MINISTÉRIO DA SAÚDE

DOENÇA FALCIFORME

ENFERMAGEM NAS URGÊNCIAS E EMERGÊNCIAS – A ARTE DE CUIDAR



Brasília – DF
2014

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

DOENÇA FALCIFORME

ENFERMAGEM NAS URGÊNCIAS E EMERGÊNCIAS – A ARTE DE CUIDAR



Brasília – DF
2014

2014 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 – 2014 – 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

:: *Elaboração do texto* ::
• CARMEN CUNHA MELLO RODRIGUES

:: *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 | CHRISTIAN KILL e DELANO SILVA
Revisão | PAULO HENRIQUE DE CASTRO e KHAMILA SILVA

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 : enfermagem nas urgências e emergências : a arte de cuidar / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência – Brasília : Ministério da Saúde, 2014.
76 p.: il.

ISBN 978-85-334-2197-4

1. Doenças Falciformes. 2. Enfermagem. 3. A arte de cuidar. 4. Sistema Único de Saúde – Urgências e emergências. I. Título.

CDU 616.155.135

Catalogação na fonte – Coordenação-Geral de Documentação e Informação – Editora MS – OS 2014/0326

:: *Títulos para indexação* ::
Em inglês: Sickel cell disease: nursing staff in urgencies and emergencies – the art of care
Em espanhol: Enfermedad de células falciformes: la enfermería en las urgencias y emergencias – el arte de cuidar

Sumário

Apresentação 5

Atenção integral em doença falciforme 8

O que é doença falciforme? 11

Urgências e emergências em doença falciforme 17

Dor 18

Síndrome torácica aguda 41

Priapismo 43

Infecções 45

Anemias 48

Acidente vascular cerebral 51

Cirurgias 55

Considerações finais 60

Referências 62

Equipe técnica 68

Centros de referência em DF 69

EMBORA AINDA NÃO HAJA CURA PARA A DF, A ENFERMAGEM PODE AJUDAR A REDUZIR A FREQUÊNCIA E A GRAVIDADE DAS CRISES E DE SUAS COMPLICAÇÕES.

Apresentação

Para a maioria das pessoas com doença falciforme (DF), a crise não envolve apenas dor aguda, mas outras questões relacionadas ao bem-estar psicológico, social e emocional. De acordo com Jamison e Brown (2002), estudo realizado em um hospital-escola, para pessoas com DF atendidas no serviço de emergência, constatou quatro áreas problemáticas no atendimento:

a) atraso na administração de medicamentos para dor;

b) inexistência de uma relação de confiança entre a equipe cuidadora e as pessoas atendidas;

c) falta de informação sobre a DF tanto por parte dos usuários como da equipe cuidadora; e

d) ocorrência de experiências desagradáveis com pessoas com a DF no setor de emergência.

No mesmo estudo, o grau de satisfação das pessoas com DF, em relação às quatro áreas identificadas, foi avaliado como "ruim" ou "péssimo". Implementou-se, então, um programa educacional que inclui a sensibilização

da equipe cuidadora quanto a esses aspectos antes registrados, além de informação sobre a doença, manejo adequado da dor e outras intervenções de tratamento efetivo desenvolvidas de forma mais cuidadosa. No campo específico da enfermagem, foram abordadas as terapias complementares para as pessoas com DF, incluindo *biofeedback*, relaxamento, visualização e técnica de distração, utilizando material para leitura e jogos. Um ano após a implantação desse programa educacional, a avaliação do grau de satisfação cresceu para "bom" e "muito bom", diferente da avaliação anteriormente registrada. Embora ainda não haja cura para a DF, a enfermagem e outros profissionais podem ajudar a reduzir a frequência e a gravidade das crises e de suas complicações, mediante o reconhecimento da natureza das ocorrências e o tratamento delas.

Se a enfermagem for capaz de reconhecer os sinais e os sintomas de urgências e emergências da doença, poderá direcionar sua assistência de acordo com diretrizes norteadas pelo protocolo nacional de atendimento integral às pessoas com DF, agilizando-a e dando-lhe o seguimento adequado. Em todo o mundo, a enfermagem é conhecida, tradicionalmente, como o serviço que "advoga" (*advocate*) pelas pessoas doentes. Ou seja: ela intercede por tais pessoas perante outros profissionais de saúde. Portanto, a enfermagem, ao reconhecer a urgência da situação, poderá providenciar para que a pessoa tenha o atendimento adequado, de acordo com a estrutura administrativa e burocrática da unidade de saúde a que pertence.

