com doença falciforme é iniciada primeiramente pelo Programa de Triagem Neonatal, que além dessa ação tem sido uma estratégia importante para a estimativa da prevalência da doença, que posteriormente servirá de base para o estabelecimento de ações de cuidados voltadas à prevenção das manifestações da doença e suas possíveis complicações. Além disso, mais recentemente, a triagem neonatal vem cumprindo o papel de determinar, com maior exatidão, o perfil epidemiológico do gene falciforme no Brasil (LOBO, 2010; KIKUCHI, 2007; SILVA et al, 2006; ALMEIDA 2003).

Diante da relevância epidemiológica no país, a triagem neonatal evidenciou a necessidade de um sistema de acompanhamento das pessoas com doença falciforme. Até meados da década de 1990, não havia promovido ações ou políticas públicas voltadas às pessoas com essa doença. Assim, através de movimentos sociais formados por familiares, amigos e pessoas vítimas da doença falciforme, surgiram importantes reivindicações que objetivavam o desenvolvimento de uma política que prestasse assistência às pessoas com a doença.

No dia 16 de agosto de 2005, foi publicada a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras hemoglobinopatias pela Portaria nº 1391 (BRASIL, 2005). Esta política representa um compromisso público diante das pessoas com doença falciforme, e a garantia de uma assistência qualificada tanto no individual como no coletivo em todos os níveis existentes no sistema público de saúde do Brasil (MÁXIMO, 2009; KIKUCHI, 2007; GUEDES e DINIZ, 2007).

De acordo com a primeira diretriz dessa política, a Hemorrede Pública deve coordenar a entrada de todas as pessoas que são diagnosticadas com hemoglobinopatias pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) na rede de assistência do Sistema Único de Saúde, definida pela Política Nacional de Atenção Básica- PNAB. Como se sabe, a porta de entrada no Sistema Único de Saúde é a atenção básica que segundo Máximo (2009) está sob a responsabilidade dos municípios.

Assim, este nível de atenção deve acompanhar e tratar os pacientes avaliados como de baixa complexidade e inserí-los nas outras atividades deste nível de atenção (MÁXIMO2009).

Teoricamente as equipes da atenção básica é que devem gerenciar a linha de cuidado do indivíduo, acompanhá-lo, garantir o acesso e organizar os fluxo para outros níveis de assistência, de forma que o vínculo continue com a equipe básica, que é quem deve dar continuidade aos cuidados. (MÁXIMO, 2009. p. 77)

A Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias define o conjunto de ações voltadas para a melhoria das condições de saúde das pessoas com doença falciforme. E pretende, dentre suas diretrizes, promover ações de prevenção, controle através de cadastro, capacitação de profissionais de saúde no intuito de prevenir, diagnosticar, tratar e realizar busca ativa das pessoas afetadas, realizar atendimento descentralizado e integral às pessoas com doença falciforme de baixa complexidade, visando à promoção da equidade em saúde dessa população.

Fernandes et al (2010) afirmam que o programa de atenção integral à pessoa com DF, do Ministério da Saúde, por ser mais uma das conquistas no âmbito das políticas públicas contemporâneas, representa uma meta a ser conquistada pelos pacientes, familiares e profissionais envolvidos com o objetivo de melhorar a atual condição de vida e saúde dessas pessoas. Sua implementação reafirma um compromisso público com a saúde e a garantia dos direitos sociais a todos os níveis de assistência, requerendo uma abordagem integrada às rotinas de serviço de saúde, reafirmando o princípio de universalidade e integralidade.

O presente estudo objetivou analisar a incidência da doença e do traço falciforme no município de Cachoeira-BA, no período de 2006 a 2010, e analisar a compreensão do conhecimento dos profissionais enfermeiros, da atenção básica na região do recôncavo baiano, sobre doença falciforme. Partindo do pressuposto que existe uma escassez de trabalhos com foco nessa temática, portanto, endossa a importância deste estudo por produzir conhecimento e levantar novas possibilidades de intervenção para a melhoria do objeto investigado além de contribuir para a efetividade

da Política de Atenção Integral a Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias. Esse trabalho será apresentado no formato de dois artigos: 1

OBJETIVOS

OBJETIVO GERAL

Avaliar a assistência à saúde das pessoas com doença falciforme na região do recôncavo baiano.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Estimar a incidência da doença falciforme registrada pelo programa de triagem neonatal do município de Cachoeira-Ba, no período de 2006 a 2010;

Estimar a cobertura do Programa de triagem Neonatal no município de Cachoeira-Ba, no período de 2006 a 2010;

Avaliar o nível de conhecimento dos enfermeiros do programa de saúde da família da região do recôncavo baiano sobre doença falciforme.

ARTIGO 01

Incidência do traço e doença falciforme em recém-nascidos no município de Cachoeira, Brasil, 2006-2010.

Incidence of Trait and Sickle Cell Disease in Newborns in Cachoeira, Brazil, 2006-2010.

Roberto Ferreira de Oliveira¹

Edna Maria de Araújo²

Instituição: Universidade Estadual de Feira de Santana- UEFS/ Departamento de Saúde- Programa de Pós-Graduação em Saúde Coletiva- PPGSC; Núcleo Interdisciplinar de Estudos Sobre Desigualdade em saúde- NUDES/UEFS.

¹ Mestrando em Saúde Coletiva PPGSC/UEFS, e-mail: betofafis@hotmail.com

² Professora Titular da UEFS, Doutorado em saúde Pública- ISC/UFBA, Docente do PPGSC, Coordenadora NUDES/UEFS, e-mail: ednakam@gmail.com

RESUMO

O objetivo desse estudo foi estimar a incidência do traço e da doença falciforme em recém-nascidos e a cobertura da triagem neonatal no Município de Cachoeira-Ba no período de 2006 a 2010. Foi realizado um estudo descritivo de incidência. Foram utilizados registros dos resultados de testes realizados 2006 a 2010 pelo programa de Triagem Neonatal da Secretaria do Estado da Bahia, e estimados os coeficientes de incidência, assim como, a cobertura do programa no município. No período de 1º de Janeiro de 2006 a 31 de dezembro de 2010, foram realizados 1.836 testes de triagem neonatal para hemoglobinopatias correspondendo a 83,2% do número de nascidos vivos de mães residentes em Cachoeira-Ba. Foram identificados, nos cinco anos, 123 recém-nascidos com traço falciforme e 13 com doença falciforme. Os resultados apresentados nesta pesquisa evidenciam a importância da triagem neonatal no município de Cachoeira para o planejamento da assistência à saúde e melhoria da qualidade de vida das pessoas com doença falciforme.

Palavras-chave: Traço Falciforme; Doença Falciforme; Triagem Neonatal; Recém-Nascido.

ABSTRACT

The aim of this study was to estimate the incidence of the trait and sickle cell disease in newborns and neonatal screening coverage in Cachoeira, Bahia in the period 2006 to 2010. We conducted a cross-sectional study. We used records of the results of tests conducted from 2006 to 2010 the Newborn Screening Program Office of the State of Bahia, and the estimated incidence rates as well as coverage of the program in the city. In the period from 1 January 2006 to December 31, 2010, 1836 tests were performed neonatal screening for hemoglobinopathies accounting for 83.2% of the number of live births to mothers residing in Cachoeira, Bahia. The study identified five years, 123 infants with sickle cell trait and 13 with sickle cell disease. The results presented in this research show the importance of neonatal screening in the municipality of Cachoeira for the planning of educational activities aimed at people with sickle cell disease.

Key words: Sickle Cell Trait, Sickle Cell Disease, Neonatal Screening, Newborn infant

INTRODUÇÃO

A doença falciforme é a doença genética mais comum no Brasil e tem afetado milhões de pessoas em todo o mundo (MODELL, 2008). É caracterizada por um tipo de hemoglobina mutante, denominada hemoglobina S (HbS) que promove a distorção dos eritrócitos, fazendo-os tornar a forma de foice.

O quadro clínico da doença falciforme é resultante da polimerização da HbS desoxigenada (AHMED, 2011) que apresenta dois processos característicos, a vaso-occlusão e a hemólise. A gravidade do quadro varia muito entre os pacientes com a doença falciforme, que vão desde completamente assintomático para formas muito graves, embora a maioria dos pacientes, cerca de 70% tem um quadro moderado (INATI, 2009). A vaso-occlusão é caracterizada com o bloqueio do sangue pelas rígidas células vermelhas deformadas, levando ao desenvolvimento de crises dolorosas, que em longo prazo resulta em danos progressivos para a maioria dos órgãos, incluindo o cérebro, rins, pulmões, ossos e sistema cardiovascular, como consequência da obstrução da microcirculação, fazendo com que este tecido sofra um infarto (INATI, 2009).

Na criança, estes sintomas resultam na síndrome da mão-pé, fadiga, palidez e falta de ar, dor que ocorre de forma imprevisível em qualquer parte do corpo, órgão ou um conjunto de problemas como amarelamento dos olhos, atraso de crescimento e da puberdade. Além disso, infecções, acidente vascular cerebral, dor torácica aguda são algumas das complicações maiores. Estas complicações começam no início da vida, mas tornam-se mais aparentes com o aumento da idade.

Na África, local de sua origem, mais de 200 000 crianças nascem anualmente com a doença. Nos Estados Unidos, ela afeta cerca de 72 000 pessoas e em torno de dois milhões são portadoras do traço (CREARY, WILLIAMSON e KULKARNI, 2007). No Brasil, a cada ano é registrado o aparecimento de 700 a 1.000 novos casos e na sua forma heterozigota atingem aproximadamente 7.200.000 pessoas (ANVISA, 2001).

A prevalência do traço falciforme e da doença varia entre as regiões do Brasil, sendo maior na região nordeste e sudeste e menor na região sul. Esta distribuição reflete o fato de que a introdução da hemoglobina S (HBS) teve início com o contingente populacional africano trazido a força para o Brasil para realizar trabalho, de forma

escravizada, nas indústrias de cana-de-açúcar do nordeste e, posteriormente, para a extração de metais preciosos em alguns estados do sudeste (RODRIGUES, 2010).

Para a prevenção e controle da doença falciforme, alguns programas de saúde foram implementados no Brasil. Dentre estes, destaca-se a portaria GM/MS nº 822/01, datada em 06 de junho de 2001, que instituiu o Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), que inclui a triagem para doenças falciformes. Um dos principais objetivos da implantação deste programa é que todos os nascidos vivos do território nacional tenham a garantia de serem testados para as doenças pré-estabelecidas pelo mesmo.

Dessa forma, o tratamento da criança com doença falciforme é iniciado primeiramente pelo Programa de Triagem Neonatal, que além dessa ação tem sido uma estratégia importante para a estimativa da incidência da doença, que posteriormente servirá de base para o estabelecimento de ações de cuidados voltados à prevenção das manifestações e suas possíveis complicações. Além disso, mais recentemente, a triagem neonatal vem cumprindo o papel de determinar, com maior exatidão, o perfil epidemiológico do gene falciforme no Brasil, determinando a redução da morbidade e mortalidade nos primeiros anos de vida (LOBO, 2010; KIKUCHI, 2007; SILVA, W.S. et al, 2006; ALMEIDA et al, 2006)

Diante do exposto e sabendo que a prevalência da doença e do traço falciforme é mais relevante na população negra, pode-se inferir que o pertencimento étnico-racial dos indivíduos constitui-se em fator de maior vulnerabilidade para tal doença, justificando, desta forma, a escolha do município de Cachoeira/BA onde historicamente houve grande migração de negros africanos e que hoje possui população predominantemente afrodescendente, cenário desse estudo. Este artigo tem o objetivo de estimar a incidência do traço e da doença falciforme em recém-nascidos e a cobertura da triagem neonatal no Município de Cachoeira-Ba no período de 2006 a 2010.

MÉTODOS

Esta é uma pesquisa descritiva, de incidência, que foi realizada no município de Cachoeira, Bahia, com a população de recém-nascidos submetidos aos testes de triagem neonatal, no período de 2006 a 2010. Foi também calculada a cobertura do PTNN.

Em 2001 foi implantada a Portaria nº 822, que tornou obrigatória a realização da triagem neonatal em crianças nascidas vivas. No Recôncavo Baiano, região de localização da população, o teste do pezinho é realizado pelo Serviço de Referência e Triagem Neonatal (SRTN) da APAE de Salvador, sendo o serviço de referência para a realização da triagem neonatal no Estado e o único credenciado pelo Ministério da Saúde e pela Secretaria de Saúde do Estado da Bahia. De acordo com os dados do Sistema de Informação de Nascidos Vivos, nasceram 2.205 crianças no município de Cachoeira-Ba de 2006 a 2010.

O Município de Cachoeira fica localizado na região do Recôncavo Sul baiano pertencente ao território de identidade do Recôncavo, situado às margens do Rio Paraguaçu, com uma distância de 120 km de Salvador (capital do Estado da Bahia). Os dados analisados neste artigo são referentes ao SRTN que abrange toda a rede pública do município. Os testes neonatais realizados na rede privada de saúde não participaram desse estudo, pois não constavam na fonte de dados da pesquisa, assim como aqueles que mesmo não tendo condições de fazer o teste na rede privada também não o fizeram no serviço oferecido pela rede pública.

A etapa inicial se constituiu no levantamento do número de crianças nascidas vivas de mães residentes na cidade de Cachoeira-BA, nos anos de 2006 a 2010. Para tal fim, foram utilizados dados do Sistema de Informações Nascidos Vivos (SINASC) do Ministério da Saúde. Os dados do ano de 2010 no período da análise e redação do artigo ainda não estavam disponibilizados pelo SINASC, para suprir esta necessidade, foram utilizados os dados de nascidos vivos da Secretaria Estadual de Saúde- SES-BA.

Nos bancos de dados da APAE de Salvador foram contabilizados todos os recém-nascidos do município de Cachoeira-BA e do período de 2006 a 2010, que participaram do teste do pezinho. Os cálculos da incidência do traço e da doença foram obtidos pela divisão do número de casos encontrados pelo total de recém-nascidos testados no período pesquisado. O cálculo da cobertura do programa foi feito mediante a divisão da quantidade de testes realizados pelo número de crianças nascidas vivas na

cidade de Cachoeira. As informações foram organizadas através de tabulações e analisadas através do programa R. Este estudo contemplou os aspectos éticos para a pesquisa a partir da Resolução CNS 196/96. Para tanto, o projeto foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Estadual de Feira de Santana e obtido parecer favorável através do CAAE nº 0075.059.000-11.

