

## ATENÇÃO FARMACÊUTICA NA DOENÇA FALCIFORME: REVISÃO LITERÁRIA

### ATTENTION ASSISTANCE IN SICKLE DISEASE: LITERATURE REVIEW

**Felipe Pereira da Silva**

Orcid: <https://orcid.org/0000-0001-8952-0747>

Lattes: <http://lattes.cnpq.br/1863815404811118>

Faculdade de Ciências e Educação Sena Aires – GO, Brasil

E-mail: [felipe.swat.10@gmail.com](mailto:felipe.swat.10@gmail.com)

**Clezio Rodrigues de Carvalho Abreu**

Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-1511-6917>

Lattes: <http://lattes.cnpq.br/0474084524560630>

Faculdade de Ciências e Educação Sena Aires – GO, Brasil

E-mail: [clezioabreu@senaaires.com.br](mailto:clezioabreu@senaaires.com.br)

#### Resumo

O objetivo deste estudo é uma revisão literária a fim de analisar os aspectos clínicos da anemia falciforme com atenção do farmacêutico em relação a essa doença. Foi realizada uma revisão bibliográfica, através das bases de dados Pubmed, Lilacs, Scielo, e Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), utilizando textos que dispunham na Educação Sanitária que é uma ferramenta essencial para conscientizar os pacientes a respeito das características da doença e da promoção do uso correto de medicamentos. A pesquisa justifica-se sobre a atuação da atenção farmacêutica na Doença Falciforme de forma geral. Os resultados deste estudo poderão servir como suporte às literaturas ou até mesmo aos órgãos competentes de setores hospitalares para implementações e melhorias na saúde.

**Palavras-chaves:** Farmacêutico. Doença Falciforme. Educação Sanitária.

#### Abstract

*The aim of this study is a literary review and to analyze the clinical aspects of sickle cell anemia with the attention of the pharmacist in relation to this disease. A literature review was carried out using Pubmed, Lilacs, Scielo, and Virtual Health Library (VHL) databases. Using texts available in Health Education, which is an essential tool to make patients aware of the characteristics of the disease and promote the correct use of medicines. The research is justified on the role of pharmaceutical care in Sickle Cell Disease in general. The results of this study can serve as support to the literature or even to Organs competent bodies of hospital sectors for implementations and improvements in health.*

**Keywords:** *Pharmacist. Sickle Cell Disease. Health Education.*

## Introdução

A doença falciforme é um tipo de doença genética e hereditária. A alteração no código genético pode resultar na produção defeituosa da proteína hemoglobina, que é responsável por ser ligar e transportar a oxigenação. O resultado da alteração proteica, e que os eritrócitos sofrem alterações importantes em toda a sua morfologia, produzindo os eritrócitos anormal falcêmicos semelhante a uma foice (GUIMARÃES; COELHO, 2010; HOFFBRAND; MOSS,2013). Pacientes com falciforme apresentam várias manifestações clínicas sendo que nas formas mais graves podem levar a necrose da medula óssea, problemas esplênicos, síndrome torácica aguda e hemólise (BRUNETTA et al, 2010).

O diagnóstico é realizado nos primeiros meses de vidas através de eletroforeses por focalização isoelétrica ou por cromatografia líquida de alta resolução. O tratamento é feito por fármacos cujos mais utilizados são Hidroxiureia, Fenoximetilpenicilina, Potássica, Benzilpenicilina, Benzatina e Estolato de Eritromicina (BRASIL,2016).

As doenças falciformes são hereditárias mais prevalentes no mundo, sendo na região da África tropical a de maior prevalência S (HbS) (BRASIL,2016). No Brasil é considerado um problema de saúde mais incidentes nos estados da Bahia, Rio de Janeiro e Minas Gerais (CAVALCANTI; MAIO, 2011). De acordo com estudos, no Brasil, existe cerca de 25 a 30mil portadores da doença (CANÇADO et al, 2009), acometendo por volta de 0,1 a 0,3% da população negra brasileira (LOUREIRO; ROZENFELD, 2005). Estima-se que anualmente são diagnosticados cerca de 3.500 novos casos (CANÇADO et al, 2009).