Alguns hospitais especializam-se no atendimento de grande número de pessoas com DF e contam com profissionais especializados e protocolos específicos para o manejo delas. Outros,

porém, trabalham em menor escala e não contam com número adequado de especialistas (REES et al., 2003).

Em razão disso, o objetivo desta publicação é apresentar os protocolos definidos pelo Ministério da Saúde e fornecer subsídios para que os cuidados de enfermagem em urgência e emergência para pessoas com DF sejam padronizados. O propósito é garantir a elas maior sobrevida com qualidade. Esta obra também contém orientações para a disseminação do autocuidado, no qual a enfermagem precisa ter papel destacado: além de cuidar das pessoas com a doença, auxilia-as com as orientações necessárias para que elas próprias possam se cuidar. O objetivo, portanto, é ampliar o cuidado e o autocuidado das pessoas com DF, aspectos nos quais a enfermagem tem papel decisivo.

O MINISTÉRIO DA SAÚDE CAPACITA INTENSIVAMENTE TRABALHADORES DO SUS, EM TODO O PAÍS, PARA ATENDER ÀS PESSOAS COM DF.

Atenção integral em doença falciforme

A atenção às pessoas com DF encontra-se inserida no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS), nos termos da Portaria nº 2.048, de 3 de setembro de 2009, embasada pelos artigos 133 e 134. As pessoas diagnosticadas com a doença deverão ser matriculadas em um programa de atenção integral, vinculado a um centro de atenção especializada mais próximo do local onde tais pessoas residem. Na maioria dos estados, essa unidade é um hemocentro, mas pode haver outras formas de organização.

A atenção primária de saúde deverá instrumentalizar seus trabalhadores para que as equipes agreguem as pessoas com DF aos programas de saúde já estabelecidos (de saúde bucal, de saúde da criança, de saúde da mulher, de estratégia da família, de pré-natal de risco, de vigilância nutricional). Eles devem ser naturalmente incorporados ao atendimento das pessoas com a doença.

Historicamente, as pessoas com DF foram discriminadas dessa atenção,

sobretudo pelo desconhecimento quanto aos cuidados que lhes devem ser prestados. Ficaram isoladas nos centros de referência, deixando de receber os cuidados preconizados para todos os que recorrem à atenção básica, seja qual for a doença que apresentem.

Por esse motivo, o Ministério da Saúde desenvolve intensa atividade de apoio à capacitação de trabalhadores do SUS, em todo o País, para incluir as pessoas com DF na Rede de Atenção Básica. O propósito é, realmente, que elas possam ser cuidadas em todas as instâncias do sistema. Considerando-se que a DF constitui uma patologia muito presente na população brasileira, podendo ser identificada já na primeira semana de nascimento, o sistema de saúde deve estar organizado em rede para cuidar dessas pessoas em todos os níveis de atenção, atuando na redução dos riscos a que elas estão expostas.

Na atenção primária, a equipe de enfermagem tem função fundamental (inclusive, vale reiterar, na difusão do autocuidado), atuando intensamente na orientação das pessoas com DF, aspecto essencial para que elas possam preservar a saúde e ter uma vida com qualidade. Na média complexidade das emergências, a presença de uma enfermagem competente tem também papel decisivo nas crises álgicas e nos eventos agudos. Estes, afinal, se mal conduzidos, podem levar ao óbito. Impõe-se, portanto, que o sistema de saúde pública disponha de um serviço de enfermagem realmente preparado para cuidar, com qualidade, das pessoas com a doença.

No momento do diagnóstico e durante as consultas de rotina, a pessoa com DF e sua família devem ser gradativamente informadas, pela equipe de enfermagem, para a prática do autocuidado. Precisam realmente estar capacitadas para prevenir

situações de risco, manejar algumas delas em domicílio e identificar, de forma precoce, aquelas que necessitem de intervenção médica imediata.

Nos locais onde já esteja em execução a Política Nacional de Atenção Integral à Pessoa com Doença Falciforme, deve haver um fluxo de atenção definida, baseada nas diretrizes e nos protocolos preconizados pelo Ministério da Saúde para o atendimento das pessoas contempladas pela referida política. Tanto no pronto-socorro quanto em uma unidade básica de saúde, a presença de profissionais de enfermagem de fato capacitados é da maior utilidade. A atenção à DF não pode prescindir desse suporte, que se mostra essencial.