Os aspectos de anonimato e confidencialidade foram garantidos na medida em que foram tomados todos os cuidados necessários para impossibilitar a identificação dos sujeitos pesquisados.

RESULTADOS

No período de janeiro de 2006 a dezembro de 2010, nasceram no município de Cachoeira 2.205 crianças e destas, 1.836 foram triadas para doença falciforme pela rede pública.

Como mostra a tabela 1, a análise revelou os seguintes resultados: Em 123 crianças (6,7%) foi observada a presença do traço falciforme (Hb AS) o que significa uma criança com traço a cada 14 nascimentos. 13 crianças (0,71%) apresentaram algum tipo de doença falciforme (o que significa um caso em cada 141 recém-nascidos), sete com o genótipo do tipo SC e seis para genótipo do tipo SS (Anemia Falciforme).

Para os anos pesquisados, os valores dos coeficientes foram semelhantes. Em 2006 foi 7,4% para a incidência do traço falciforme e 0,82% para doença. Em 2007: 9,2% e 0,96, em 2008: 5,8% e 0,21%; em 2009: 5,6% e 1,06% e em 2010: 4,4% e 0,44% respectivamente.

Com base nos dados obtidos do SISNAC relativos ao número de crianças nascidas vivas no município de Cachoeira-Ba e o número de crianças triadas pelo programa em cada ano, foi possível o cálculo da abrangência do Programa de Triagem Neonatal. A média geral da cobertura da triagem do município de Cachoeira no período de 2006 a 2010 foi 83,2%. Nos anos de 2006 e 2007 a cobertura se manteve aproximadamente em torno de 88%. Em 2008, segundo os dados do SINASC, houve o nascimento de 483 nascidos-vivos no município de Cachoeira onde 463 (95%) crianças foram triadas para identificação precoce da doença falciforme. No ano de 2009, houve 415 nascidos vivos e no mesmo período 373 foram submetidos à triagem, o que correspondeu à cobertura de 89% do total de recém-nascidos no período. Já no ano de

2010 segundo a SES-BA, houve o registro de 417 nascimentos vivos e no mesmo período 224 exames foram realizados para triagem da doença falciforme, correspondendo a uma cobertura de 53,7%.

DISCUSSÃO

Os resultados apresentados nesta pesquisa referem-se às crianças nascidas vivas de mães residentes no município de Cachoeira-BA, no período de 2006 a 2010. As crianças que realizaram o teste do pezinho na rede privada não participaram deste estudo. É importante frisar que outras crianças nascidas vivas ficaram fora da população estudada por não terem sido contempladas pelo teste do pezinho.

Estes resultados evidenciam que a incidência do traço da doença falciforme no município de Cachoeira no período 2006 a 2010 (6,7%) superou de um estudo com metodologia semelhante realizado no Rio de Janeiro (3,96%), outro no Distrito Federal (3,23%) e até mesmo do Estado da Bahia, considerado a maior do Brasil, que segundo o Ministério da Saúde é de 5,3% (1/15). (LOBO, BUENO, *et al.*, 2003; DINIZ, 2009; AMORIM, PIMENTEL, *et al.*, 2010; CANÇADO e JESUS, 2007).

A incidência das Doenças Falciformes (SS e SC) para o município, com a população estudada nos anos de 2006 a 2010, foi de 0,71%, superior à média do Estado da Bahia (0,17%) (AMORIM, PIMENTEL, *et al.*, 2010)

Sabendo da influência desse município como um ponto de migração de negros provenientes da África, era de se esperar alta prevalência do traço falciforme nessa região. Estudos sobre a frequência da doença falciforme e do traço associados às características étnicas têm sido apresentados na literatura. No VI Simpósio sobre Doença Falciforme que aconteceu em Fortaleza no ano de 2011, Paulo César Naoum fez uma apresentação que evidenciava a relação entre a trajetória da doença falciforme no mundo e sua associação entre ascendência étnica e a região geográfica em que residem.

No Brasil, um estudo realizado no Estado de São Paulo, em população residente de quilombos, destacou que a composição étnica da população e migração de escravos são fatores importantes para entender a presença do traço falciforme no território brasileiro (DE MELLO, VICENTE, *et al.*, 2007). Comprovando o dado supracitado, um estudo realizado em uma comunidade quilombola na zona rural de Cachoeira, detectou

em uma amostra de 44 voluntários, dois com anemia falciforme (4,5%) e uma frequência de 11,4% do traço falciforme na mesma comunidade (Silva et al, 2006).

A elevada incidência do traço falciforme no município de Cachoeira revela a necessidade urgente do desenvolvimento de ações educativas sistemáticas sobre o significado do traço falciforme. Com base nos dados da tabela 1, a frequência do gene da Hemoglobina S nos permitiu calcular a frequência de casais heterozigotos (AS) em 0,55%, ou seja, aproximadamente um em cada duzentos casais será portador do traço falcêmico. Isto reforça a importância da orientação aos casais em fase reprodutiva para realizar a eletroforese de hemoglobina, já que um casal de portadores do traço tem 25% de chances de ter um filho com Anemia Falciforme.

As informações, oferecidas por meio de aconselhamento genético, tem o objetivo de informar, esclarecer e sensibilizar as pessoas para a importância do diagnóstico, acompanhamento e subsidiar estes casais na tomada de decisões reprodutivas (CREARY, WILLIAMSON e KULKARNI, 2007).

Por outro lado, no que se refere à prevalência da doença os dados encontrados apontam para a necessidade de implementação da Portaria de nº 1391 (BRASIL, 2005). Esta portaria define o conjunto de ações voltadas para a melhoria das condições de saúde das pessoas com doença falciforme. Tem como pretensão, dentre suas diretrizes, promoção de ações de prevenção, controle através de cadastro, capacitação de profissionais de saúde no intuito de prevenir, diagnosticar, tratar e realizar busca ativa das pessoas afetadas, realização de atendimento descentralizado e integral às pessoas com doença falciforme de baixa complexidade, visando à promoção da equidade em saúde dessa população.

Até o presente momento não existe um centro especializado no município para o atendimento e acompanhamento dessas crianças. Acreditamos, que a alta incidência tanto do traço como da doença falciforme evidenciada nessa pesquisa, seja a realidade da maioria dos municípios do recôncavo baiano, isso porque esta região é notavelmente caracterizada por uma população de afrodescendentes, e como já se sabe, este é um fator de maior exposição.

De acordo com a primeira diretriz dessa política, a Hemorrede Pública deve coordenar a entrada de todas as pessoas que são diagnosticadas com hemoglobinopatias pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) na rede de assistência do Sistema Único de Saúde, definida pela Política Nacional de Atenção Básica- PNAB.

Como se sabe, a porta de entrada no Sistema Único de Saúde é a atenção básica que segundo Máximo (2009) está sob a responsabilidade dos municípios. Assim, a atenção básica deve acompanhar e tratar os pacientes avaliados como de baixa complexidade e inserí-los nas outras atividades deste nível de atenção.

O diagnóstico precoce da doença falciforme, através da triagem neonatal, além de permitir conhecer a incidência populacional, permite também que a atenção básica execute as primeiras ações preventivas, como orientação aos familiares sobre o que é a doença, reconhecimento precoce das eventuais complicações, acompanhamento médico sistemático, uso profilático de antibióticos a partir da confirmação da doença para a prevenção das infecções bacterianas, e implementação de ações específicas às crianças diagnosticadas. Assim, percebe-se a importância do objetivo desse programa que é alcançar a cobertura de 100% (BRASIL, 2001).

No presente estudo verificou-se que embora o programa ainda não tenha atingido este objetivo, a cobertura vem aumentando ao longo desses últimos anos, com média geral de 83,2% nos anos pesquisados. Trabalho semelhante realizado por Silva et al, 2006 no mesmo município demonstrou cobertura média de 51,6% (2002) e 46,4% (2003), tal avanço pode ser explicado pelas mudanças acontecidas nos procedimentos da coleta da amostra de sangue que deixou de ser realizada por técnicos da APAE em um único posto específico do município e passou a ser realizada nos postos de saúde no ato da primeira vacina.

Ao se comparar a cobertura encontrada nesta pesquisa com resultados de outras localidades, verifica-se que apesar da heterogeneidade de estrutura da rede de atendimento do programa de triagem neonatal, do perfil cultural e socioeconômico da população, percebe-se que o município de Cachoeira tem avançado rumo ao objetivo que o Ministério da Saúde recomenda que é a cobertura de 100% do programa e acima de 70%, o nível mínimo, exigido na Portaria 822 do Ministério da Saúde. (DINIZ, 2009; STREETLY, CLARKE, *et al.*, 2008)

Mas apesar desse avanço, observa-se que no ano de 2010 houve uma queda significativa da cobertura. Este dado sugere que ainda existe uma instabilidade quanto à operacionalização do programa nesse município, o que pode gerar inconsistências no diagnóstico precoce da doença (SOUZA, 2010). Esta instabilidade na cobertura também foi evidenciada em estudo realizado anteriormente por Silva et al (2006).

Assim como em outros países, o desafio para os gestores de saúde é o estabelecimento no município de uma rede de acompanhamento das crianças e adultos que tiveram o diagnóstico positivo, identificados pela triagem neonatal, para garantir que os benefícios do programa sejam alcançados (STREETLY, CLARKE, *et al.*, 2008).

Esforços devem ser feitos para que haja o aumento de serviços com condições de promover assistência integral e multidisciplinar aos pacientes com doença falciforme. Esta necessidade torna-se evidente levando-se em consideração o conhecimento da doença no município, o que pode propiciar novas medidas preventivas, curativas e de aconselhamento genético à população afetada.

O enfoque transversal adotado somente com os nascidos vivos da rede pública fornece imagem distorcida da realidade da doença falciforme no município de Cachoeira, pois informa apenas os casos registrados pela APAE, sendo que as crianças da rede privada não fazem parte da amostra analisada. Além disso, a cobertura do teste neonatal é menor do que 100%, evidenciando que outras crianças não participaram da pesquisa.

O resultado alcançado neste estudo aponta para a necessidade de novos estudos sobre o traço e doenças falciformes na população da região do Recôncavo Baiano, por ser uma região brasileira de enorme influência africana, decorrente de migração de milhares de escravos para trabalharem na produção de cana de açúcar e cenário da mais longa resistência ao domínio português durante o processo de independência do Brasil.

As limitações desse estudo foram representadas pela inexistência de dados das crianças que realizaram o teste do pezinho na rede privada do município, de dados na Secretaria Municipal de Saúde referente aos exames realizados e encaminhados a APAE e o contingente de crianças que não foram contempladas pelo teste do pezinho. Essas limitações impossibilitaram a determinação fidedigna da incidência da doença no município.

É importante o estabelecimento de uma estratégia para a sensibilização, informação e mobilização dos profissionais envolvidos em todo processo de triagem neonatal, visando alcançar a uniformização dos procedimentos técnicos de forma que estas informações sejam arquivadas, permitindo assim a construção de uma base de dados que favorecerá a gestão do programa de Triagem Neonatal e que possa influenciar o seu funcionamento.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A doença falciforme no município de Cachoeira apresenta o índice de incidência nos anos de 2006 a 2010 (0,71% para a doença e 6,7% para o traço) superior a outros obtidos em estudos que avaliaram populações com metodologia semelhante. Este resultado pode ser considerado uma informação importante para ações dos profissionais de saúde no que se refere ao planejamento de ações educativas e na prestação do cuidado as pessoas com doença falciforme. A pesquisa evidenciou também o quanto a cobertura da triagem neonatal no município de Cachoeira tem avançado rumo ao que o Ministério da Saúde recomenda, no entanto, foi observada instabilidade quanto à cobertura desse programa, sugerindo assim que estudos voltados para analisar os fatores interferentes na triagem neonatal sejam realizados a fim de evitar que novas oscilações ocorram.

Por fim, os objetivos alcançados nesta pesquisa demonstram a possibilidade de subsídios que facilitem intervenções a fim de diminuir a morbi-mortalidade da doença mediante uma rede de assistência integral a estas pessoas, desde a triagem neonatal até medidas preventivas e tratamento das complicações agudas e crônicas.

