

MINISTÉRIO DA SAÚDE

DOENÇA FALCIFORME

ATENÇÃO INTEGRAL
À SAÚDE DAS MULHERES



Brasília – DF
2015



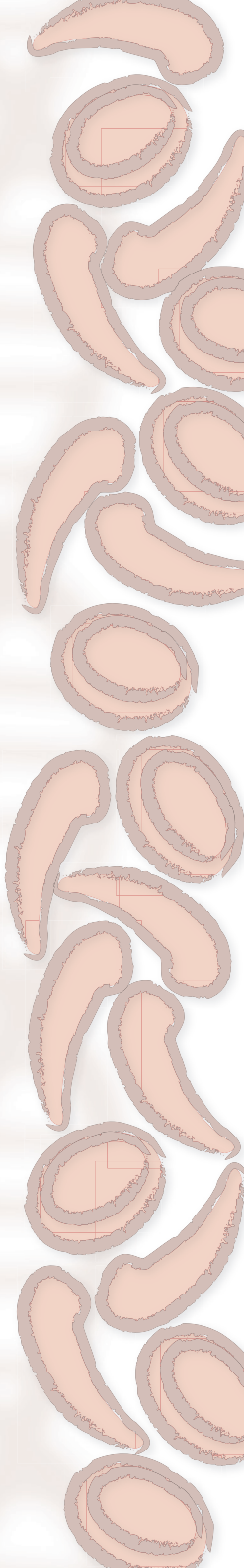
MINISTÉRIO DA SAÚDE
Secretaria de Atenção à Saúde
Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência

DOENÇA FALCIFORME

ATENÇÃO INTEGRAL
À SAÚDE DAS MULHERES



Brasília - DF
2015



2015 Ministério da Saúde.



Esta obra é disponibilizada nos termos da Licença Creative Commons – Atribuição – Não Comercial – Compartilhamento pela mesma licença 4.0 Internacional. É permitida a reprodução parcial ou total desta obra, desde que citada a fonte.

A coleção institucional do Ministério da Saúde pode ser acessada, na íntegra, na Biblioteca Virtual em Saúde do Ministério da Saúde: <www.saude.gov.br/bvs>.

Tiragem: 1ª edição – 2015 – 25.000 exemplares

:: Elaboração, distribuição e informações ::

MINISTÉRIO DA SAÚDE

Secretaria de Atenção à Saúde

Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência

Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados

SAF SUL, Trecho 2, Edifício Premium, Torre 2, ala B, 2º andar, sala 202

CEP: 70070-600 – Brasília/DF

Tel.: (61) 3315-6149

Fax: (61) 3315-6152

Site: www.saude.gov.br

E-mail: sangue@saude.gov.br

:: Coordenação ::

• MARIA DE FÁTIMA POMBO MONTORIL

• JOICE ARAGÃO DE JESUS

:: Editora responsável ::

MINISTÉRIO DA SAÚDE

Secretaria-Executiva

Subsecretaria de Assuntos Administrativos

Coordenação-Geral de Documentação e Informação

Coordenação de Gestão Editorial

SIA, Trecho 4, lotes 540/610

CEP: 71200-040 – Brasília/DF

Tels.: (61) 3233-1774 / 3233-2020

Fax: (61) 3233-9558

Site: <http://editora.saude.gov.br>

E-mail: editora.ms@saude.gov.br

:: Equipe editorial ::

Normalização | AMANDA SOARES

Revisão | KHAMILA SILVA e TATIANE SOUZA

Impresso no Brasil / *Printed in Brazil*

Ficha catalográfica

Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência.

Doença falciforme: atenção integral à saúde das mulheres / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência – Brasília : Ministério da Saúde, 2015.

144 p.: il.