De acordo com a legislação sobre o exercício profissional de enfermagem (Lei nº 7.498, de 25 de junho de 1986), as unidades de saúde, durante o horário de funcionamento – seja em nível ambulatorial ou de internação, tanto na atenção primária quanto na secundária e na terciária –, deverão dispor, em seus quadros, de pelo menos um(a) enfermeiro(a), assim como dispor de técnicos e auxiliares de enfermagem para o adequado atendimento. A enfermagem tem como característica trabalhar em equipe multidisciplinar (reiterando: enfermeiro(a) em atividade de chefia, técnico(a) e auxiliar). O(A) enfermeiro(a) responde pelo treinamento e pela supervisão dessa equipe, além de prestar assistência direta às pessoas em situações consideradas graves e de alta complexidade. O(A) enfermeiro(a), portanto, deve ter presença constante em situações de emergência, pelo fato de constituir a ligação entre a pessoa cuidada e sua família com os membros da equipe. Isso lhe atribui o status de profissional chave para que uma pessoa com DF em situação de emergência tenha o seu atendimento adequadamente direcionado.

A DF É UMA MUTAÇÃO GENÉTICA QUE TEVE ORIGEM NA ÁFRICA E CHEGOU AO BRASIL NA ÉPOCA DA ESCRAVIDÃO.

O que é doença falciforme?

O primeiro relato dessa enfermidade ocorreu nos Estados Unidos (EUA) em necropsias, nas quais se identificou agenesia esplênica em afro-americanos com antecedentes clínicos crônicos similares ao da DF. Em termos científicos, a doença foi descrita graças à pesquisa levada a termo pelo cientista James Herrick, em 1910. Ao examinar a amostra sanguínea de um estudante da Universidade das Índias Ocidentais proveniente de Granada, na América Central, Herrick observou, em exame microscópico, o aspecto anômalo e alongado das hemácias. Mais tarde, em 1947, Jessé Acciolly, da Universidade Federal da Bahia (UFBA), deu início aos estudos da doença no Brasil.

Trata-se de uma das doenças hereditárias monogênicas mais comuns em nosso País, sendo predominante entre os afrodescendentes. Decorre de uma única alteração na molécula de hemoglobina (Hb): a Hb anormal S é produzida no lugar da Hb normal A. Trata-se de uma mutação genética que teve lugar na África muito

antes de o povo africano ser forçado a imigrar para o Brasil e também para outras regiões. Essa mutação está, portanto, na base da formação genética da população brasileira.

O gene falciforme resulta de uma mutação pontual que causa a substituição do aminoácido denominado ácido glutâmico na sexta posição da cadeia ***β*** globina (***β*** 6) para valina (β 6Glu→Val). Essa substituição é devida à alteração na segunda base do códon que codifica o *ácido glutâmico*, ou seja, GAG para GTG. Embora toda pessoa com DF apresente a mesma mutação genética, a diversidade relativa à gravidade das manifestações clínicas é notável e deve ser considerada em três níveis: a) moléculas e células; b) tecidos e órgãos; e c) organismo completo. Assim sendo, um distúrbio monogênico em nível molecular, causado por uma mutação única, produz uma doença multifatorial, quando considerada no contexto clínico, que se expressa por uma grande diversidade de fenótipos.

Existem outras hemoglobinas mutantes (como, por exemplo: C, D, E etc.) que, em combinação com a S, compõem um grupo denominado *doença falciforme*, constituído por: HbSS, S/beta talassemia, as doenças SC, SD, SE e outras mais raras. Apesar das particularidades que distinguem as doenças falciformes e de graus variados de gravidade, todas essas doenças têm manifestações clínicas e hematológicas semelhantes.

Entre as DFs, a mais comum é a anemia falciforme determinada pela presença da HbS em homozigose (HbSS), ou seja, a criança recebe de cada um dos pais um gene para hemoglobina S.