1 Tabela 1 - Incidência do traço e doença falciforme detectada pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal no município de Cachoeira-BA (Janeiro de 2006 a dezembro de 2010)

Ano	População Triada	HbAS	%	HbSS	%	HbSC	%
2006	363	27	7,4	1	0,27	2	0,55
2007	413	38	9,2	1	0,24	3	0,72
2008	463	27	5,8	1	0,21	0	0
2009	373	21	5,6	2	0,53	2	0,53
2010	224	10	4,4	1	0,44	0	0
Total	1.836	123	6,7	6	0,32	7	0,38

2 Tabela 2 - Cobertura do Programa Nacional de Triagem Neonatal do município de Cachoeira-BA em relação ao número de nascidos vivos

Ano	População triada*	População Nascida**	Cobertura (%)
2006	363	415	87,4
2007	413	475	87,0
2008	463	483	95,8
2009	373	415	89,0
2010	224	417	53,7
Total	1.836	2.205	83,2

APAE Salvador*

SISNASC**

REFERÊNCIAS

- AHMED, S. The Role of Infection in the Pathogenesis of Vaso-Occlusive Crisis in Patients with Sickle Cell Disease. **Mediterr J Hematol Infect Dis.**, v. 3, n. 1, p. 20-28, 2011.
- ALMEIDA, A. D. M. E. A. Avaliação do programa de triagem neonatal na Bahia no ano de 2003. **Rev. Bras. Saúde Matern. Infant**, Recife, v. 6, n. 1, p. 85-91, 2006.
- AMORIM, T. et al. Avaliação do Programa de Triagem Neonatal da Bahia entre 2007 e 2009: As lições da doença falciforme. **Gaz méd da Bahia**, v. 80, n. 3, p. 10-13, Agosto 2010.
- ANVISA. **Manual de Diagnóstico e tratamento de doença Falciforme**. Brasília: Anvisa, 2001.
- BRASIL. Portaria Nº 1.391, de 16 de agosto de 2005. Institui a Política Nacional de Atenção Integral às pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias. **Brasília**: 2005.
- BRASIL. Portaria nº. 822. Instituição do Programa Nacional de Triagem Neonatal, no âmbito do Sistema Único de Saúde, para fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito, fibrose cística e hemoglobinopatias. **Diário Oficial da União** 2001; 6 jun.
- CANÇADO, R. D.; JESUS, J. A. A doença falciforme no Brasil.. **Rev. Brás. Hematol.Hemoter.**, v. 29, n. 3, p. 2003-2006, 2007.
- CREARY, M.; WILLIAMSON, D.; KULKARNI, R. Sick cell disease: current activities, public health implications, and future directions. **J Womens Health (Larchmt)**, v. 16, n. 5, p. 575-582, junho 2007.
- DE MELLO, A. M. et al. Frequency and origins of hemoglobin S mutation in African-derived Brazilian populations. **Hum. Biol.** , v. 79, n. 6, p. 667–77, Dezembro 2007.
- DINIZ, D. E. A. Prevalência do traço e da anemia falciforme em recém-nascidos do Distrito Federal, Brasil, 2004 a 2006. **Cad. Saúde Pública**, Rio de Janeiro, v. 25, n. 1, Janeiro 2009.
- INATI, A. Recent advances in improving the management of sickle cell disease. **Blood Rev.**, v. 23, n. suppl, p. 9-13, dezembro 2009.
- KALCKMANN, S. E. A. Racismo Institucional: um desafio para a equidade no SUS? **Saúde Soc.**, São Paulo, v. 16, n. 2, p. 146-155, 2007.
- KIKUCHI, B. A. Assistência de enfermagem na doença falciforme nos serviços de atenção básica. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.** , v. 3, n. 29, p. 331-338, 2007.

LERVOLIN, L. G. et al. Prevalence of sickle cell disease and sickle cell trait in national neonatal screening studies. **Rev Bras Hematol Hemoter.**, v. 33, n. 1, 2011.

LOBO, C. Doença Falciforme-um grave problema de saúde pública mundial. **Rev.Bras. Hematol. Hemoter**, v. 32, n. 4, p. 280-281, 2010.

LOBO, C. et al. Triagem Neonatal para hemoglobinopatias no Rio de Janeiro, Brasil. **Rev Pan Salud Publica**, ; (), v. 13, n. 2, p. 154-159, 2003.

MÁXIMO, C. A política de Atenção Integral à Pessoa com Doença Falciforme no Estado. **A política de Atenção Integral à Pessoa com Doença Falciforme no Estado do Rio de Janeiro e os Desafios da Descentralização.**, Dissertação de Mestrado. Fundação Oswaldo Cruz Escola Nacional de Saúde Pública.Rio de Janeiro, 2009.

Ministério da Saúde. Secretária de Atenção. Departamento de Atenção Básica. Política Nacional de atenção básica/ Ministério da Saúde, Secretária de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção AA Saúde-**Brasília**: Ministério da Saúde, 2006.

MODELL, D. M. Global epidemiology of haemoglobin disorders and derived service indicators. **Bull. World Health Organ.**, v. 86, n. 6, p. 480-487, junho 2008.

RODRIGUES, D. O. Diagnóstico histórico da triagem neonatal para doença falciforme. **Rev. APS**, Juiz de Fora, v. 13, n. 1, p. 34-45, janeiro 2010.

SILVA, W. S. E. A. ; Avaliação da cobertura do programa de triagem neonatal de hemoglobinopatias em populações do Recôncavo Baiano, Brasil.. **Cad. Saúde Pública**, v. 12, n. 22, p. 2561-2566, 2006.

SOUZA, R. A. V. E. A. Programa de Triagem Neonatal para Hemoglobinopatias em Dourados, MS-uma análise. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, v. 32, n. 2, p. 126-130, 2010.

STREETLY, A. et al. Implementation of the newborn screening programme for sickle cell disease in England: results for 2003-2005. **J Med Screen**, v. 15, n. 1, p. 9-13, 2008.

ARTIGO 2

Conhecimento das (os) enfermeiras (os) da Estratégia Saúde da Família sobre as manifestações e manejo da doença falciforme em crianças: estudo no Recôncavo Baiano Sul, Bahia, Brasil.

Knowledge of (the) nurses (those) of the Family Health Strategy on manifestations and management of sickle cell disease in children: study in Recôncavo Sul, Bahia, Brazil.

Roberto Ferreira de Oliveira³

Edna Maria de Araújo⁴

Instituição: Universidade Estadual de Feira de Santana - UEFS/ Departamento de Saúde - Programa de Pós-Graduação em Saúde Coletiva - PPGSC; Núcleo Interdisciplinar de Estudos Sobre Desigualdade em Saúde- NUDES/UEFS.

³ Mestrando em Saúde Coletiva PPGSC/UEFS, e-mail: betofafis@hotmail.com

⁴ Professora Titular da UEFS, Doutorado em Saúde Pública- ISC/UFBA, Docente do PPGSC, Coordenadora NUDES/UEFS, e-mail: ednakam@gmail.com

RESUMO

O objetivo desse estudo é avaliar o conhecimento sobre as manifestações da doença falciforme das (os) profissionais enfermeiras (os) que atuam no Programa Saúde da Família (PSF) de uma região de elevada prevalência da doença no Brasil. Realizado estudo descritivo, sendo entrevistadas (os) 61 enfermeiras (os) dos PSF de nove municípios da região do recôncavo baiano sul, do estado da Bahia, Brasil. Para a coleta de dados utilizou-se um questionário dividido em três domínios : conhecimento sobre a epidemiologia, conhecimento sobre manifestações clínicas e conhecimento sobre manejo da criança com doença falciforme. O desempenho no teste foi aferido através da média de acertos para as questões propostas. Os escores totais de acertos foram categorizados em desempenho abaixo da média (< 31 acertos) e desempenho acima da média (≥ 31 acertos). Os resultados revelaram que do total de participantes, 57 eram mulheres e 4 eram homens com idade média de 32,4 anos. Destes, 35 (57,3%) tinham entre 23 e 31 anos, 20 (32,7%) entre 32 e 44 anos e 6 (9,8%) acima de 45 anos. Esses profissionais tinham entre 1 a 26 anos de formados, em média 6,2 anos, sendo que 11 tinham especialização em Saúde Pública ou Saúde da Família. Observou-se que no domínio epidemiologia da doença, das oito questões, 81,2% acertaram em média 6,5 questões. Já no domínio manifestações clínicas da doença falciforme formado por 13 questões, 54,4% dos participantes acertaram em média 7,2 questões e finalmente no domínio manejo da criança com esta doença, composto por 26 questões 74,3% acertaram em média 17,1. 50,7 % das (os) participantes tiveram um desempenho abaixo da média. Nesse estudo não houve associação estatisticamente significativa com as variáveis que caracterizaram a população. Os resultados apontam para a necessidade de investimento em atividades de educação permanente voltadas para a assistência de pessoas com doença falciforme de modo a abranger conhecimento e habilidades técnicas científica, compatíveis com as diretrizes da Portaria 1391/ 2005, para que toda criança seja assistida de forma equânime, universal e integral.

Palavras-Chaves: Doença Falciforme. Estratégia de Saúde da Família. Enfermeiros. Conhecimento.

ABSTRACT

The aim of this study is to assess the knowledge about the manifestations of sickle cell disease (the) professional nurses (those) who work in the Family Health Program (PSF) from a region of high prevalence of the disease in Brazil. Conducted a descriptive study, being interviewed (the) 61 nurses (the) PSF of nine municipalities in the region of Bahia recôncavo south of Bahia, Brazil. To collect data, we used a questionnaire divided into three areas: understanding the epidemiology, clinical knowledge and knowledge about management of children with sickle cell disease. The test performance was measured by batting average to the questions posed. The total scores of hits were categorized as below average performance (<31 hits) and above-average performance (≥ 31 hits). Results showed that the total participants, 57 were women and 4 were men with a mean age of 32.4 years . Of these, 35 (57.3%) were between 23 and 31 years, 20 (32.7%) between 32 and 44 years and 6 (9.8%) over 45 years. These professionals were between 1-26 years of graduates, on average 6.2 years, and 11 had specialization in Public Health or Family Health. It was observed that the field epidemiology of the disease, the eight questions, 81.2% on average 6.5 hit issues. Already in the field clinical manifestations of sickle cell disease consists of 13 questions, 54.4% of participants agreed on average 7.2 questions and finally the field management of children with this disease, consists of 26 questions on average 74.3% hit 17, one. 50.7% of (the) participants fared abixo average. In this study there was no statistically significant association with the variables that characterize the population. The results point to the need for investment in continuing education activities aimed at assisting people with sickle cell disease to encompass scientific knowledge and technical skills, consistent with the guidelines of Decree 1391/2005, so that every child should be assisted so equitable, universal and comprehensive.

Key Words: Sickle Cell Disease. Family Health Strategy. Nurses. Knowledge

INTRODUÇÃO

A doença falciforme se constitui em um grupo de anemias hemolíticas hereditárias, caracterizada pelos distúrbios das hemoglobinas humanas, chamadas de hemoglobinopatias (FELIX, SOUZA e RIBEIRO, 2010). De maneira geral é caracterizada por um tipo de hemoglobina mutante designada por hemoglobina S (HbS) que promove a distorção dos eritrócitos, fazendo-os tomar a forma de foice. As mais frequentes são classificadas em anemia falciforme (HbSS), a S talassemia, a Hb SC e Hb SD, que, por sua vez, podem gerar sinais e sintomas semelhantes ao da anemia falciforme (CASTRO, 1999).

Referindo-se à gravidade clínica, essas modalidades de doença falciforme se comportam de forma diferenciada, sendo a anemia falciforme a que apresenta maiores indicativos de morbidade e mortalidade (KIKUCHI, 2007; ANVISA, 2001).

Os sintomas da doença abrangem todos os aparelhos e sistemas do organismo, e uma das principais manifestações desses episódios de dores é devido à oclusão vascular pelas hemácias decorrentes da falcização, resultando no infarto de diversos tecidos e órgãos (GUIMARÃES, MIRANDA e TAVARES, 2009). As manifestações clínicas apresentam-se de diversas maneiras e costumam ocorrer a partir dos primeiros seis meses, estendendo-se durante toda a vida, sendo que a maior parte dos pacientes evoluem com doença crônica e grave (TOSTES, BRAGA e LEN, 2009).

Dentre as hemoglobinopatias, a anemia falciforme é a mais conhecida. No Brasil ela se apresenta de maneira heterogênea, sua predominância é em regiões onde a proporção de afrodescendentes é maior, mas, também, ocorre entre brancos, porém, em menor frequência.

Estimativas com base na prevalência da anemia falciforme na população brasileira permitiram verificar o nascimento de 3.500 crianças por ano com esta doença, ou seja, uma em cada mil recém-nascidos. Na Bahia, um em cada 17 nascimentos é de criança com traço falciforme, assim como uma em cada 650 tem a doença falciforme (CANÇADO; JESUS, 2007). De acordo com o estudo de Amorim (2010), as frequências do gene heterozigótico em recém-nascidos em Salvador são as mais altas descritas no Brasil.

A constituição Federal garante que a saúde é um direito de todos e é dever do Estado. De acordo com alguns princípios que regem o Sistema Único de Saúde, esta

assistência parte da premissa que todas as ações de promoção, proteção e de recuperação da saúde formem um todo indivisível, tornando possível um cuidado integral, equânime e universal (OLIVEIRA, et al, 2008; REFRENDE, 2012).

Referente ao cuidado integral à saúde da criança, o Ministério da Saúde (BRASIL, 2005) recomenda a contemplação de todas as ações de saúde para prover resposta satisfatória na produção do cuidado e a integração entre todos os serviços “da atenção básica à atenção especializada, apoio diagnóstico e terapêutico até a atenção hospitalar de maior complexidade, com o acompanhamento de toda a trajetória da criança pela atenção básica” (REFERENDE, *et al*, 2012, p.157).

Diante da relevância epidemiológica da doença falciforme no país, ficou evidente a necessidade de um sistema de acompanhamento das crianças com doença falciforme. Até meados da década de 1990, não havia ações ou políticas públicas voltadas às pessoas com essa doença. Assim, através de movimentos sociais formados por familiares, amigos e pessoas com a Doença Falciforme, surgiram importantes reivindicações que objetivavam o desenvolvimento de uma política que prestasse assistência às pessoas acometidas.

No dia 16 de agosto de 2005, foi publicada a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras hemoglobinopatias pela Portaria nº 1391 (BRASIL, 2005). Esta política representa um compromisso público diante das pessoas com doença falciforme, e a garantia de uma assistência qualificada tanto no âmbito individual como no coletivo em todas as esferas do Sistema Único de Saúde do Brasil (MÁXIMO, 2009; KIKUCHI, 2007; GUEDES e DINIZ, 2007).

A Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias define o conjunto de ações voltadas para a melhoria das condições de saúde das pessoas com doença falciforme. Dentre suas diretrizes, destacam-se a capacitação de profissionais de saúde no intuito de prevenir, diagnosticar, tratar e realizar busca ativa das pessoas afetadas e; descentralização do atendimento de forma integral, visando à promoção da equidade em saúde dessa população.

Desta forma, o objetivo deste estudo é avaliar o conhecimento, sobre as manifestações da doença falciforme, das (os) profissionais enfermeiras (os) que atuam na Estratégia Saúde da Família na região do recôncavo sul da Bahia.

MÉTODOS

Estudo transversal observacional descritivo foi o tipo desta pesquisa. Os municípios participantes fazem parte da região Recôncavo Baiano Sul, denominada como a faixa de terra que circunda a Baía de Todos os Santos. Esta região tem forte influência africana, decorrente de migração de milhares de escravos para trabalharem na produção de cana de açúcar e foi também cenário da mais longa resistência ao domínio português durante o processo de independência do Brasil.