Dada a tamanha gravidade e destruição da doença falciforme, o diagnóstico precoce e terapêutico dessa doença possui grande impacto para a qualidade de vida aos portadores. Visando isso, o farmacêutico desempenha um importante papel no aconselhamento genético, no diagnóstico e no tratamento ao paciente, no qual a assistência e atenção farmacêutica se torna uma ferramenta eficaz e necessária. Deste modo esse trabalho tem o objetivo de demonstrar possíveis tratamentos, sintomas e a importância do farmacêutico na doença falciforme através do estudo retrospectivo e publicações relacionadas.

## Atenção Farmacêutica

Em 1990, "Hepler e Strand ultizaram pela primeira vez na literatura científica o termo *Phamarceutical Care*", que foi traduzido em nosso país para Atenção Farmacêutica. Então, a atenção farmacêutica é a provisão responsável do tratamento farmacológico com o objetivo de alcançar resultados satisfatórios na saúde, melhorando o estilo e a qualidade de vida do paciente. A atenção farmacêutica é uma sequência de passos de métodos clínicos. O método clínico inclui a coletas de dados, a identificação do problema e a implantação de um plano ao cuidado e seguimento do paciente.

### **Doença Falciforme**

A doença falciforme é uma alteração genética, caracterizada por um tipo de hemoglobina mutante designada por hemoglobina S (ou Hb, S) que provoca a distorção dos eritrócitos, fazendo-os tomar a forma de “foice” ou “meia-lua”. A doença falciforme trata-se de ser uma questão genética, ou seja, herdada dos pais para os filhos. Os pais sempre são portadores de traço ou heterozigotos S ou C ou beta talassemia ou tem doença falciforme.

Anemia falciforme (AF) atende a essas condições e envolve aspectos psicológicos e sociais de difícil manejo, razão pela qual os portadores dessa doença necessitam de cuidados especiais e atenção integral. A doença tem sido estudada do ponto de vista molecular e epidemiológico, mas há poucas informações sobre cuidados especiais para esse tipo de paciente, enquanto na assistência medicamentosa a informação é zero (PAIVA e SILVA, RAMALHO & CASSORLA, 1993). A anemia falciforme é a doença hereditária do sangue mais comum no mundo. Estima-se que 1: 7.400 pessoas nascidas no estado de São Paulo sejam afetadas a cada ano (MAGALHÃES et al., 2009).

### **Complicações da Doença**

#### **Dor**

Um aspecto importante, principalmente nos cuidados desses pacientes, é o manejo adequado da dor. A dor é decorrente da dificuldade da circulação do sangue que fica com a viscosidade aumentada por conta das hemácias falcizadas podendo causar os entupimentos de pequenos vasos. Células mais densas, com concentração mais elevadas de Hbs, apresentam menor afinidade pelo oxigênio e alta viscosidade, e pode perder o seu poder deformatório que dificulta a circulação pelos vasos de pequeno calibre (FIGUEIREDO, 2007). Dores localizadas nas mãos e pés, e denominada dactilite e muito frequente em crianças até os cinco anos de idade (ANVISA, 2002).

#### **Icterícia**

Os níveis de bilirrubina quando estão altos nos pacientes falcêmicos gera um quadro de icterícia, decorrente da destruição acelerada das hemácias, gerando um excesso de seus precursores e uma formação precipitadas de sais biliares. A icterícia e uma coloração amarelada dos olhos e pele devido ao acúmulo de pigmento nos tecidos. A piora do quadro de icterícia pode levar ao quadro de colelitíase, com cálculos múltiplos e pigmentados, sendo necessária intervenção cirúrgica na maioria dos casos (colecistectomia) (GUMIERO et al., 2007).

#### **Infecções**

Pacientes falcêmicos sofrem uma asplenia funcional que causa uma imunodepressão. Isso ocorre devido o baço ser um órgão produtor de células de

defesas do tipo linfócitos B, que sintetizam anticorpos contra pneumococos e hemofilias influenza tipo B (Hib). Os pneumococos são considerados os principais agentes relacionados aos obtidos associados a infecções. (LOGGETTO et al, 1999). Uma infecção é acompanhada por uma desidratação e baixa tensão de oxigênio sanguíneo, as crises algicas tornam-se mais fortes, tendo em conta que as moléculas aumentam a adesão da hemácia ao endotélio do vaso sanguíneo facilitado a vaso-occlusão. (DI NUZZO e FONSECA, 2004).