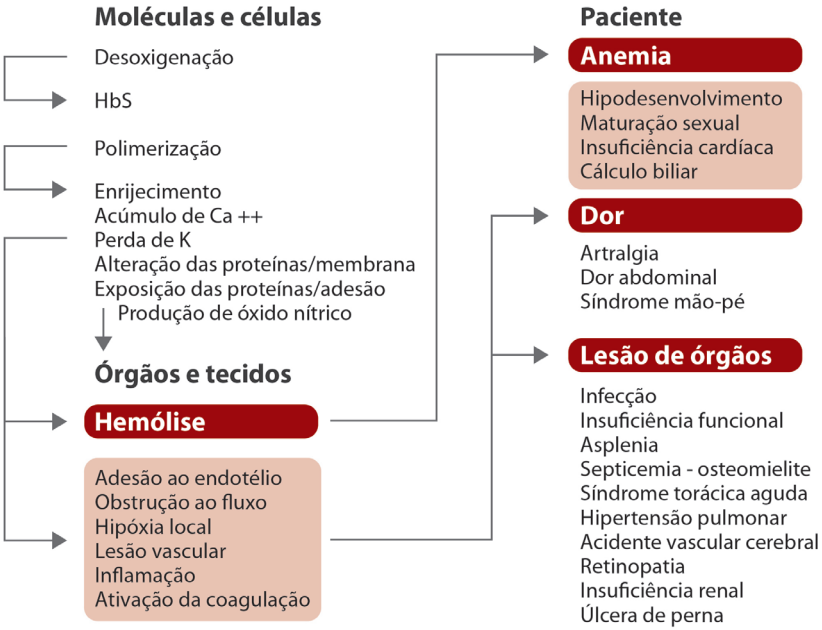
As manifestações clínicas das DFs derivam diretamente da alteração molecular representada pela presença da HbS. As hemoglobinas A (HbA) e fetal (HbF), mesmo em

concentrações elevadas, não formam estruturas organizadas dentro das hemácias, quando oxigenadas ou desoxigenadas. Por outro lado, as moléculas de HbS, quando desoxigenadas, organizam-se em longos polímeros de filamentos duplos. Estes, por sua vez, associam-se em feixes em um duplo filamento central. Tal filamento é rodeado de seis duplos filamentos de polímeros. Os referidos feixes de "cristais", dentro das hemácias, podem ser vistos por meio de microscopia eletrônica. Eles determinam as deformações das células, conferindo a forma alongada à hemácia: é a hemácia em formato de foice ou falcizada.

Quando a molécula se encontra desoxigenada, essa substituição altera a solubilidade da molécula de Hb. A capacidade carreadora de oxigênio dos glóbulos vermelhos altera-se, e sua sobrevida diminui de 120 para 10 a 20 dias. Na presença de hipóxia, os glóbulos vermelhos tornam-se rígidos e falcizados e obstruem o espaço vascular. Assim, ocasionam a destruição de pequenos vasos sanguíneos e a estase no sistema vascular. Causam prejuízo à circulação, aumento da viscosidade sanguínea, diminuição da perfusão e oclusão da microcirculação, hipóxia tecidual, infarto e necrose dos tecidos (Figura 1).

Habitualmente, os sintomas começam a aparecer a partir dos 6 meses de idade. Os mais frequentes são a crise de dor ou crise vaso-oclusiva, a síndrome mão-pé, as úlceras em membros inferiores, a icterícia, o sequestro esplênico e o priapismo. Antes da triagem neonatal, apenas 2% das crianças atingiam os 5 anos de idade. As principais causas letais eram a infecção bacteriana seguida por febre, o sequestro esplênico e a síndrome mão-pé (dactilite).

Figura 1 – Fisiopatologia da doença falciforme



Fonte: Rev. Bras. Hematol. Hemoter.

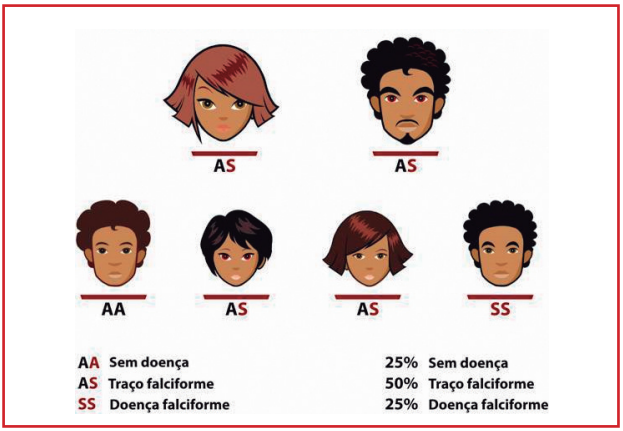
Como se trata de uma doença inflamatória crônica, são frequentes as complicações: infecções, cardiopatias, retinopatias, nefropatias, atraso no crescimento e no desenvolvimento, acidente vascular cerebral, necrose avascular da cabeça do fêmur e/ou do úmero, síndrome torácica aguda, colelitíase. No caso dos homens, a gravidade das crises de priapismo pode acarretar a amputação genital. Devem ser registrados também outros problemas, tais como: a) as complicações de natureza psicológica, decorrentes de estratégias inadequadas para lidar com a dor intensa; b) qualidade de vida reduzida; c) restrições nas atividades diárias; d) ansiedade; e) depressão; e f) prejuízo neurocognitivo. Registram-se, ainda, casos de

ansiedade parental, superproteção, sentimentos de responsabilidade e culpas excessivas.