Participaram do presente estudo enfermeiras (os) da Estratégia Saúde da Família de nove municípios do Recôncavo Baiano Sul, a saber: Conceição da Feira, Cachoeira, São Félix, Maragogipe, Muritiba, Governador Mangabeira Cabaceiras do Paraguaçu, e Cruz das Almas e Sapeaçu. Foram considerados elegíveis para o estudo todas (os) enfermeiras (os) da Estratégia Saúde da Família da zona urbana e rural. O critério de exclusão foi estar de férias ou ausente no momento da coleta de dados.

A coleta de dados foi realizada em um encontro regional promovido pela 31ª Dires do Estado da Bahia. O instrumento utilizado foi elaborado por Gomes (2011), baseado em critérios para o atendimento da criança com doença falciforme estabelecidos pelo Ministério da Saúde. Para o processo de avaliação de conteúdo, Gomes (2011) considerou os critérios de abrangência, objetividade e pertinência. Para isso, este instrumento foi analisado por cinco profissionais de saúde: dois especialistas, dois pediatras e uma enfermeira com atuação na Atenção Primária.

O questionário foi dividido em dois blocos. O primeiro refere-se à caracterização das (os) participantes, considerando as seguintes variáveis: idade; estado civil; formação/especialização; tempo de formado; tempo de serviço na atenção primária; conhecimento da presença de pacientes com doença falciforme na área geográfica de atuação do PSF. O segundo consistiu na identificação dos conhecimentos sobre a doença falciforme baseado nas afirmativas como falso ou verdadeiras. Neste bloco, o questionário foi dividido em três domínios: Epidemiologia (com oito questões), Manifestações Clínicas (com 13 questões que constaram: fisiopatologia, crises de dor, sequestro esplênico agudo, síndrome torácica aguda, acidente vascular cerebral e infecções), Manejo da criança com doença falciforme (com 26 questões com abordagem do cuidado com o ambiente, hidratação, crescimento e desenvolvimento, nutrição, uso

de imunobiológicos, antibioticoterapia profilática, uso de ácido fólico, exame físico, sinais de alerta, consultas especializadas, transfusões, aconselhamento genético, orientações aos pais, entre outros), totalizando 47 questões. Ressalta-se que cada participante da pesquisa tinha três opções de resposta, a saber: “verdadeira”, “falso” e “Não Sei”. Cada questão acertada somava um ponto no número de acertos.

Seguindo as recomendações de Gomes (2011), o desempenho no teste foi aferido através da média de acertos para as questões propostas. Para simplificar o desempenho dos profissionais, os escores totais de acertos foram categorizados em desempenho abaixo da média (< 31 acertos) e desempenho acima da média (≥ 31 acertos). As respostas “não sei” foram analisadas através de distribuição de frequência.

A análise procurou associação entre o desempenho de conhecimento e as demais características dos participantes, utilizando o teste do qui-quadrado com nível de significância 0,05 para o teste. Para a análise estatística dos dados foi utilizado o programa R. Este estudo contemplou os aspectos éticos para a pesquisa com seres humanos obedecendo a Resolução CNS 196/96. Para tanto, o projeto foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Estadual de Feira de Santana aprovado pelo CAAE nº 0075.059.000-11.

Os aspectos de anonimato e confidencialidade foram garantidos na medida em que a identidade dos participantes foi omitida de forma a impossibilitar sua identificação.

RESULTADOS

Características dos participantes

A população do estudo foi constituída por 67 enfermeiras(os). Dessas, 6 não participaram porque estavam ausentes no momento da coleta. Assim, o estudo incluiu 61 profissionais enfermeiras (os) vinculadas ao Programa de Saúde da Família tanto da zona urbana como da zona rural dos nove municípios inseridos na pesquisa.

As características do perfil dos participantes podem ser observadas na tabela 1. Entre os indivíduos participantes percebeu-se o predomínio do sexo feminino. A média de idade foi de 32,4 anos, e, 67,2% dos participantes tinham menos de cinco anos de formados, sendo que a experiência profissional, na atenção primária de 73,8% dos

participantes era inferior a 3 anos. Entre os participantes, apenas 11 tinham especialização em Saúde Pública ou Saúde da Família.

A presença de pacientes com doença falciforme nas áreas de abrangência das unidades de saúde foi evidente, dado que 78,7% afirmaram a existência de crianças com doença falciforme.

Conhecimento sobre alguns aspectos da epidemiologia da doença falciforme.

As oito afirmações (B1 a B8) utilizadas no questionário para avaliar o conhecimento da epidemiologia da doença falciforme estão apresentadas na tabela 2. Neste domínio, apenas a questão B5 é considerada falsa.

As (os) participantes demonstraram conhecer a epidemiologia da doença falciforme. Das oito questões deste domínio, 81,2% acertaram em média 6,5 questões (Tabela 5), embora alguns participantes (10%), informaram não saber algum dos itens deste domínio.

Dentre os (as), 61 participantes 96,8% afirmaram que a doença falciforme é uma condição hereditária e 54,1 % reconheceram que a doença é um dos distúrbios genéticos mais comuns no Brasil e no mundo. Quando questionados sobre a história da doença, 68,8% destes referiram ter sido originada na África e que foi trazida para o Brasil através da imigração forçada dos escravos.

Em relação ao traço da doença, 80,3% dos participantes relataram ser uma condição relativamente benigna, embora 11,5% negaram esta afirmação e 8,2% reconheceram não saber tal questionamento. Dos/as profissionais participantes/as, 93,4% afirmaram que a doença é detectada pelo teste do pezinho e 65,6% reconhecem que a doença falciforme pode ser confundida com outras doença da infância como a febre reumática e anemia ferropriva.

Na análise de associação das variáveis de interesse do estudo (Tabela 6) não foi observado associação entre o conhecimento sobre epidemiologia e as variáveis tempo de formado, estado civil e especialização.

Conhecimento sobre as manifestações clínicas da doença falciforme.

As 13 afirmações (B9-B21) que compõem o domínio das manifestações clínicas da doença falciforme são apresentadas na Tabela 3, juntamente com os resultados obtidos, sendo falsas as questões B16 a B21. Em relação ao escore médio deste domínio, 55,4% das (os) participantes acertaram, em média, 7,2 questões (Tabela 5).

A maior parte (54,1%) mostrou conhecer a fisiopatologia da doença falciforme embora muitos (31,1%) declararam não saber sobre esse processo e 14,8% erraram a questão. Quando foi questionado se a dor da doença falciforme era invariável tanto em intensidade, duração e localização, no mesmo indivíduo e um para o outro, de 61 participantes, 59% acertaram as respostas.

A maioria, (91,8%) discordou que seja aceitável que as crises de dor são complicações menos frequentes da doença falciforme. Chama a atenção o desconhecimento sobre a frequência de óbitos em crianças acima de 5 anos decorrente da síndrome torácica aguda, neste item, apenas 63,9% dos participantes manifestaram o conhecimento deste dado.

O mesmo pode ser observado em relação ao desconhecimento de que o acidente vascular cerebral é uma das mais graves complicações da doença falciforme, cujo resultado é de apenas 44,3% de acertos e 24,6% de resposta “não sei.” No questionário foi indagado se as infecções constituem em uma das principais causas de mortalidade na doença falciforme e 68,9% dos participantes responderam que sim. Neste mesmo item, 16,4% discordaram da afirmação.

Quando questionados sobre o sequestro esplênico agudo, 60,7% afirmaram que essa situação caracteriza-se por esplenomegalia maciça e súbita, com aprisionamento de parte considerável da massa eritrocitária e 75,4% referiram que além da esplenomegalia, sintomas como palidez, dor abdominal e gemência faziam parte do quadro clínico. Ainda sobre o sequestro esplênico agudo, após a análise dos resultados foi possível detectar que 63,9% dos participantes pontuaram que esta manifestação é uma importante causa de morte em crianças com doença falciforme abaixo de cinco anos.

Considerando o conhecimento geral sobre a doença falciforme, não se encontrou associação com sexo, estado civil e tempo de formado e especialização do entrevistado (tabela 6).

Conhecimento sobre o manejo da criança com doença falciforme.

Este domínio foi composto por 26 questões (B22-B47) que avaliaram o conhecimento das (os) participantes quanto ao manejo da criança com doença falciforme, sendo que as questões B36 a B47 são consideradas verdadeiras (Tabela 4). Neste domínio, 74,3% das entrevistadas acertaram em média 17,1 questões (Tabela 5).

Das questões avaliadas, com ênfase nas abordagens de cunho profilático, foi observado 19,7 participantes afirmaram que a criança com doença falciforme não necessita fazer uso profilático de antibiótico, sendo que 16,4% responderam “não sei”. Ainda concernente a profilaxia com antibiótico 62,3% concordam que a antibioticoterapia deve ser iniciada precocemente em casos de gripes e/ou resfriados, porém, 19,7% discordaram e 16,4% afirmaram “ não sei”.

Quando se questionou sobre a necessidade da vacina contra varicela, hepatite A, gripe e contra germes capsulados: pneumococo e meningococo, vacinas essas não previstas no calendário vacinal de rotina, 95,1% dos participantes concordaram, apenas 4,9% afirmaram ser falso. Referente a hidratação da criança, 85,2% dos participantes concordam que a criança com doença falciforme precisa ser mantida hidratada para evitar crises dolorosas e 9,8% deles responderam “não sei”.

Somente 52,5% participantes, afirmaram que há necessidade de ensinar aos pais sobre a palpação do baço na criança com a doença falciforme. Referente a abordagem sobre a importância da criança ser monitorada quanto ao uso profilático de ácido fólico, 85,2% dos participantes afirmaram positivamente, embora 9,8% deles responderam “não sei”.

Considerando o conhecimento geral sobre a doença falciforme, não foi encontrada associação com sexo, estado civil, tempo de formado e especialização do entrevistado (tabela 6). A tabela 7, revela que 50,7% dos participantes obtiveram um desempenho a baixo da média e que os profissionais de saúde de alguns municípios como Maragogipe e Governador Mangabeira, se destacaram alcançando um desempenho acima da média.

DISCUSSÃO

No Brasil, ao longo dos últimos anos, vêm sendo realizados investimentos para ampliar a assistência á saúde, facilitar o acesso e proporcionar novos métodos de

tratamento às pessoas com doença falciforme, com vistas a aumentar a qualidade e expectativa de vida.

Os avanços relacionados aos métodos de tratamento para a doença falciforme e a queda da mortalidade significativamente diminuída ao longo dos últimos anos, decorrentes das estratégias de diagnóstico precoce da doença e do tratamento nos primeiros meses de vida, foram fundamentais para a melhoria da expectativa de vida das pessoas, entretanto, observa-se que na atualidade os novos esforços devem estar voltados para a capacitação dos profissionais de saúde, tendo em vista as especificidades da doença, uma vez que, o diagnóstico deve ser realizado pelas Equipes de Saúde da Família.

A população do estudo, constituída majoritariamente por profissionais do sexo feminino, revelaram experiência no atendimento de pacientes com doença falciforme, considerando-se que a grande maioria informou ter casos da doença na área de abrangência, o que pode produzir profundas alterações nas relações do enfrentamento das complicações da doença e impactar na identificação e cuidados dispensados a estas pessoas.

Constatou-se na pesquisa que 41 enfermeiras possuem menos de cinco anos de formada e apenas 11 têm curso de especialização em saúde pública ou saúde coletiva, o que não necessariamente garante que possuem capacitação para atuarem na assistência às pessoas com doença.

A avaliação das questões relacionadas ao conhecimento das enfermeiras sobre a epidemiologia da doença falciforme mostrou que a maioria delas reconhecia as questões formadas por este domínio. Em estudo similar, desenvolvido em Montes Claros-MG (GOMES, 2011), que utilizou originalmente essas afirmações, resultados semelhantes foram encontrados. Esta autora destaca que a presença de paciente na área de abrangência induz o profissional à busca de conhecimentos específicos para a atualização sobre a doença.

O conhecimento dos aspectos epidemiológicos de uma doença propicia a compreensão sobre a distribuição e os determinantes dos processos de saúde e doença em populações humanas expostas a um determinado fator de risco (MEDRONHO, R., *et al.*, 2009). No caso da doença falciforme, esses aspectos possibilitarão ao profissional da saúde conhecer a magnitude do problema na região e assim gerenciar o fluxo

continuo que assegure às pessoas acesso aos serviços e as tecnologias de saúde, de modo a propiciar a integridade da atenção (MÁXIMO, 2009; ASSIS et al, 2010)

Com base nos resultados aqui citados, referente às manifestações clínicas, pode-se afirmar que a maior parte da população deste estudo é capaz de identificar tais sinais. Contudo, considerando que apenas 55,4% das entrevistadas, acertaram em média 7,2 das questões, dentre as treze desse domínio, verifica-se ainda dificuldades na identificação de algumas afirmativas, com destaque para a crise dolorosa e a síndrome torácica aguda. Dentre estas, destacamos a crise dolorosa e a síndrome torácica aguda.

É importante destacar que a crise dolorosa, resulta do bloqueio do sangue pelas rígidas células vermelhas deformadas, que em longo prazo promove danos progressivos para a maioria dos órgãos, incluindo o cérebro, rins, pulmões, ossos e sistema cardiovascular, como consequência da obstrução da microcirculação, fazendo com que este tecido sofra um infarto (AHMED, 2011; INATI, 2009)

As crianças, na sua grande maioria, são acometidas pela síndrome da mão-pé, fadiga, palidez e falta de ar, dor que ocorre de forma imprevisível em qualquer parte do corpo, órgão ou o conjunto de problemas como amarelamento dos olhos, atraso de crescimento e da puberdade. Além disso, infecções, acidente vascular cerebral, dor torácica aguda são algumas das complicações maiores. (BUCHANAN, *et al.*, 2010).