### **Acidente vascular encefálico**

O acidente vascular encefálico cerebral ocorre devido às lesões que podem ser isquêmicas ou hemorrágicas. Na isquemia, o fluxo sanguíneo é bloqueado por falta de oxigênio em certas partes do cérebro, levando mudanças eles podem expressar sintomas clínicos ou não. O sangramento inclui que vaso sanguíneo transborde. Em pacientes com células falciformes efusões silenciosas é mais um evento, mudanças visuais e déficits de atenção e memória (PLUMACHER et al., 2004).

### **Crise de sequestro esplênico agudo**

As crises de sequestro esplênico agudo (CSEA) são as maiores causas de mortalidade entre os pacientes das doenças falciforme, ocorrendo em até 30% desses antes mesmo dos cinco anos de idade. É caracterizado pelo aumento do baço, decorrente do acúmulo de hemácias dentro do órgão, com consequência de quedas de níveis circulantes das células vermelhas no sangue periférico no mínimo de 2g/dl dos valores basais do paciente (ANVISA, 2002). Devido a isso, os pacientes correm o risco de apresentar choque hipovolêmico, podendo assim ir a óbito em poucas horas. A maneira mais efetiva de reverter esse quadro de CSEA é realizando uma transfusão de células vermelhas, desde que a detecção do episódio seja precoce e podendo ser necessário realizar a operação de esplenectomia (CANÇADO et al, 2009).

Alguns autores indicam uma relação entre a ocorrência de CSEA e infecções, mas essa não poderia ser comprovada. Observando-se que pacientes com níveis mais elevados de HbF apresentam menores chances de desenvolver CSEA (CANÇADO et al, 2009). As crises mais recorrentes são em cerca de 50% dos pacientes que sobrevivem ao primeiro episódio, sendo que 20% a mortalidade desses pacientes (ANVISA,2002)

### **Síndrome torácica aguda**

A oclusão vascular é comum nos pulmões de pacientes com falciforme sendo a síndrome torácica águia (STA) a principal causa em adultos que podem levar a óbito (GUALANDRO, FONSECA & GUALANDRO, 2007). A STA tem a característica de uma serie de sintomas que podem iniciar com febre e evoluindo para uma tosse com dispneia, dor torácica e infiltração pulmonar evidenciado por radiografia (GUALANDRO, FONSECA & GUALANDRO, 2007).

## Tratamento

Em questão ao quadro clínico do paciente de doença falciforme não existe um tratamento específico. Quanto ao tratamento protocolo clínico e diretrizes terapêuticas da doença falciforme é priorizada a prevenção de crises vaso-oclusivas, algica, aplasia, sequestro esplênico, torácica água e neurológica com varias complicações, a prevenção de infecções já nos primeiros dias e vida, visando melhora na sobrevida a qualidade e bem estar de vida dos pacientes. Outros procedimentos são adotados como um meio de minimizar seus efeitos como: medicamentos quelantes, paliativos e preventivos. (BRAGA, 2007; BRUNETTA, et al, 2010).

A maioria das crises dos pacientes da doença falciforme são caracterizadas por episódios de dor severa. Alguns medicamentos podem aliviar as dores. Fármacos como paracetamol é indicado em casos leves, pois é eficaz em dores secundárias. A maioria dos pacientes podem apresentar um número maior de crises, e quando o número é acima de seis episódios de crises por um período de um ano, é indicado o uso de hidroxiureia este fármaco gera um resultado positivo, tendo em vista que ele estimula a produção de hemoglobina fetal, ajudando no impedimento da síndrome aguda (SANTOS,2009). Inclusive além da hidroxiureia outros fármacos podem ser utilizados, como a fenoximetilpenicilina Potássica, Benzilpenicilina, Benzatina, Estolato de Eritromicina (BRASIL,2016). A hidroxiureia é um medicamento que vem mostrando muitos resultados positivos com relação ao tratamento da doença falciforme, que começou a fazer parte de um conjunto terapêutico para pacientes no ano de 1998 e desde então vem demonstrado eficácia que previne complicações clínicas melhorando a qualidade de vida (CANÇADO et al, 2009).