A presença de apenas um gene para a hemoglobina S, combinado com outro gene para hemoglobina A, resulta em um padrão genético AS (heterozigose), que não produz manifestações da doença e é identificado como "traço falciforme".

Em pessoas com traço falciforme (HbAS), existe a produção tanto de HbA como de HbS, o que resulta em um fenótipo sem alterações e assintomático (Figura 2).

Figura 2 – Probabilidades de uma criança nascer com doença falciforme tendo o pai e a mãe com traço falciforme



Fonte: Ministéro da Saúde.

Tratamento

O atendimento de uma pessoa com DF deve ser abrangente, multiprofissional e deve agregar duas etapas: prevenção e tratamento das complicações. O tratamento precoce comprovadamente aumenta a sobrevida e melhora a qualidade de vida, mas ainda não possibilita a cura. A pessoa deverá ser acompanhada, ao longo da vida, desde a infância, em centro de tratamento

que ofereça abordagem abrangente – tanto para a pessoa com a doença como para sua família –, por meio de equipe multiprofissional especializada. Dessa forma, a pessoa com DF terá avaliações clínicas periódicas e internações hospitalares em situações de risco. Sem o acompanhamento clínico especializado, os benefícios obtidos pelo tratamento precoce não se consolidarão. Uma vez estabelecido o diagnóstico, no caso de uma criança, os pais devem receber orientações sobre a doença e suas complicações, sobre a hereditariedade e o tratamento. A abordagem preventiva abrangente compreende o suporte educacional e o cuidado multidisciplinar à criança e à família.

O tratamento preventivo consiste no uso de antibiótico profilático com penicilina cristalina (desde o diagnóstico até os 5 anos de vida), vacinação anti-*haemophilus* e antipneumocócica, ácido fólico pelo menos três vezes por semana, orientação aos pais quanto ao autocuidado na identificação precoce do sequestro esplênico, da infecção e das crises dolorosas, além de informações sobre como agir em cada situação.

O tratamento e a prevenção das complicações compreendem exames e consultas de rotina, de acordo com o Protocolo Nacional de Atenção às Pessoas com Doença Falciforme, do Ministério da Saúde. Com a adoção dessas medidas, associadas ao diagnóstico precoce, por meio da triagem neonatal, houve uma redução significativa da mortalidade em crianças menores de 5 anos de idade.

DOR, INFECÇÃO, ANEMIA E AVC: AS PRINCIPAIS COMPLICAÇÕES DECORRENTES DA DOENÇA.

Urgências e emergências em doença falciforme

As complicações em DF mais comuns em serviços de emergência podem ser organizadas em quatro categorias: dor, infecção, anemia e acidente vascular cerebral. Mais de uma dessas ocorrências pode se dar ao mesmo tempo. A seguir, serão abordados esses eventos, enfocando a intervenção da enfermagem em cada um deles, sem deixar de contextualizá-los, científica e tecnicamente.

A DOR É SEMPRE SUBJETIVA E PESSOAL. PODE SER DE ORDEM FÍSICA OU EMOCIONAL.

Dor

1 O que é?

O conceito de dor, segundo os dicionários, pode ser mágoa, aflição, dó, condolência, remorso (BUENO, 1998) e "sofrimento moral, mágoa, pesar, aflição, compaixão, sensação desagradável, variável em extensão e localização" (FERREIRA, 2010). De acordo com a Associação Internacional de Estudos da Dor, a definição é mais abrangente: "dor é uma impressão desagradável ou penosa, proveniente de lesão, contusão ou estado orgânico anômalo; mágoa; pesar".

A dor é sempre subjetiva e pessoal, multifatorial e multifacetada. Será que a dor "física", como a de um pós-operatório, dói mais do que a dor "emocional", como, por exemplo, a dor de uma mãe ou de um pai ao perder um filho? Ou a dor do remorso ou da culpa? Só quem a sente pode responder.