Estas complicações começam no início da vida, mas tornam-se mais aparentes com o aumento da idade. O desconhecimento da real dimensão das manifestações clínicas que acometem as crianças com doença falciforme torna-se um fator de vulnerabilidade a esta população. Além disso, sabe-se que as crises dolorosas são responsáveis pela maioria dos casos de atendimentos de emergência e hospitalização, assim como pela má qualidade de vida dos pacientes acometidos. (SANTORO, MATOS, FIDLARCZYK, 2011).

Quanto as intervenções na atenção básica, Guedes e Marques (2007) numa revisão da literatura avaliou as ações da enfermagem nas crises dolorosas em pessoas com doença falciforme, mostrando que a hidratação por via oral ou endovenosa, pode produzir um efeito real benéfico sobre a crise e que provavelmente esta ação constitui-se no principal cuidado para evitar-se a ocorrência da crise vasclusiva, bem como a melhora da dor quando o paciente encontra-se em crise.

Na pesquisa realizada por Fernandes (2010), com o objetivo de caracterizar os óbitos de crianças acometidas por doença falciforme, dentre as conclusões, o autor

destacou a dificuldade do reconhecimento do sequestro esplênico, das principais manifestações clínicas e ressalta que o número de diagnósticos de óbitos por causa indeterminada e desconhecida. O mesmo autor infere que estes resultados devem-se a equipe de saúde que apresenta dificuldade de reconhecer a doença falciforme e suas complicações agudas. Vale ressaltar que na pesquisa supracitada, dos atendimentos prestados às crianças que buscaram assistência, 23% foram nas unidades básicas de saúde

Santoro, Matos, Fidlarczyk, (2011) revelam que a maior parte dos pacientes que procuram procura a unidade de emergência é oriunda de municípios de pequeno porte e distante dessas unidades. Dentre os participantes da nossa pesquisa, 78,8% afirmaram ter pacientes com doença falciforme na sua área de abrangência. Vale ressaltar que estes profissionais atuam em municípios de pequeno porte e distantes dos grandes hemocentros, assim, os resultados certificam os achados dos autores supracitados.

Esses resultados sugerem estratégias para o incentivo ao hábito de atualização, das (os) enfermeiras (os) da atenção primária nos municípios de pequeno porte e localizados no interior do Estado, através do Núcleo de Educação Permanente-NEP e de ciclo de palestras e curso enfatizando o manejo das principais manifestações clínicas decorrentes dessa doença.

Além disso, a organização do sistema local é importante, pois propicia a contemplação de todas as ações de saúde para prover resposta satisfatória na produção do cuidado a estas crianças em qualquer nível de atenção.

Através de um estudo realizado no Estado do Rio de Janeiro, publicado no ano de 2011, focado nos atendimentos em centros especializados em doença falciforme, o autor constatou que muitos atendimentos neste centro poderiam ser realizados nas unidades básicas de saúde.

Kikuchi (2007) aponta para a necessidade de divulgar o conhecimento, quanto as intervenções diante das intercorrências na doença falciforme, junto aos profissionais da atenção básica, e não somente nos centros especializados, como acontece hoje. Este ponto é relevante, visto que em nossa região estes pacientes encontram-se distantes desses centros de referência.

Há questionamentos acerca da continuidade do tratamento das pessoas com doença falciforme nestes centros, devido à distância entre a residência e o local de

tratamento. Estas dificuldades podem ser atribuídas às condições econômicas, sociais e o estado físico do paciente para o deslocamento para os hemocentro especializados em atendimento a doença falciforme (SANTORO, MATOS, FIDLARCZYK, 2011). Isso evidencia as dificuldades inquestionáveis que enfrentam em suas vidas diárias, o que torna uma condição de maior vulnerabilidade social. (CANÇADO, 2011)

A ausência de informação sobre a doença, a falta de informação/formação específica para os profissionais de saúde e a inexistência da efetividade de um programa específico de atenção às pessoas acometidas pela doença falciforme é a expressão da invisibilidade nos serviços de saúde que, na maioria das vezes, leva a maior vulnerabilidade e, conseqüentemente, ao maior risco de intercorrências (KALCKMANN *et al*, 2007).

Diversas são as razões que justificam a organização de um sistema de acompanhamento e assistência às pessoas com doença falciforme. Dentre elas pode-se destacar: a alta prevalência na população brasileira, a inclusão das hemoglobinopatias nos testes de triagem neonatal, o alto grau de morbidade e de mortalidade passíveis de prevenção, a importância médico-social do início precoce do tratamento e a necessidade de tratamento multidisciplinar realizado por profissionais de saúde bem treinados (MÁXIMO, 2009).

A Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias (BRASIL, 2005), preconiza capacitação para o treinamento de todos os profissionais de saúde, com o intuito de criar uma rede hierarquizada de cuidados às pessoas com a doença falciforme, promovendo a descentralização à assistência dos pacientes com problemas de saúde de baixa e inserindo-os na atenção básica, evitando-se assim a peregrinação e vulnerabilidade dessas pessoas.

A Estratégia Saúde da Família é fundamental para a reorganização do modelo assistencial, uma vez que busca articular os princípios da universalidade, equidade e integralidade. Tendo em vista que a saúde da criança está em consonância com esta estratégia e a atenção deve ser centrada na dimensão família, entendendo-a a partir do seu contexto, possibilitando à equipe uma compreensão ampliada do processo saúde-doença e das necessidades de intervenções para além das práticas curativas, se faz necessário a atualização dos profissionais de saúde quanto as particularidades da doença falciforme. (MELLO, et al, 2009).

Considerando o desempenho geral dos domínios, foi observado que, dos três domínios investigados, o manejo da criança com doença falciforme, foi o que apresentou menor escore no conhecimento. Tal fato pode ser explicado por existir uma concepção que a assistência de crianças com doença falciforme é de responsabilidade dos centros especializados, ou seja, das hemorredes de assistência, o que possibilita menor prática adquirida concernente ao manejo dessas crianças. Ainda referente ao menor escore, em alguns itens específicos do domínio, sinaliza não somente a falta de conhecimento durante a formação, mas também a falta de atualização uma vez que as perguntas do instrumento de pesquisa foram estabelecidas pelas linhas diretivas do Ministério da Saúde, no qual tais informações ficam disponíveis através de manuais, na unidade básica de saúde.

O fato de 20% dos participantes terem referido que a criança com doença falciforme não necessita fazer uso profilático de antibiótico, sendo que 10 deles (16%) responderam não saber tal item, chama a atenção para um sério problema, uma vez que a prevenção precoce através dos antibióticos constitui numa intervenção poderosa para minimizar os danos que podem ser causados aos pacientes (CANÇADO, 2011).

Outro problema importante observado através dos resultados deste estudo, foi a baixa frequência destacada pelos profissionais quanto ao ensino junto aos pais sobre a palpação do baço na criança com a doença falciforme. A literatura revisada mostra que a orientação aos familiares quanto aos sinais e sintomas do sequestro esplênico, bem como a avaliação precoce e tratamento desta complicação são essenciais devido à sua alta prevalência e risco de mortalidade. (HANKINS, 2012).

Esses dados sugerem que estratégias deverão ser implementadas para que as (os) enfermeiras (os) desenvolvam competências para atuarem como educadoras (es) nas ações de aconselhamento genético, manejo da dor, prevenção de crises e até adesão ao tratamento. Destaca-se que além das (os) enfermeiras (os), é preciso que os demais membros da Equipe de Saúde da Família, também atuem como educadores em saúde, necessitando assim, que os gestores do SUS invistam em atividades de capacitação permanente para toda a equipe (RODRIGUES; ARAÚJO; MELO, 2010.).

Dados semelhantes foram identificados por Gomes (2011) ao revelar que tanto médicos quanto enfermeiras da atenção primária, não têm o conhecimento necessário sobre as especificidades da criança com doença falciforme, as vacinas especiais, do uso profilático de penicilina, do ácido fólico e das orientações específicas às famílias.

Essas atividades são imprescindíveis para garantir atendimento seguro e adequado ao paciente, em que possíveis riscos podem ser prevenidos e que, através da identificação de sinais e ações precoces, se promova ações de prevenção à saúde dessa população.

A literatura mostra que ações simples como diagnóstico precoce, seguido por vacinação contra o pneumococo e penicilina para prevenir infecções, adequada alimentação, evitar fatores que podem causar crises, tais como baixa temperatura, febre, desidratação e altas infecções e cuidados de saúde desempenham um papel importante no cuidado às pessoas com doença falciforme (FERNANDES *et al* 2010).

As crianças com doença falciforme são vulneráveis para complicações causadas por infecções, principalmente as causadas pelo pneumococo, consideradas o principal agente de sepse nessas crianças. Assim, é recomendado que além de receber todas as vacinas do calendário anual, elas precisam de outras vacinas adicionais, como a vacina habitual contra o pneumococo, meningite e vírus influenza (BRAGA, 2007).

Em recente publicação, o estudo de Mccavite et al (2012) demonstrou que uma maneira eficiente para reduzir hospitalização de criança com doença falciforme é a introdução da vacina conjugada 7-valente (Pnc7). Os autores evidenciaram uma redução em hospitalizações, aproximadamente, três vezes comparado com as crianças que não foram submetidas a tal vacina (MCCAVITE *et al*, 2012). Adamkiewicz et al (2008) afirma que a vacina Pnc 7 complementada com a a vacina conjugada polissacarídica 23-valente- (Pn23) amplia o aspecto de proteção contra o agente e aumenta a resposta imune.

No Brasil, Pn23 e Pnc7 são disponibilizadas gratuitamente nos Centros de Referencia para Imunobiológicos Especiais (CRIEs). O Ministério da Saúde (2006) orienta a administração destas vacinas, em um esquema já estabelecido, de acordo com a idade do paciente.

A inexistência de serviços de saúde preparados, o desconhecimento dos procedimentos adequados para controlar as crises e demais sinais e sintomas resulta na peregrinação dessas pessoas em busca de resolução, levando ao diagnóstico tardio e o afastamento dos serviços básicos de saúde, além de promover sofrimentos que poderiam ser evitados (KIKUCHI, 2007). Silva (2007, p.119) contestam ao afirmar: “Essa doença ainda é grandemente ignorada por planejadores de saúde, profissionais de saúde, além da população geral”.

Existem poucos estudos sobre o conhecimento e performance dos profissionais de saúde em relação à doença falciforme, mas os resultados observados nesta pesquisa não parecem ser uma particularidade regional. Lacunas de conhecimentos relacionados à doença falciforme também foram identificadas em uma pesquisa realizada na região sudeste, em Minas Gerais cujos resultados demonstraram a necessidade de organização de educação permanente para médicos e enfermeiros para qualificar a assistência prestada (GOMES, 2010).

Os dados da pesquisa supracitada assim como estes resultados, reforçam a necessidade de os profissionais apresentarem uma postura de aprendizado ativo e permanente sobre o conteúdo técnico-científico da doença falciforme, assim como é preconizada na terceira diretriz da Portaria 1391/95 que estabelece a instituição de uma política de capacitação de todos os atores envolvidos no atendimento a doença falciforme a fim de promover a promoção, prevenção, diagnóstico precoce, no tratamento e na reabilitação de agravos à saúde a estas pessoas. Tal ação poderia instrumentalizar estes profissionais para o enfrentamento dessa doença.

Alguns autores (FERNANDES, 2010; KIKUCHI, 2007) já evidenciaram a necessidade de capacitação dos profissionais do cuidado primário, para melhor assistência a saúde das pessoas com doença falciforme. Em meio da reformulação da assistência a saúde no Brasil, com maior ênfase na Saúde da Família, é importante que as equipes de saúde estejam bem preparadas para atender adequadamente estas crianças. O acompanhamento pela Equipe Saúde da Família é uma importante para a melhoria da atenção prestada a este grupo, que tanto sofre com variações das condições climáticas, sociais e econômicas.

De maneira geral, é importante ressaltar que parte das (os) entrevistadas (os) se destacou alcançando o desempenho acima da média, partindo do pressuposto que se trata de uma doença que apresenta uma série de especificidades. Referente à análise por municípios, onde todas (os) enfermeiras (os) participaram da pesquisa, foi observado que os municípios Maragogipe e Governador Mangabeira alcançaram um desempenho acima da média, fato que pode estar relacionado à um maior investimento dos gestores em atividades de educação permanente, muito embora, não se tenha feito uma análise estatística entre desempenho dos respondentes e atividades de educação permanente promovidas pelo município.

Os achados revelam que é preciso implementar efetivamente ações voltadas para as pessoas com doença falciforme, incluindo uma política de educação permanente que tenha com objetivo a transformação das práticas profissionais e da própria organização do trabalho (CECCIM; FEUERWERKER, 2004).

Cabe salientar que este trabalho apresenta limitações já que foi utilizado um instrumento que avalia conhecimento dos profissionais de saúde no tocante ao manejo do cuidado destinado a crianças com doença falciforme, não incluindo, portanto, os adultos. É importante salientar que muitas questões do instrumento induzem respostas sobre o mesmo tema quando as mesmas aparecem na sequência, o que pode possibilitar ao profissional responder as questões seguintes, mesmo não tendo o conhecimento, mas, motivado pela anterior.

O instrumento aplicado também é específico para doença falciforme, dessa forma, não avaliou o conhecimento dos profissionais participantes acerca de outras práticas. Ainda concernente ao instrumento utilizado, apesar dos cuidados do processo de construção, é preciso destacar que não existem instrumentos validados com o intuito de aferir o conhecimento de profissionais para o tema abordado. Destaca-se também que o instrumento não permitiu identificar o conhecimento do profissional que revelasse fragilidade da gestão, o que tornou outra limitação da pesquisa, concernente ao papel dos gestores municipais em desenvolver uma política de educação permanente. Evidentemente, os dados levantados nesse estudo não poderão ser generalizados, haja vista que o estudo se restringir a profissional enfermeira, não envolvendo outros agentes que compõem a equipe de saúde da família. Entretanto, a carência de estudos nacionais e internacionais abre espaço para outros estudos de avaliação de conhecimento desses profissionais.