## MATERIAIS E MÉTODOS

A proposta desenvolvida nesse estudo foi entender a atenção farmacêutica na doença falciforme e alguns possíveis tratamentos farmacológicos. A pesquisa foi realizada através de revisão bibliográfica e teses e artigos publicados no Google Acadêmico e Scientific Electronic Library Online (SciELO). Realizou-se a pesquisa bibliográfica utilizando os seguintes descritores: Doença Falciforme, Atenção Farmacêutica, Educação Sanitária. Foram utilizados no estudo, artigos completos, relacionados ao tema publicado entre 1990 e 2020. Foram excluídas todas as produções científicas que não condiziam com os critérios acima descritos.

## RESULTADOS E DISCUSSÃO

### ATUAÇÃO DO FARMACÊUTICO NA DOENÇA FALCIFORME

A importante atuação do farmacêutica na atenção farmacêutica, atuando para garantia do acesso ao medicamento e ao seu uso racional. “De acordo com Novaes (2009) o desempenho da terapêutica e do diagnóstico dos pacientes, em muitos casos, irá geralmente depender dos cuidados realizados por uma equipe multiprofissional.” Assim é importante reforçar a boa integração e comunicação com os profissionais e participantes de toda equipe para que o paciente seja bem atendido.

Podemos descartar a importância do Farmacêutico dentro da equipe multiprofissional, por ser responsável de toda atenção farmacêutica para garantir o uso correto e seguro dos medicamentos.

A atenção farmacêutica possui uma grande importância em devolver e realizar atividades em que abrange o uso correto e racional de medicamentos. Com essa relação, o farmacêutico consegue identificar e corrigir determinados problemas que podem estar relacionados as prescrições médicas como: interação medicamentosa, medicamentos com a mesma indicação terapêutica, medicamentos sem dose, medicamentos com posologia alterada e medicamentos sem via de administração e medicamentos que estão fora da padronização (REIS,2013). Por vezes o portador da doença falciforme não possui muitos recursos ou não encontra no sistema de saúde aquilo que procura, ele busca o Farmacêutico uma atenção, orientação, por ser o profissional na área da saúde mais acessível. Em alguns determinadas situações o farmacêutico será o ultimo a ter contato com o paciente e terá como um profissional da saúde, antes de usar quaisquer medicamentos. Desse modo é de grande importância a atenção farmacêutica e estar preparado para poder atender bem e ter conhecimento adequado para oferecer ao paciente. (PEREIRA; FREIRAS, 2008). Além disso os farmacêuticos atuam na triagem neonatal e oferecem esse aconselhamento genético, diagnóstico garantido dessa forma a qualidade e o cuidado. (REIS, 2013) .

## CONCLUSÃO

Portanto, através destes estudos conclui-se que a atuação do farmacêutico na doença falciforme é primordial para realização de atividades e de bem-estar, que vão além de algumas funções padrões como orientação, acompanhamento da terapia medicamentosa e a melhor qualidade de vida do paciente. O profissional farmacêutico é indispensável na evolução positiva do paciente falcêmico com diminuição da ocorrência de complicações.

A atenção farmacêutica está cada vez mais inserida nos serviços de saúde, sua atuação é benéfica tanto no ponto de vista clínico quanto do ponto de vista econômico, aperfeiçoando e contribuindo também para uma terapia de mais qualidade para os pacientes e com apoio do prescritor, visando o principalmente o uso racional dos medicamentos.

## REFERÊNCIAS

- ANVISA. Manual de diagnóstico e tratamento de doenças falciformes. Brasília, 2002.
- BRAGA, J.A.P. Medidas gerais no tratamento das doenças falciformes. **Rev. Bras Hematol. Hemoter.**; 29(3):233- 238. 2007.
- BRASIL. Ministério da Saúde. **Protocolo Clínico e diretrizes Terapêuticas – Doença Falciforme**. Brasília, 2016.

BRUNETTA D., CLÉ D., HAES T., RORIZ-FILHO J., MORIGUTI J. Manejo das complicações agudas da doença falciforme. **Medicina**; 43(3):231-72. 2010.