ISBN 978-85-334-2214-8

1. Doenças Falciformes. 2. Atenção integral à saúde. 3. Saúde da mulher. I. Título.

CDU 616.155.135

Catálogo na fonte – Coordenação-Geral de Documentação e Informação – Editora MS – OS 2015/0107

:: Títulos para indexação ::

Em inglês: Sickle cell disease: integral care to womens' health

Em espanhol: Enfermedad de células falciformes: atención integral a la salud de las mujeres

Sumário

Apresentação	5
Introdução	8
Doença e traço falciforme no Brasil	11
Mulheres com DF: preconceito e trabalho adequado	14
Altair dos Santos Lira Jucidalva Gomes Rosa Cândida Cordeiro	
Fisiopatologia	21
Clarisse Lobo	
Infância e adolescência	24
Sandra Calegare Maria Stella Figueiredo	
Sexualidade	30
Théo Lerner Silvia Lúcia Ferreira Aline Silvia Gomes Xavier	
Período reprodutivo e anticoncepção	41
Helena Hachul de Campos Zélia Maria Campos Domingos T. J. Ferreira Claudia Araújo Ticiane Osvald Ramos	
Gestação	56
Sergio H. Martins-Costa Janete Vettorazzi José Geraldo Lopes Ramos Ana Cristina Silva Pinto	
O climatério	66
Helena Hachul de Campos	

Saúde mental.....	80
André Maame Cafagne Ariane Furtado Bedran de Castro Zuiani Bernardo Banducci Rahe	
Saúde ocupacional.....	85
Fabio Roberto Oliveira da Silva Ana Elise Vieira Rocha	
Mortalidade materna	88
Patrícia Santos Resende Cardoso Regina Amélia Lopes Pessoa de Aguiar Marcos Borato Viana	
Saúde do adulto	100
Rita de Cássia Rosário Cavalheiro Perla Vicari	
Orientação e aconselhamento genético na herança falciforme.....	110
Helena Pimentel	
A dor: entendendo as pessoas que a sente.....	114
Cecília Izidoro	
Educação em saúde e autocuidado na doença falciforme	121
Paulo Ivo C. Araújo	
Equipe técnica.....	135
Centros de referência em DF.....	138

Gestação

Sergio H. Martins–Costa | Janete Vettorazzi |

José Geraldo Lopes Ramos | Ana Cristina Silva Pinto

A doença falciforme (DF) também interfere na vida sexual e reprodutiva de mulheres e de homens. Apesar disso, ainda são poucos os estudos voltados para identificar aspectos subjetivos da saúde reprodutiva. Esta deve ser aqui entendida como a vivência plena da sexualidade, o planejamento reprodutivo, o uso de contraceptivos, a gravidez, o parto e o puerpério.

Ao longo da gestação, ocorrem alterações fisiológicas no volume sanguíneo e na hemostasia. O conhecimento dessas alterações é fundamental, pois é capaz de potencializar a ocorrência de problemas hematológicos na gestação, como anemias, hemorragias e tromboembolismo. A DF pode influenciar desfavoravelmente a evolução da gestação, tendo como resultado o abortamento. Um estudo de gestantes jamaicanas com DF revelou que apenas 57% das gestações evoluíram bem, com recém-nascidos vivos, comparados com 89% nos controles.¹

Serjeant et al.,² em estudo comparativo entre mulheres com DF que estavam grávidas e outras de um grupo-controle, constatou que as mulheres SS tiveram menarca e a primeira gestação mais tardiamente. O número de abortos foi maior do que o observado no grupo-controle, 36% e 10%, respectivamente. Além disso, comprovou que os recém-nascidos SS tinham menor idade gestacional e baixo peso ao nascer, em comparação com os do grupo-controle. A perda fetal e o aumento da morbidade materna em mulheres com DF foram também confirmados.

Gravidez, parto e puerpério

Para as mulheres com DF, a gravidez é uma situação potencialmente grave, que pode deixá-las ainda mais fragilizadas e inse-

guras. Mesmo com alta incidência de complicações durante a gestação, elas convivem com o sentimento positivo de engravidar, ter filhos e da realização da maternidade. Durante o parto e o puerpério, necessitam de assistência diferenciada, pois vivem, nesses momentos de alegria e plenitude, o risco de morte e o medo que o filho também tenha a doença.