Mesmo reconhecendo as limitações ora comentadas, entende-se que os resultados deste estudo permitiram verificar o desempenho dos profissionais estudados e os domínios para os quais eles necessitam serem atualizados.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Neste trabalho, buscou-se identificar o conhecimento das (os) profissionais enfermeiras (os) da Estratégia Saúde da Família sobre manifestações clínicas da doença falciforme no Recôncavo Baiano Sul, Bahia. Foi possível constatar que a população do

estudo, apresentou um bom desempenho, o bastante para identificar as principais características da doença falciforme. Entretanto, o mais preocupante é a constatação de que, apesar desses profissionais saberem identificar algumas questões específicas da doença falciforme, muitos apresentaram dificuldades em reconhecer alguns pontos concernentes a prevenção e manejo das manifestações da doença. Estes resultados, à semelhança de outra avaliação voltada ao conhecimento da doença falciforme (Gomes, 2011), mostram a grande fragilidade das ações de cunho assistenciais e preventivas as crianças acometidas pela enfermidade.

Levando-se em consideração a importância do desenvolvimento de estratégias de acolhimento e assistência às pessoas com doença falciforme na atenção primária, a opção pela educação permanente, através da metodologia problematizadora e de atividades educativas significativas para o processo de trabalho, viabilizará possíveis soluções para os sinais de alerta detectados, as condutas profiláticas e o manejo da criança com a enfermidade.

Vale também uma reflexão dos responsáveis gestores dos municípios participantes, concernentes a observação da Portaria de nº 1391/95 que institui as diretrizes referentes ao compromisso do município e aos cuidados com as pessoas com doença falciforme, quanto o desenvolvimento da educação permanente, não apenas como uma opção pedagógica, mas sobretudo, como uma opção política para a reorganização das práticas de saúde.

Enfim, com um esforço conjunto e uma visão integrada das manifestações da doença falciforme, não só nos seus aspectos clínicos, mas também econômicos e sociais, será proporcionado às crianças e famílias, principalmente àquelas com necessidades e que apresentam as formas mais graves da doença, chances para atingir, através das condutas profiláticas, todo seu potencial de crescimento e desenvolvimento e, conseqüentemente, uma melhor qualidade de vida futura.

REFERÊNCIAS

ADAMKIEWICZ TV, et al. **Effectiveness of the 7-valent pneumococcal conjugate vaccine in children with sickle cell disease in the first decade of life.** *Pediatrics*;121(3);562-569, 2008.

ADORNO, E. V. **Anemia Falciforme em Salvador-Bahia:** caracterização fenotípica, molecular e de sequências gênicas potencialmente importantes na expressão dos genes gama da hemoglobina fetal. UFBA, 2005. 142 f. Tese (Doutorado)-Universidade Federal da Bahia, Faculdade de Medicina, Bahia, 2005.

AHMED, S. The Role of Infection in the Pathogenesis of Vaso-Occlusive Crisis in Patients with Sickle Cell Disease. **Mediterr J Hematol Infect Dis.**, v. 3, n. 1, p. 20-28, 2011.

AMORIN, T. E. E. A. **Avaliação do programa de Triagem Neonatal da Bahia entre 2007 e 2009 – As lições da doença falciforme.** *Gaz. méd. Bahia*, v. 80, n. 3, Ago-Out 2010.

ANVISA. **Manual de Diagnóstico e tratamento de doença Falciforme.** Brasília: Anvisa, 2001.

BRAGA, Josefina A. P.. **Medidas gerais no tratamento das doenças falciformes.** *Rev. Bras. Hematol. Hemoter.* vol.29, n.3, pp. 233-238, 2007.

BRASIL. **Portaria Nº 1.391, de 16 de agosto de 2005. Institui a Política Nacional de Atenção Integral às pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias.** Brasília: [s.n.], 2005.

Brasil Ministério da Saúde da. **Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. «Agenda de Compromissos para a Saúde Integral da Criança e Redução da Mortalidade Infantil».** Normas e Manuais Técnicos. 1ª edição, 2ª reimpressão, Brasília-DF/2005.

BUCHANAN, G. *et al.* severe sickle cell disease – pathophysiology and therapy.. **Biol Blood Marrow Transplant.**, v. I Suppl, n. 16, p. 64-67, Janeiro 2010.

CANÇADO, R. D. **Comprehensive healthcare for individuals with sickle cell disease – a constant challenge.** *Rev Bras Hematol Hemoter.*, v. 33, n. 2, p. 90-95, 2011.

CANÇADO, R. D.; JESUS, J. A. **A doença falciforme no Brasil.** *Rev. Brás. Hematol. Hemoter.*, v. 29, n. 3, p. 2003-2006, 2007.

CASTRO, O. Management of Sickle Cell Disease: **Recent Advances and Controversies**. British Journal of Haematology, v. 1, n. 107, p. 2-11, Outubro 1999.

CECCIM, R. B.; FEUERWERKER, L. C. M. O quadrilátero da formação para a área da saúde: ensino, gestão, atenção e controle social. Physis: **Revista Saúde Coletiva**, [S.l.], v. 14, n. 1, p. 41-65, 2004

DENNIS-ANTWI, J.; OPOKU, S. O.-A. B. E. A. **Survey of educational needs of health workers and consumers in Ghana prior to the institution of newborn screening for sickle cell disease in Kumasi**. Health Courier, v. 5, p. 28-32, 1995.

DYSON, S. M. *et al.* **Disclosure and sickle cell disorder: A mixed methods study of the young person with sickle cell at school**. Social Science & Medicine 70 (2010) 2036-2044, v. 70, p. 2036-2044, 2010.

FELIX, A. A.; SOUZA, H. M.; RIBEIRO, S. B. F. **Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme**. Rev. Bras. Hematol. Hemoter. 2010;32(3):203-208 , v. 3, n. 32, p. 203-208, 2010.

FERNANDES, A. E. A. **Mortality of children with sickle cell disease: a population study**. J Pediatr., v. 4, n. 86, p. 279-284, 2010.

GUEDES, C.; DINIZ., D. **Um caso de discriminação genética: o traço falciforme no Brasil**. Rev. Saúde Coletiva, Rio de Janeiro, v. 17, n. 3, p. 501-520, 2007.

GUEDES, S.D; MARQUES, I.R. **Intervenções de enfermagem durante crises algicas em portadores de anemia falciforme**. Rev. Bras. Enferm. V. 60, p. 327-330, 2007.

GUIMARÃES, T. M. R.; MIRANDA, W. L.; TAVARES, M. M. **O cotidiano das famílias de crianças e adolescente portadores de anemia falciforme**. Rev. Bras. Hematol. Hemoter. 2009; 31(1): 9-14, v. 31, n. 1, p. 9-14, 2009.

INATI, A. **Recent advances in improving the management of sickle cell disease**. Blood Rev., v. 23, n. suppl, p. 9-13, dezembro 2009.

JULIE A. PANEPINTO, N. M. P. L. M. F. S. S. R. G. H. **Impact of family income and sickle cell disease on the health-related quality of life of children**. Qual Life Res) 18:5-13, v. 18, p. 5-13, 2009.

KALCKMANN, S. E. A. **Racismo Institucional: um desafio para a equidade no SUS?** Saúde Soc, São Paulo, v. 16, n. 2, p. 146-155, 2007.

KIKUCHI, B. A. **Assistência de enfermagem na doença falciforme nos serviços de atenção básica**. Rev. Bras. Hematol. Hemoter, v. 3, n. 29, p. 331-338, 2007.

GOMES, LM. X; M. V. T. L. B. A. P. C. **Knowledge of family health program practitioners in Brazil about sickle cell disease: a descriptive, cross-sectional study**. BMC Family Practice, 2011.

HANKINS, JANE. **Is sickle disease the same everywhere?**. Rev. Bras. Hematol. Hemoter. 2011; 34 (3): 175-87, 2012.

MCCAVID, T.L; XUAN,L; ZHANG, S; FLORES, G; QUINN, CHARLES T. **Hospitalization for invasive pneumococcal disease in a national sample of children with sickle cell disease before and after PCV7 licensure.** [Pediatr Blood Cancer](#). Jun;58(6):945-9, 2012.

MÁXIMO, C. A política de Atenção Integral à Pessoa com Doença Falciforme no Estado. **A política de Atenção Integral à Pessoa com Doença Falciforme no Estado do Rio de Janeiro e os Desafios da Descentralização.**, Dissertação de Mestrado. Fundação Oswaldo Cruz Escola Nacional de Saúde Pública.Rio de Janeiro, 2009.

MEDRONHO, R. *et al.* **Epidemiologia**. 2. ed. São Paulo: Atheneu, 2009.

MELLO, D.F; BARROS, I.C.P; FURTADO, M.C.C. **Seguimento de enfermagem: monitorando indicadores infantis na saúde da família.** Acta Paul Enferm 22(6): 748-54, 2009.

MINISTÉRIO DA SAÚDE. **Secretaria de Vigilância em Saúde. Manual dos centros de referencia para imunobiológicos especiais.** Brasília: MS; 2006.

NAOUM, P. C. **Hemoglobinas e Talassemias.** São Paulo: Savier, 1997.

OLIVEIRA, F. **Saúde da população negra: Brasil ano 2001.** Brasília: Organização Pan-Americana da Saúde, 2003.

OLIVEIRA, DC; SÁ CP; GOMES AMT; RAMOS, RS; PEREIRA,NA; SANTOS, WCR. **A política pública de saúde brasileira: representação e memória social de profissionais.** Cad Saude Publica, 24(1):197-206. 2008.

R Development Core Team (2011). R: **A language and environment for statistical computing.** R Foundation for Statistical Computing, Vienna, Austria. ISBN 3-900051-07-0, URL <http://www.R-project.org/>.

REFRANDE, S.M; SILVA, R.M.C.A; PEREIRA, E.R; SILVA, M.A. **Estratégias em saúde da criança: contribuições ao ensino em enfermagem a partir do pensar Merleau-Pontyano.** Rev. Cubana de Enfermeia. V.28(2), p. 156-168, 2012.

RODRIGUES, C.C.M; ARAÚJO, I.E.M; MELO, L. **A família da criança com doença falciforme e a equipe enfermagem: revisão crítica.** Rev. Bras. Hematol. Hemoter. 32 (3): 257-264, 2010.

SANTORO, M.S; MATOS, H.J; FIDLARCZYK, D. **Emergency care necessity for sickle cell disease patients at Rio de Janeiro State Coordinating Blood Bank.** Rev. Bras. Hematol. Hemoter. 2011; 33 (2): 115-119, 2011.

. N. **Condições Sanitárias e de Saúde em Caiana dos Criolos, uma Comunidade Quilombola do Estado da Paraíba.** Saúde Soc. , São Paulo, v. 16, n. 2, p. III-124, 2007.

SMITH, L. *et al.* **Sickel cell disease:** a question of equity and quality. Pediatrics, v. 117, p. 1763-1770, 2006.

TOSTES, M. A.; BRAGA, J. A. P.; LEN, C. A. **Abordagem da crise dolorosa em crianças portadoras de doença falciforme.** Rev. Ciênc. Méd., Campinas, v. I, n. 18, janeiro 2009.

3 Tabela 1 - Caracterização das (os) enfermeiras (os) da 31ª DIRES do Estado da Bahia entrevistadas (os) em 2011

.

4 Tabela 1 - Caracterização das (os) enfermeiras (os) da 31ª DIRES do Estado da Bahia

	n= 61	%
Sexo		
Masculino	4	6,5
Feminino	57	93,5
Idade (anos)	32,4 (8,0)	
Estado Civil		
Casado/União Estável	30	49,2
Solteiro/Separado/Viúvo	31	50,8
Tem Filhos?		
Sim	33	54
Não	28	46
Qualificação		
Graduação	50	82
Especialização (Saúde Pública e Coletiva/Saúde da Família)	11	18
Tempo de Formação		
< 5 anos	41	67,2
> 5 anos	20	32,8
Tempo de Atuação na Atenção Primária		
< 3 anos	45	73,8
> 3 anos	16	26,2
Há pacientes com doença falciforme na abrangência da Unidade de Saúde?		
Sim	48	78,7
Não	13	21,3

5Tabela 2 - Conhecimento das enfermeiras (os) da 31ª Dires do Estado da Bahia sobre a epidemiologia da doença falciforme, 2011.

Epidemiologia da doença Falciforme	Verdadeiro	(%)	Falso	(%)	Não sei	(%)
B1- A doença falciforme pode ser transmitida dos pais para os filhos, ou seja, é uma doença hereditária.	59	96,8	1	1,6	1	1,6
B2 - A doença falciforme é um dos distúrbios genéticos mais comuns no Brasil e no mundo.	33	54,1	16	26,2	12	19,7
B3- A doença se constitui-se por distúrbios caracterizados pela predominância da hemoglobina S nas hemácias: SS, SC, S-talassemias e outras mais raras.	48	78,7	8	13,1	5	8,2
B4 A doença originou-se na África e foi trazida às Américas pela imigração forçada dos escravos	42	68,7	6	10	13	21,3
B5 - No Brasil, a predominância da doença é entre brancos e pardos, também correndo entre negros	5	8,2	54	88,5	2	3,3
B6 - O traço falciforme - heterozigose para o gene da hemoglobina S - constitui uma condição relativamente comum e clinicamente benigna em que o indivíduo herda de um dos pais o gene para a hemoglobina A e do outro o gene para a hemoglobina S.	49	80,3	7	11,5	5	8,2
B7 - A doença falciforme é detectada pelo teste do pezinho.	57	93,4	2	3,3	2	3,3
B8- Outras doenças da infância como a febre reumática e anemia ferropriva podem ser confundidas com a doença falciforme.	40	65,6	12	19,7	9	14,7

Tabela 3 : Conhecimento das enfermeiras (os) da 31ª Dires do Estado da Bahia sobre as Manifestações Clínicas da Doença Falciforme, 2011.