CANÇADO R.D., LOBO C., ÂNGULO I.L., ARAUJO P.I.C, JESUS J. A. Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas para o uso de hidroxureia na doença falciforme. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**; 31(5): 361- 366. 2009.

CAVALCANTI J.M., MAIO M.C. Entre negros e miscigenados: a anemia e o traço falciforme no Brasil nas décadas de 1930 e 1940. História, **Ciências, Saúde – Manguinhos**; 18(2):377-406. 2011.

DI NUZZO, D.V.P., FONSECA, S.F., Anemia falciforme e infecções. **J. Pediatr.**, v.80, n.5, p. 347-354, 2004.

FIGUEIREDO, M.S. Agentes indutores da síntese de hemoglobina fetal. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, v.29, n.3, p.313-315, 2007.

GUALANDRO, S.F.M.; FONSECA, G.H.H.; GUALANDRO, D.M. Complicações cardiopulmonares das doenças falciformes. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, v.29, n.3, p. 291-298, 2007.

GUIMARÃES C.T.L., COELHO G.O. A importância do aconselhamento genético na anemia falciforme. **Ciência & Saúde Coletiva**; 15 (Supl. 1):1733-1740, 2010.

GUMIERO, A.P.S.; BRANDÃO, M.A.B.; PINTO, E.A.L.C.; ANJOS, A.C. Colelitíase no paciente pediátrico portador de doença falciforme. **Rev. Paul. Pediatr.**, v.25, n.4, p.377-381, 2007

HEPLER, C.D. **The third wave in pharmaceutical education: the clinical movement.** Am. J. Pharm. Educ., v.51, n.4, p.369-385, 1987.

HEPLER, C.D.; STRAND, L.M. **Opportunities and responsibilities in pharmaceutical care.** Am. J. Hosp. Pharm., v.47, n.3, p.533- 543, 1990.

HOFFBRAND A.V., MOSS P.A.H. **Fundamentos em hematologia.** 6° ed. Porto Alegre: Artmed, 2013.

LOGGETTO, S.R.; PELLEGRINI-BRAGA, J.A.; COSTA-CARVALHO, B.T.; SOLÉ, D. Alterações imunológicas em pacientes com Anemia Falciforme. **Rev. bras. alerg. imunopatol.**, v.22, n.3, p.77-82, 1999.

LOUREIRO M.M., ROZENFELD S. Epidemiologia de internações por doença falciforme no Brasil. **Rev. Saúde Pública**; 39(6): 943-949. 2005.

MAGALHÃES, P.K.R.; TURCATO, M.F.; ANGULO, I.L.; MACIEL, L.M.Z. Programa de triagem neonatal do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo, Brasil. **Cad. Saúde Pública**, v.25, n.2, p.445-454, 2009.

NOVAES M.R.C.G., NUNES M.S., BEZERRA V.S. Orgs. **Guia de Boas Práticas em Farmácia Hospitalar e Serviços de Saúde**. 2° ed. São Paulo: Manole, 2009.  
PAIVA E SILVA, R.B.; RAMALHO, A.S.; CASSORLA, R.M.S. A anemia falciforme como problema de saúde pública no Brasil. **Rev. Saúde Pública**, v.27, n.1, p.54-58, 1993.

PLUMACHER, Z.; FERRER-OCANDO, O.; ARTEAGA-VIZCAÍNO, M.; WEIRMEDINA, J.; FERRER, Y.; Enfermedades cerebrovasculares en pacientes con anemia falciforme. **Invest. clín.**, v.45, n.1, 2004.

REIS, TM. **Conhecimento e condutas dos farmacêuticos para a dispensação de medicamentos e a realização da atenção farmacêutica em drogarias**. Universidade Federal do Rio Grande do Sul. Porto Alegre. 2013.

SANTOS, J.L. **Síntese e avaliação farmacológica de protótipos candidatos à fármacos para o tratamento dos sintomas da anemia falciforme**. Universidade Estadual Paulista Júlio de Mesquita Filho. Araraquara. 2009.

SILVA, M.C.; SHIMAUTI, E.L.T. Eficácia e toxicidade da hidroxiuréia em crianças com anemia falciforme. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, v.28, n.2, p.144-148, 2006.