No período pré-concepcional devem ser revisados o quadro vacinal e os exames laboratoriais rotineiros, incluindo urocultura. Tratamento da bacteriúria assintomática e o uso de ácido fólico (5 mg/dia) são medidas obrigatórias na gestação.

Todas as gestantes e, de modo particular, aquelas com DF, deveriam chegar tranquilas ao momento do trabalho de parto, após o acompanhamento pré-natal adequado. O pré-natal é o período em que deve ser feito o rastreamento dos fatores de risco gestacionais e o tratamento das enfermidades associadas. Deve-se solicitar a eletroforese de hemoglobina, entre os exames de rotina para o diagnóstico da DF. Uma vez detectada, está-se diante de uma gravidez de risco, que deverá ser acompanhada em serviço especializado e com a presença de hematologista.

Devido às complicações, a gravidez em mulheres com DF é considerada de alto risco. Ou seja, a mãe e/ou o bebê apresentam maior probabilidade de terem a saúde comprometida e com risco de vida em percentagem maior que as mulheres sem a doença.

A não realização do pré-natal, por si só, pode ser considerado fator de risco para a gestação. As gestantes com DF devem ter um intervalo de duas semanas para as consultas de pré-natal, até a 26ª semana, e, após tal período, em consultas semanais. É importante que sejam atendidas por uma equipe multiprofissional, a fim de garantir que todos os aspectos da gravidez sejam abordados.³

Embora as mulheres com DF estejam sujeitas a riscos durante a gravidez, isso não impede, sequer atenua, o desejo de engravidar. Por outro lado, os profissionais de saúde estão ainda muito despreparados para atuar no cuidado, em particular durante a gestação, o que pode contribuir para aumentar a insegurança e o medo que elas experimentam nessa fase da vida. Faz-se necessário o acompanhamento do pré-natal diferenciado e iniciado o mais precocemente possível. Preferencialmente, deve ser realizado em serviços com equipes capacitadas, a fim de diminuir a incidência das complicações, assegurar tratamento adequado e reduzir, assim, a mortalidade materna e perinatal.

O planejamento da gestação é fundamental, sobretudo em mulheres com DF, as quais devem receber suporte de equipe multiprofissional e multidisciplinar com obstetras, nutricionistas e hematologistas. Os cuidados devem ser recebidos, de preferência, em centros de referência para gestação de alto risco. A equipe precisa estar atenta para o estado nutricional, ser minuciosa na profilaxia das infecções, e ater-se no cuidado de uso muito restrito de transfusão sanguínea. Tais são as medidas mais importantes para diminuir a morbiletalidade materna e fetal.

Mesmo com acompanhamento especializado, estudos têm demonstrado que a assistência pré-natal, por si só, não consegue identificar adequadamente o risco intraparto. Cabe salientar que o trabalho de parto, o parto e o puerpério constituem períodos nos quais a atenção médica e de enfermagem de boa qualidade pode ser decisiva para o desfecho em bom termo da gestação.⁴

A gravidez pode agravar a DF com o aumento da frequência e da gravidade das crises dolorosas e das infecções. Os riscos materno-fetais incluem aumento das crises vaso-oclusivas no pré e no pós-parto, infecções no trato urinário, complicações

pulmonares, anemia, pré-eclâmpsia e até óbito. Nas complicações fetais, observam-se partos pré-termo, restrição do crescimento intrauterino devido à vaso-oclusão placentária, sofrimento fetal durante o trabalho de parto e no parto, além de elevação da taxa de mortalidade perinatal.