Manifestações Clínicas	Verdadeiro	(%)	Falso	(%)	Não sei	%
B9- A produção da hemoglobina S decorre da troca de um aminoácido na cadeia beta da globina, resultando em profundas alterações nas propriedades da molécula da hemoglobina quando desoxigenada	33	54,1	9	14,8	19	31,1
B10- Qualquer que seja a forma da doença, classicamente ela se manifesta por anemia hemolítica presente na grande maioria dos casos já no primeiro ano de vida e pelas crises de dor decorrentes dos fenômenos de vaso-oclusão.	41	67,2	16	26,2	4	6,6
B11- O sequestro esplênico agudo caracteriza-se por esplenomegalia maciça e súbita, com aprisionamento de parte considerável da massa eritrocitária.	37	60,7	7	11,5	17	27,9
B12- Clinicamente, além de esplenomegalia e palidez no sequestro esplênico agudo, há dor abdominal e gemência.	46	75,4	4	6,6	11	18,0
B13- A Síndrome torácica aguda é a principal causa de óbito após 5 anos de idade.	17	27,9	23	37,7	21	34,4
B14- O acidente vascular cerebral (AVC) não é uma das mais graves complicações da doença falciforme.	19	31,1	27	44,3	15	24,6
B15- As infecções constituem em uma das principais causas de mortalidade na doença falciforme.	42	68,9	10	16,4	9	14,8
B16- O genótipo SS é caracterizado por uma gravidade clínica leve.	8	13,1	38	62,3	15	24,6
B17- O AVC ocorre, principalmente, em pacientes com Hb SC, sendo raro naqueles com Hb SS e S beta-talassemias.	18	29,5	22	36,1	21	34,4
B18- A Síndrome torácica aguda caracteriza-se por dor torácica, acompanhada de epistaxe, apesar da tosse ausente.	25	41,0	18	29,5	18	29,5
B19- O sequestro esplênico agudo não é uma importante causa de morte em crianças com doença falciforme abaixo de 5 anos.	9	14,8	39	63,9	13	21,3
B20- As crises de dor são as complicações menos frequentes da doença falciforme.	3	4,9	56	91,8	2	3,3
B21- A dor da doença falciforme é invariável tanto em intensidade, duração e localização, no mesmo indivíduo e de um indivíduo para o outro	36	59,0	24	39,3	1	1,6

7 Tabela 4 - Conhecimento das enfermeiras (os) da 31ª Dires do Estado da Bahia sobre o Manejo da Criança com Doença Falciforme, 2011.

Manejo da criança com doença falciforme	Verdadeiro	(%)	FALSO	(%)	Não sei	%
B-22 Não é necessário mapear as pessoas com doença falciforme na área de abrangência da Unidade de Saúde.	57	93,4	4	6,6	0	0
B23- Em relação ao crescimento e desenvolvimento, no caso específico de déficits de estatura, a causa mais provável é a associação entre dieta deficiente e ocorrência de infecções pregressas.	37	60,7	8	13,1	16	26,2
B24- Os pais devem ser orientados sobre a necessidade de uma dieta rica em ferro e proteínas.	31	50,8	22	36,1	8	13,1
B25- No acompanhamento de crescimento e desenvolvimento as consultas das crianças com doença falciforme deverão ser mensais para crianças de até 1 ano de vida e anuais até os 5 anos de idade.	27	44,3	24	39,3	10	16,4
B26- A criança com doença falciforme não necessita fazer uso profilático de antibiótico.	12	19,7	39	63,9	10	16,4
B27- A antibioticoterapia deve ser iniciada precocemente em casos de gripes e/ou resfriados.	38	62,3	13	21,3	10	16,4
B28- O atendimento às crianças com doença falciforme na presença de qualquer um dos sinais de alerta não deve ser diferenciado ou priorizado na unidade de saúde.	8	13,1	47	77,0	6	9,8
B29- Coceira na região do pé e pernas é considerado um sinal de alerta.	27	44,3	18	29,5	16	26,2
B30-A icterícia não é considerado um sinal de alerta.	9	14,8	45	73,8	7	11,5
B31- No exame físico da criança com doença falciforme não há necessidade de se avaliar a presença ou ausência de sopro cardíaco.	9	14,8	47	77,0	5	8,2
B32-A criança com doença falciforme pode desenvolver hipoglicemia devido as transfusões sanguíneas repetidas.	21	34,4	16	26,2	24	39,3

B33- A criança com doença falciforme deve ser encaminhada ao oftalmologista uma vez a cada 3 anos.	23	37,7	16	26,2	22	36,1
--	----	------	----	------	----	------

Fonte: Oliveira,R.F; Araújo, E.M, 2011.

Tabela4 – *Continuação* Conhecimento das enfermeiras (os) da 31ª Dires do Estado da Bahia sobre o Manejo da Criança com Doença Falciforme, 2011.

Manejo da criança com doença falciforme	Verdadeiro	(%)	FALSO	(%)	Não sei	%
B34-A criança com doença falciforme deve ser encaminhada ao dentista uma vez ao ano.	39	63,9	11	18,0	11	18,0
B35- O portador de doença falciforme tem direito ao Cartão de Identificação no qual o principal objetivo é proporcionar vale-transporte.	9	14,8	38	62,3	14	23,0
B36- Em relação aos exames laboratoriais, os valores de hemoglobina, leucócitos e reticulócitos devem ser monitorizados.	55	90,2	2	3,3	4	6,6
B37 Deve-se orientar os pais da criança com doença falciforme sobre a necessidade de uso do Cartão de Identificação (fornecido pelo Hemocentro).	56	91,8	1	1,6	4	6,6
B38- Os pais devem ser aconselhados quanto às possibilidades genéticas de uma futura gravidez.	54	88,5	7	11,5		0,0
B39- Há necessidade de ensinar aos pais sobre a palpação do baço na criança com doença falciforme.	32	52,5	11	18,0	18	29,5
B40- A criança com doença falciforme precisa evitar ambientes muito quentes ou muito frios.	44	72,1	5	8,2	12	19,7
B41- A criança com doença falciforme precisa ser mantida hidratada para evitar crises de dor.	52	85,2	3	4,9	6	9,8
B42- Em relação à imunização, além das vacinas de rotina, estes pacientes necessitam de vacina contra varicela, hepatite A, gripe e contra germes capsulados: pneumococo, meningococo.	58	95,1	3	4,9		0,0
B43-A criança com doença falciforme precisa ser monitorada quanto ao uso profilático de ácido.	52	85,2	3	4,9	6	9,8
B44 A acentuação da palidez constitui um sinal de alerta.	55	90,2	2	3,3	4	6,6

Tabela4 – Continuação Conhecimento das enfermeiras (os) da 31ª Dires do Estado da Bahia sobre o Manejo da Criança com Doença Falciforme, 2011.

Manejo da criança com doença falciforme	Verdadeiro	(%)	FALSO	(%)	Não sei	%
B45-O aumento do volume abdominal é considerado um sinal de alerta.	53	86,9	5	8,2	3	4,9
B46- É necessário que a equipe de saúde acompanhe as consultas e internações da criança com doença falciforme nos outros níveis de atenção à saúde, como por exemplo no Hemocentro.	46	75,4	8	13,1	7	11,5
B47-- No exame físico da criança com doença falciforme devem ser anotadas as dimensões do fígado e do baço.	50	82,0	4	6,6	7	11,5

8 Tabela 5 Escores e percentuais relativos ao desempenho médio das enfermeiras (os) da 31ª DIRES do Estado da Bahia no teste de conhecimento sobre doença falciforme, 2011.

Domínios	Número de Questões	Escore e percentuais		
		Mínimo	Máximo	Média
		n (%)	n (%)	n (%)
Epidemiologia	8	2 (25)	8 (100)	6,5 (81,2)
Manifestações clínicas	13	0 (0)	13 (100)	7,2 (55,4)
Manejo da criança com doença falciforme	26	0 (0)	23 (100)	17,1(74,3)
Total de acertos	47	2 (4,2)	47 (100)	30,8 (65,5)

9 Tabela 6 Associação entre variáveis e desempenho nos testes de conhecimento sobre doença falciforme entre enfermeiras (os) da Atenção Primária na 31ª DIRES do Estado da Bahia em 2011.

Variáveis	Desempenho abaixo da média (<31) n (%)	Desempenho acima da média (>31) n (%)	p- valor*	OR (IC 95%)
Sexo			0,46	
Feminino	25 (43)	32 (56)		2,34 (0,17-127,86)
Masculino	1 (25)	3 (75)		1,0
Estado Civil			0,04	
Solteiro/separado/viúvo	17 (54)	14 (45)		2,83 (0,87-9,34)
Casado/união estável	9 (30)	21 (70)		1,0
Tem filhos			0,97	
Sim	14 (42)	19 (58)		0,98 (0,31-3,07)
Não	12 (42,8)	16 (57,2)		1,0
Tempo de Formação			0,77	
< 5 anos	18 (44)	23 (56)		1,17(0,34-4,07)
> 5 anos	8 (40)	12 (60)		1,0
Qualificação			0,83	
Graduação	21(42)	29 (58)		0,86(0,19-4,12)
Especialização**	5 (45)	6 (55)		1,0
Tempo de atuação			0,91	
< 3 anos	19 (42)	26 (58)		0,93(0,25-3,55)
> 3 anos	7 (43)	9 (57)		1,0
Local da atuação			0,51	
Zona Urbana	17 (46)	20 (54)		1,41(0,44-4,66)
Zona Rural	9 (37,5)	15 (62,5)		1,0
Possui pacientes na área de abrangência com doença falciforme			0,12	
Sim	18 (37,5)	30 (62,5)		0,37(0,84-1,55)
Não	8 (61)	5 (39)		1,0

10 Tabela 7 Distribuição das enfermeiras (os) entrevistados nos municípios da 31ª DIRES e Desempenho no conhecimento sobre doença, Bahia, 2011.

Municípios	Total de Enfermeiros na Atenção Primária*	Enfermeiros Entrevistados n	(%)	Atuação na Zona Urbana n	(%)	Atuação na Zona Rural n	(%)	Desempenho abaixo da média (<31) n	(%)	Desempenho acima da média (>31) n	(%)
Cachoeira	13	12	92,3	8	61,5	4	30,7	8	66,7	4	33,3
Conceição da Feira	5	3	60	2	66,7	1	33,4	1	33,3	2	66,6
Maragogipe	8	8	100	5	62,5	3	37,5	2	25	6	75
Muritiba	8	8	100	4	50	4	50	3	37,5	5	62,5
Cabeceiras do Paraguaçu	6	6	100	5	83,4	1	16,7	5	83,3	1	16,6
Sapeaçu	7	7	100	5	71,5	2	28,5	5	71,4	2	28,5
São Félix	6	3	50	3	100	-	-	3	100	0	0
Governador Mangabeira	6	6	100	3	50	3	50	2	33,3	4	66,6
Cruz das Almas	8	8	100	5	62,5	3	37,5	5	62,5	3	37,5
TOTAL	67	61	92,5	40	64,5	21	34,5	34	50,7	27	40,3

Fonte: Oliveira, R.F; Araújo, E.M, 2011.

* O número de enfermeiros foi obtido consultando o Sistema Nacional de Cadastro dos Estabelecimentos de Saúde (CNES) definido em 11 de 2011. Disponível em: <http://cnes.datasus.gov.br/>, acesso em: 01 de fevereiro de 2012, as 11h34min.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Esta pesquisa possibilitou descrever a incidência da doença falciforme nos anos de 2006 a 2010 e a cobertura da triagem neonatal no município de Cachoeira-Ba além de analisar o conhecimento dos profissionais enfermeiros da atenção primária a saúde do recôncavo baiano.

A doença falciforme foi escolhida em virtude da centralidade que ocupa na saúde pública brasileira. Trata-se da doença genética mais prevalente na população em torno da qual, nos últimos 100 anos, pesquisadores, profissionais de saúde e os movimentos sociais têm unido forças a fim de contribuírem para formação de novas formas de enfrentamento dessa doença.

A incidência da doença falciforme é uma representação da necessidade de intervenções de cuidado integral com as pessoas diagnosticadas pelo programa de triagem neonatal. Os profissionais enfermeiros que estão atuando de forma direta na atenção primária são fundamentais para a melhoria da qualidade de vida e aumento da expectativa de vida das pessoas com DF através do atendimento integral a estas pessoas. Como resultado da análise apreendida no segundo artigo, foi possível constatar a necessidade de se capacitar os profissionais enfermeiros, visto que o desempenho no teste de conhecimento foi inadequado e insuficiente e que de forma indireta estes dados interfere nos cuidados prestados a estes pacientes. Assim, há a necessidade da implementação/execução da portaria de nº 1391 que preconiza a instituição de uma política de capacitação de todos aqueles envolvidos, que promova à educação permanente e a promoção do acesso à informação.

Por outro lado, a detecção precoce permite o acompanhamento, consequentemente, pode evitar o agravamento das complicações ocasionadas pela doença. Em relação ao traço, esta detecção possibilita o aconselhamento genético, por meio do qual as pessoas são informadas dos resultados dos testes realizados e recebem orientações com relação a decisões futuras.

Através da avaliação da cobertura do programa triagem neonatal no município estudado, podemos evidenciar que, embora o serviço não tenha obtido os 100% de cobertura, o mesmo garantiu o diagnóstico de 83,2 % dos nascidos vivos, possuindo o nível mínimo exigido na Portaria nº 822.

Pode-se afirmar, portanto, que uma das contribuições trazidas por esta pesquisa foi à apresentação e análise da situação da doença em uma região de alta prevalência da doença falciforme. É possível observar que existem lacunas na literatura sobre o conhecimento e manejo de pessoas com doença falciforme por profissionais de saúde. Considerando a importância da rede da atenção primária no atual sistema de saúde do Brasil, o conhecimento sobre a doença e o manejo do paciente é altamente relevante para uma assistência integral.

Essa pesquisa representou, portanto, apenas uma contribuição à análise da situação atual da doença na região pesquisada e, de forma indireta, a assistência prestada a estas pessoas. As contribuições presentes neste trabalho são revestidas de importância em virtude de dois fatores. Primeiro, julga-se importante à busca incessante pelo conhecimento da frequência da doença falciforme, pois as mesmas servem de instrumentos para formulações de estratégias para o enfrentamento da condição apresentada. Por outro lado, a pesquisa escolheu outra vertente ainda pouco explorada no cenário atual cujas ferramentas são imprescindíveis ao cuidado às pessoas com doença falciforme.