Fatores biológicos e sociais podem, assim, representar riscos para um desfecho desfavorável da gestação e devem ser caracterizados como marcadores e preditores de morbiletalidade futura. Dessa forma, durante a gestação, as mulheres com DF encontram-se em condições especiais inerentes ao estado gravídico, que acarretam mudanças nos processos metabólicos. Se medidas, podem determinar o estado fetal. Portanto, toda gestação traz em si risco potencial para as mulheres como para o bebê. No entanto, apenas para pequeno número delas, esse risco está muito aumentado: por exemplo, nas gestantes soropositivas, diabéticas, hipertensas, renais e com DF.⁵

Durante a gravidez, o risco de pré-eclâmpsia e trombose venosa profunda é aumentado. A oclusão de vasos sanguíneos da placenta, com rígidas hemácias deformadas, pode causar abortos de repetição e óbito fetal intrauterino.^{6,7}

Estudo realizado por Leborgne-Samuel et al.,⁹ com 68 grávidas, identifica que as complicações mais severas aconteceram em mulheres com hemoglobinopatia SS (88%). Esse resultado desfavorável foi também observado na pesquisa de Serjeant et al.² Para esses autores, outros fatores, entretanto, podem contribuir para os agravos na gravidez das mulheres com DF: por exemplo, problemas de subnutrição e infestações parasitárias, fatores esses comprometedores para a gestante e para o feto. A causa mais comum de morbidade na gestação são as crises dolorosas, além de outras complicações como infecções pré e pós-parto (especialmente a pielonefrite e as pneumonias),

restrição do crescimento fetal, parto prematuro, natimortalidade, abortamentos espontâneos, agravamento das lesões ósseas e da retinopatia, baixo peso ao nascimento e pré-eclâmpsia.

As complicações ocorrem com maior frequência no terceiro trimestre da gestação, os fatores precipitantes mais frequentes das crises algícas devem ser afastados, como desidratação, exposição ao frio, exercícios físicos extenuantes e estresse.¹ Com a morbidade materna tão aumentada, é inevitável que a mortalidade materna também esteja elevada.

Idealmente, o pré-natal deve ser realizado com equipe de saúde treinada para acompanhamento de gestantes de alto risco. Além dos exames da rotina do pré-natal devem ser realizados os seguintes exames laboratoriais: função renal e hepática, bilirrubinas, lactato desidrogenase, proteinúria de 24 horas e contagem de reticulócitos e de plaquetas. A pesquisa dos anticorpos irregulares deve ser realizada e repetida com regularidade, independentemente da tipagem sanguínea materna, pelo maior risco de aloimunização por anticorpos atípicos, uma vez que na maioria das vezes a pessoa já recebeu hemoderivados previamente. No primeiro trimestre, também está indicada a ecocardiografia da gestante para avaliar a existência ou não de hipertensão pulmonar, que, se presente, acarreta grande risco de letalidade materna.

Ao longo da gestação é necessário estar atento às infecções que podem levar ao desencadeamento das crises falcêmicas. A bacteriúria, sintomática ou não, deve ser pesquisada e tratada. A hidratação há que ser encorajada em cada consulta, pois a desidratação também é fator agravante para as crises.

Não há consenso na literatura sobre a utilização de transfusão profilática e essa prática não parece ter benefícios, além da diminuição da crise de dores, não alterando desfechos maternos, fetais ou operatórios. Em gestantes com DF, as indicações

para transfusão sanguínea são: níveis de hemoglobina <5 g/dl; redução de 20% nos níveis basais de hemoglobina; síndrome torácica aguda; hipoxemia; pré-eclâmpsia ou outros sintomas de anemia. A hidroxiureia tem efeitos teratogênicos e não deve ser utilizada na gestação ou amamentação, pois também é excretada no leite materno. O crescimento fetal deve ser acompanhado atentamente ao longo de toda gestação, e o monitoramento fetal regular deve iniciar-se entre 32 e 34 semanas.

A gestação é uma experiência repleta de sentimentos intensos que podem desencadear medos e conflitos na gestante. Nas mulheres com DF, além dos sentimentos comuns a toda gestante, está presente a tensão decorrente do fato de possuírem uma doença crônica que acarreta grande risco e complicações, tanto para ela quanto para o feto. Assim, a decisão de ter um filho e concretizar o desejo de ser mãe é marcada por sentimentos dúbios que se alternam: ora a felicidade de gerar um filho, ora o medo e ansiedade do que está por vir. Como se sabe, mulheres com DF apresentam maior risco de abortamento ou de complicações durante o parto. O apoio dos familiares e de profissionais de saúde é essencial para que a gestação dessas mulheres seja enfrentada de forma mais tranquila.