Como proposta imediata da presente pesquisa, os dados serão apresentados e discutidos junto à coordenação da 31ª Direção Regional de Saúde do estado da Bahia a fim de viabilizar uma capacitação em doença falciforme a todos os profissionais enfermeiros dos municípios que participaram da pesquisa.

As informações neste trabalho podem ser consideradas, assim, estratégias para novas pesquisas cujo objeto esteja voltado para o acompanhamento das pessoas com doença falciforme.

REFERÊNCIAS

- ADORNO, E. V. **Anemia Falciforme em Salvador-Bahia: caracterização fenotípica, molecular e de sequências gênicas potencialmente importantes na expressão dos genes gama da hemoglobina fetal.** UFBA, 2005. 142 f. Tese (Doutorado)- Universidade Federal da Bahia, Faculdade de Medicina, Bahia, 2005.
- AHMED, S. The Role of Infection in the Pathogenesis of Vaso-Occlusive Crisis in Patients with Sickle Cell Disease. **Mediterr J Hematol Infect Dis.**, v. 3, n. 1, p. 20-28, 2011.
- ALMEIDA, A. D. M. E. A. Avaliação do programa de triagem neonatal na Bahia no ano de 2003. **Rev. Bras. Saúde Matern. Infant**, Recife, v. 6, n. 1, p. 85-91, 2006.
- AMORIM, T. et al. Avaliação do Programa de Triagem Neonatal da Bahia entre 2007 e 2009: As lições da doença falciforme. **Gaz méd da Bahia**, v. 80, n. 3, p. 10-13, Agosto 2010.
- ANVISA. **Manual de Diagnóstico e tratamento de doença Falciforme.** Brasília: Anvisa, 2001.
- BOLARINWA, R. et al.. Renal disease in adult Nigerians with sickle cell anemia: A report of prevalence, clinical features and risk factors. **Saudi J Kidney Dis Transpl**, v. 23, n. 1, p. 171-175, Janeiro 2012.
- BRASIL. **Portaria Nº 1.391, de 16 de agosto de 2005. Institui a Política Nacional de Atenção Integral às pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias.** Brasília: [s.n.], 2005.
- BUCHANAN, G. et al. severe sickle cell disease – pathophysiology and therapy.. **Biol Blood Marrow Transplant.**, v. I Suppl, n. 16, p. 64-67, Janeiro 2010.
- CANÇADO, R. D.; JESUS, J. A. A doença falciforme no Brasil.. **Rev. Brás. Hematol. Hemoter.**, v. 29, n. 3, p. 2003-2006, 2007.
- CASTRO, O. Management of Sickle Cell Disease: Recent Advances and Controversies. **British Journal of Haematology**, v. 1, n. 107, p. 2-11, Outubro 1999.
- FERNANDES, A. E. A. Mortality of children with sickle cell disease: a population study.. **J Pediatr.**, v. 4, n. 86, p. 279-284, 2010.
- GLADWIN, M. Prevalence, risk factors and mortality of pulmonary hypertension defined by right heart catheterization in patients with sickle cell disease. **Expert Rev Hematol.** , v. 4, n. 6, p. 593-596, Dezembro 2011.

GUEDES, C.; D., D. Um caso de discriminação genética: o traço falciforme no Brasil. **Rev. Saúde Coletiva**, Rio de Janeiro, v. 17, n. 3, p. 501-520, 2007.

KIKUCHI, B. A. Assistência de enfermagem na doença falciforme nos serviços de atenção básica. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.** , v. 3, n. 29, p. 331-338, 2007.

MÁXIMO, C. A política de Atenção Integral à Pessoa com Doença Falciforme no Estado. **A política de Atenção Integral à Pessoa com Doença Falciforme no Estado do Rio de Janeiro e os Desafios da Descentralização.**, Dissertação de Mestrado. Fundação Oswaldo Cruz Escola Nacional de Saúde Pública. Rio de Janeiro, 2009.

MOHSEN, A. F.; EL-HAZMI, A. M. A.-H. A. S. W. Sick cell disease in Middle East Arab countries. **Indian J Med Res** , p. 597-610, November 2011.

PINHEIRO, L. S. et al. Prevalencia de hemoglobina S em recém-nascidos de Fortaleza; importância da investigação neonatal. **Rev. Bras Ginecol Obstet.**, v. 28, n. 2, p. 122-125, fevereiro 2006.

RODRIGUES, D. O. Diagnóstico histórico da triagem neonatal para doença falciforme. **Rev. APS**, Juiz de Fora, v. 13, n. 1, p. 34-45, janeiro 2010.

SHERIF, A. K.; MOHAMED, A. H.; AMRO, A. S. Musculoskeletal manifestations of sickle cell disease, diagnosis with whole body MRI. **The Egyptian Journal of Radiology and Nuclear Medicine**, 2012.

SILVA, W. S. E. A. ; Avaliação da cobertura do programa de triagem neonatal de hemoglobinopatias em populações do Recôncavo Baiano, Brasil.. **Cad. Saúde Pública**, v. 12, n. 22, p. 2561-2566, 2006.

TELFER, P. T. Management of sickle cell disease: out-patient and community aspects. **Paediatrics and child health**, v. 21, n. 8, 2011.

ANEXO A

QUESTIONÁRIO: Escala de Conhecimento dos Enfermeiros e Médicos sobre Doença Falciforme

INSTRUÇÕES: Este é um pequeno questionário para descobrir o quanto você sabe sobre doença falciforme. Não é necessário se identificar, o objetivo é verificar as necessidades de aprendizagem para realizar um curso de capacitação. A primeira parte relaciona-se as características sócias demográficas e a segunda relativa ao conhecimento sobre doença falciforme. Na segunda parte coloque em cada parêntese () **V** se a afirmativa for **verdadeira**, **F** se a afirmativa for **falsa** e **N** (=Não sei) caso você não saiba a resposta.

A - CARACTERÍSTICAS SÓCIO-DEMOGRÁFICAS

A1 Idade: _____ anos. A2 Número de Filhos: _____ A3 Sexo: M / F

A4 Estado Civil: () casado ou união estável () solteiro ou separado ou viúvo

A5 Qualificação: () Enfermeiro () Médico () Especialização em: _____
A6 Tempo de formado: _____ anos/ meses

A7 Tempo de serviço na Unidade de Saúde: _____

A8 Há pacientes com Doença Falciforme na área de abrangência da Unidade de Saúde: () Sim () Não

B - CONHECIMENTOS GERAIS SOBRE DOENÇA FALCIFORME

• DOMÍNIO: EPIDEMIOLOGIA (8 pontos)

B1 () A doença falciforme pode ser transmitida dos pais para os filhos, ou seja, é uma doença hereditária.

B2 () A doença falciforme é um dos distúrbios genéticos mais comuns no Brasil e no mundo.

B3 () A doença se constitui-se por distúrbios caracterizados pela predominância da hemoglobina S nas hemácias: SS, SC, S-talassemias e outras mais raras.

B4 () A doença originou-se na África e foi trazida às Américas pela imigração forçada dos escravos.

B5 () No Brasil, a predominância da doença é entre brancos e pardos, também ocorrendo entre negros.

B6 () O traço falciforme - heterozigose para o gene da hemoglobina S - constitui uma condição relativamente comum e clinicamente benigna em que o indivíduo herda de um dos pais o gene para a hemoglobina A e do outro o gene para a hemoglobina S.

B7 () A doença falciforme é detectada pelo teste do pezinho.

B8 () Outras doenças da infância como a febre reumática e anemia ferropriva podem ser confundidas com a doença falciforme.

• DOMÍNIO: MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS (13 pontos)

B9 () A produção da hemoglobina S decorre da troca de um aminoácido na cadeia beta da globina, resultando em profundas alterações nas propriedades da molécula da hemoglobina quando desoxigenada.

B10 () O genótipo SS é caracterizado por uma gravidade clínica leve.

B11 () Qualquer que seja a forma da doença, classicamente ela se manifesta por anemia hemolítica presente na grande maioria dos casos já no primeiro ano de vida e pelas crises de dor decorrentes dos fenômenos de vaso-oclusão.

B12 () As crises de dor são as complicações menos frequentes da doença falciforme.

B13 () A dor da doença falciforme é invariável tanto em intensidade, duração e localização, no mesmo indivíduo e de um indivíduo para o outro.

B14 () O sequestro esplênico agudo não é uma importante causa de morte em crianças com doença falciforme abaixo de 5 anos.

B15 () O sequestro esplênico agudo caracteriza-se por esplenomegalia maciça e súbita, com aprisionamento de parte considerável da massa eritrocitária.

B16 () Clinicamente, além de esplenomegalia e palidez no sequestro esplênico agudo, há dor abdominal e gemência.

B17 () A Síndrome torácica aguda é a principal causa de óbito após 5 anos de idade.

B18 () A Síndrome torácica aguda caracteriza-se por dor torácica, acompanhada de epistaxe, apesar da tosse ausente.

B19 () O acidente vascular cerebral (AVC) não é uma das mais graves complicações da doença falciforme.

B20 () O AVC ocorre, principalmente, em pacientes com Hb SC, sendo raro naqueles com Hb SS e S beta-talassemias.

B21 () As infecções constituem em uma das principais causas de mortalidade na doença falciforme.

• DOMÍNIO: MANEJO DA CRIANÇA COM DOENÇA FALCIFORME

B22 () Não é necessário mapear as pessoas com doença falciforme na área de abrangência da Unidade de Saúde.

B23 () A criança com doença falciforme precisa evitar ambientes muito quentes ou muito frios.

B24 () A criança com doença falciforme precisa ser mantida hidratada para evitar crises de dor.

B25 () Em relação à imunização, além das vacinas de rotina, estes pacientes necessitam de vacina contra varicela, hepatite A, gripe e contra germes capsulados: pneumococo, meningococo.

B26 () Em relação ao crescimento e desenvolvimento, no caso específico de déficits de estatura, a causa mais provável é a associação entre dieta deficiente e ocorrência de infecções pregressas.

B27 () Os pais devem ser orientados sobre a necessidade de uma dieta rica em ferro e proteínas.

B28 () No acompanhamento de crescimento e desenvolvimento as consultas das crianças com doença falciforme deverão ser mensais para crianças de até 1 ano de vida e anuais até os 5 anos de idade.

B29 () A criança com doença falciforme não necessita fazer uso profilático de antibiótico.

B30 () A antibioticoterapia deve ser iniciada precocemente em casos de gripes e/ou resfriados.

B31 () A criança com doença falciforme precisa ser monitorada quanto ao uso profilático de ácido fólico.

B32 () O atendimento às crianças com doença falciforme na presença de qualquer um dos sinais de alerta não deve ser diferenciado ou priorizado na unidade de saúde.

B33 () A acentuação da palidez constitui um sinal de alerta.

B34 () Coceira na região do pé e pernas é considerado um sinal de alerta.

B35 () A icterícia não é considerado um sinal de alerta.

B36 () O aumento do volume abdominal é considerado um sinal de alerta.

B37 () É necessário que a equipe de saúde acompanhe as consultas e internações da criança com doença falciforme nos outros níveis de atenção à saúde, como por exemplo no Hemocentro.

B38 () No exame físico da criança com doença falciforme devem ser anotadas as dimensões do fígado e do baço.

B39 () No exame físico da criança com doença falciforme não há necessidade de se avaliar a presença ou ausência de sopro cardíaco.

B40 () Em relação aos exames laboratoriais, os valores de hemoglobina, leucócitos e reticulócitos devem ser monitorizados.

B41 () A criança com doença falciforme pode desenvolver hipoglicemia devido as transfusões sanguíneas repetidas.

B42 () A criança com doença falciforme deve ser encaminhada ao oftalmologista uma vez a cada 3 anos.

B43 () A criança com doença falciforme deve ser encaminhada ao dentista uma vez ao ano.

B44 () Deve-se orientar os pais da criança com doença falciforme sobre a necessidade de uso do

Cartão de Identificação (fornecido pelo Hemocentro).

B45 () O portador de doença falciforme tem direito ao Cartão de Identificação no qual o principal

objetivo é proporcionar vale-transporte.

B46 () Os pais devem ser aconselhados quanto às possibilidades genéticas de uma futura gravidez.

B47 () Há necessidade de ensinar aos pais sobre a palpação do baço na criança com doença falciforme.

ANEXO B



UNIVERSIDADE ESTADUAL DE FEIRA DE SANTANA

COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA / CEP-UEFS

Av. Universitária, S/N – Módulo I – 44.031-460 – Feira de Santana-BA
Fone: (75) 224-8124 Fax: (75) 224-8019 E-mail: cep.uefs@yahoo.com.br

Feira de Santana, 18 de julho de 2011
Of. CEP-UEFS nº 127/2011

Senhor(a) Pesquisador(a): Profª Dra. Edna Maria de Araújo

Tenho satisfação em informar-lhe que o seu Projeto de Pesquisa intitulado **“Assistência a saúde às pessoas com doença falciforme no município de Cachoeira-BA”**, registrado neste CEP sob **protocolo nº 070/2011 (CAAE nº 0075.059.000-11)**, foi apreciado pelos membros do CEP-UEFS e satisfaz às exigências da *Res. 196/96*. Assim, seu projeto foi **Aprovado**, podendo ser iniciada a coleta de dados com os Sujeitos da pesquisa conforme orienta o *Cap. IX.2, alínea a* – *Res. 196/96*.

Na oportunidade informo que qualquer modificação feita no projeto, após aprovação pelo CEP, deverá ser imediatamente comunicada ao Comitê, conforme orienta a *Res. 196/96, Cap. IX.2, alínea b*.

Relembro que conforme instrui a *Res. 196/96, Cap. IX.2, alínea c*, Vossa Senhoria deverá enviar a este CEP relatórios anuais de atividades pertinentes ao referido projeto e um relatório final tão logo a pesquisa seja concluída.

Em nome dos membros do CEP-UEFS, desejo-lhe pleno sucesso no desenvolvimento dos trabalhos e, em tempo oportuno, um ano **(18/07/2012)** este CEP aguardará o recebimento do seu relatório.

Atenciosamente,


Zannety Conceição S.N. Souza
VICE-COORDENADORA
Comitê de Ética em Pesquisa -UEFS