A gestante tem muita insegurança e desconhecimento nessa fase de sua vida e, portanto, pode não estar preparada para enfrentar a dimensão clínica da doença. Além disso, se o seu companheiro não tem a doença, isso dificulta mais a compreensão do mesmo sobre a patologia, suas consequências na gestação e suas possíveis limitações.¹

As gestantes estão sob maior risco de desenvolver parto prematuro, sendo que 30% a 50% evoluem para o parto antes de completar 36 semanas de gestação, com idade gestacional média na ocasião do parto de 34 semanas. Durante

a assistência ao parto dessas mulheres, o acompanhamento obstétrico é fundamental. Deve-se atentar para o uso de analgesia e, preferencialmente, conduzir o trabalho de parto com anestesia peridural contínua; reposição de fluidos com cautela, pela possibilidade de comprometimentos cardíaco e pulmonar; manutenção de oxigenação satisfatória com avaliação contínua; monitorização da frequência cardíaca fetal clínica; cardiocotografia, se necessário, durante a condução do trabalho de parto; e avaliação da necessidade de hemotransfusão, principalmente em caso de cesárea, para manter nível de hemoglobina em 9-10 g/dl. É importante a manutenção da temperatura ambiente da sala, pois tanto o RN como a puérpera podem ter complicações próprias da doença em ambiente mais frio.³

No trabalho de parto e no pós-parto imediato recomenda-se a hidratação rigorosa, assim como a monitorização contínua. O bloqueio anestésico regional no trabalho de parto está recomendado e deve ser realizado manejo meticuloso de líquidos, oxigenação e analgesia no trabalho de parto, no parto natural ou na cesariana e no puerpério. A anestesia geral está relacionada a maior risco de pneumonite de aspiração de conteúdo gástrico e de hipóxia.

No puerpério é preciso lembrar-se de que há risco aumentado de tromboembolismo, estando indicada a deambulação precoce e profilaxia da trombose, em alguns casos. Durante o puerpério, que corresponde a seis semanas após o parto normal ou a cesariana, ante a expulsão da placenta e a readaptação do organismo alterado pela gravidez e pelo parto, a mulher necessita de cuidados especiais, tais como: boa hidratação, prevenção do tromboembolismo com deambulação precoce, manutenção da analgesia e avaliação da necessidade de transfusão, quando

houver perdas sanguíneas excessivas. O profissional de saúde deve reforçar a importância de levar o recém-nascido para controle na unidade básica de saúde para exame clínico, a triagem neonatal e a vacinação. Do mesmo modo, indicar o acompanhamento e a continuidade de aconselhamento genético, e o retorno no máximo em 40 dias para o planejamento familiar e o uso de contraceptivo adequado.^{3,8}

A redução na morbiletalidade materno-fetal em gestantes com DF tem sido relatada por diversos autores, sendo esta atribuída à melhoria no cuidado geral dispensado às pessoas com a doença. O acompanhamento das pessoas com a enfermidade por equipes multidisciplinares capacitadas, o cuidado pré-natal criterioso, a realização regular de exames ultrassonográficos para acompanhar o desenvolvimento fetal, a instituição de medidas educativas para o estímulo do autocuidado, o uso regular de ácido fólico, além do acesso ao aconselhamento genético, podem contribuir para a redução da morbiletalidade materno-fetais em gestantes com a doença.¹

É importante reafirmar que a internação devido a complicações da DF aumenta os custos do serviço de saúde. A assistência deve acontecer com ação multiprofissional, desde a atenção básica até a média e alta complexidade. A descentralização da atenção para as unidades básicas e de menor complexidade garante às mulheres com DF a integralidade do cuidado, maior acesso aos serviços de saúde, além de privilegiar o autocuidado, tão necessário à qualidade de vida das mulheres com a doença.

Considerações finais

O impacto da DF é sentido desde cedo pelas meninas, pois a menarca e algumas características sexuais, como o desejo sexual, apareceram tardiamente, ocorrendo, para muitas, o

retardo na vivência da sexualidade. Muitas dúvidas instalam-se devido ao medo do desconhecido dessa fase da vida, e também por não estarem preparadas para enfrentar os diferentes sinais e sintomas da doença. As intercorrências clínicas, nessa fase, podem ser graves e criam dificuldades principalmente com relação às experiências reprodutivas.

Embora as mulheres com DF estejam sujeitas a riscos durante a gravidez, isso não impede, sequer atenua, o desejo de engravidar. Faz-se necessário o acompanhamento do pré-natal diferenciado e iniciado o mais precocemente possível, preferencialmente em serviços com equipes capacitadas para diminuir a incidência das complicações, e assegurando tratamento adequado, reduzindo assim a mortalidade materna e perinatal.

Referências

¹ ZANETTE, A. M. Gravidez e contracepção na doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia**, [S.l.], v. 29, n. 3, p. 309-312, 2007.

² SERJEANT, G. R. et al. Outcome of pregnancy in homozygous sickle cell disease. **Am. J. Obstet. Gynecol.**, St. Louis, v. 103, p. 1278-1285, 2004.

³ BRASIL. Ministério da Saúde. **Portaria GM/MS nº 822/01, de 6 de junho de 2001**. Institui no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal – PNTN. 2001. Disponível em: <<http://redesaude.or.br/portal/home/conteúdo/biblioteca/biblioteca/normas-tecnicas/010.pdf>>. Acesso em: 23 maio 2012.

⁴ ORGANIZAÇÃO PANAMERICANA DA SAÚDE – OPAS; OMS. 26ª Conferência Sanitária Pan-americana, 54ª Sessão do Comitê Regional. Estratégia para Redução da Mortalidade e Morbidade maternas, 2004. p. 37-53.

- ⁵ GOMES, R. et al. Os sentidos do risco na gravidez segundo a obstetrícia: um estudo bibliográfico. **Rev. Latino em Enfermagem**, [S.l.], v. 9, n. 4, p. 62-67, jul 2001.
- ⁶ ARAÚJO, P. I. O autocuidado na doença falciforme. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, [S.l.], v. 29, n. 3, p. 239-246, 2007.
- ⁷ SALQUE, C. et al. Sickle cell anemia and pregnancy: considerations on systematic prophylactic transfusion **J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod.**, Paris, v. 30, n. 2, p. 160-165, Apr. 2001.
- ⁸ FREITAS, F. et al. **Rotinas em obstetrícia**. 5. ed. Porto Alegre: Artmed, 2006.
- ⁹ LEBORGNE-SAMUEL Y. et al. Drépanocytose and grossesse: revue of 68 observations en Guadeloupe. **J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod.**, [S.l.], v. 29, p. 86-93, 2000.

Bibliografia complementar

- DUARTE, S. J. H.; ANDRADE, S. M. O. Assistência pré-natal no Programa Saúde da Família. **Esc. Anna Nery Rev. Enferm.**, [S.l.], v. 10, n. 1, p. 121-126, 2006.
- FERREIRA, S. L.; SILVA, C. F. da. Características da sexualidade de mulheres negras com doença falciforme em Salvador, na Bahia. **Conj. & Planej.** Salvador, n. especial, p. 38-47, jul./set. 2010.
- SMELTZER, S. C.; BARE, B. G. **Brunner & Suddarth, tratado de enfermagem médico-cirúrgica**. 10. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2005. v. 2.
- ZAGO, M. A. Considerações gerais. In: AGÊNCIA NACIONAL DE VIGILÂNCIA SANITÁRIA. **Manual de diagnóstico e tratamento de doenças falciformes**. Brasília: Ministério da Saúde; Agência Nacional de Vigilância Sanitária, 2002. p. 10-12.