Além disso, existem diferentes limiares para a dor, que variam de uma pessoa para outra, além da interferência de fatores culturais. É o caso, por exemplo, de pessoas educadas para não demonstrarem dor, enquanto que,

para outras, somente é possível obter o que desejam mediante muito choro e ranger de dentes, a exemplo de crianças, que conseguem o que desejam por meio da "birra".

Cicely Saunders (2001) introduziu o conceito de "dor total" ou – como se costuma dizer – "dor da alma". A autora conceituou *dor total* como o somatório da dor física, social, psicológica e espiritual. Na DF, talvez se possa ainda acrescentar mais uma faceta: a *dor racial*. O alívio da dor não é alcançado sem se dar atenção a todas essas áreas. Cada episódio doloroso remete a pessoa com dor a sentimentos de medo, proximidade da morte, revolta, impotência, insegurança, desconfiança. Na experiência dolorosa, os aspectos sensitivos, emocionais e culturais são indissociáveis e devem ser igualmente investigados.

Portanto, como pessoa e como profissional de saúde, deve-se partir do princípio de que toda dor é real, seja qual for a sua origem e/ou o fator desencadeante. McCaffery (1989) relata como a dor é definida pela enfermagem: "É qualquer sensação corporal que o paciente diz ter, existindo sempre que ele assim o afirmar". Ela ensina ainda que uma regra fundamental, na assistência ao adulto ou à criança com dor, está na compreensão de que "toda dor é real, independentemente de sua causa".

A dor é um evento familiar. Quando um dos membros da família encontra-se com dor, sobretudo quando ele é uma criança, toda a dinâmica familiar é alterada. Isso interfere de diferentes formas na vida de todos os membros. As mães relatam que não há sensação pior do que ver o filho com dor.

Nas doenças crônicas e particularmente na DF, é comum um profissional de saúde se deparar com problemas familiares decorrentes delas, como conflitos, separações, superproteção (alternada com negligência) e, com muita frequência,

dificuldades de ordem financeira. Esses fatores podem desencadear ou potencializar a dor em uma pessoa com a doença. Cabe à enfermagem, portanto, procurar identificar, em cada intercorrência, o fator desencadeador da crise dolorosa para que a intervenção seja direcionada e eficaz.

2 A crise vaso-oclusiva

Na DF, a dor tem início e duração imprevisíveis. É incapacitadora e, muitas vezes, de difícil controle. Esse é o quadro mais dramático da doença, pois as crises álgicas ocorrem inesperadamente – muitas vezes sem sintoma (pródromos) – e impactam diretamente a qualidade de vida da pessoa. A crise dolorosa acontece, às vezes, após quadro infeccioso, sugerindo que febre, desidratação e acidose podem desencadear a vaso-oclusão.

A dor resultante da isquemia da microcirculação da medula óssea pode ser muito intensa e progressiva. A hipóxia tecidual secundária à obstrução provoca lesão e percepção nociceptiva, ou seja, aquela ligada aos receptores. Componentes neuropáticos também podem participar do quadro, ocasionando a sensação de queimação ou dormência.

A vaso-oclusão e a isquemia tissular na DF envolvem não apenas a polimerização da hemoglobina falciforme (HbS), mas também as interações entre os glóbulos vermelhos, o endotélio, as plaquetas, os leucócitos e os fatores plasmáticos.

A liberação de mediadores inflamatórios acarreta um aumento dramático nos episódios de dor aguda, assim como na crônica. A liberação de histamina pode causar prurido, aumentando o desconforto. A exacerbação do prurido é estimulada pela administração de opioides.

A pessoa com DF experimenta tanto a dor aguda como a crônica. A dor aguda está associada ao medo e à ansiedade, que se

tornam dramáticos diante da ameaça de morte. A dor não aliviada pode interferir no sono, na alimentação e em atividades da vida diária, assim como no desempenho na escola e no trabalho.

O quadro álgico pode ser agudo, subagudo ou crônico e vir acompanhado de febre com edema e calor na área afetada. Os ossos mais acometidos são o úmero, a tíbia e o fêmur. No entanto, o infarto ósseo pode ocorrer em qualquer local, sendo bem documentada a sua ocorrência nos ossos da face. Nessa ocorrência, o infarto ósseo pode ser acompanhado de oftalmoplegia e ptose palpebral. No joelho e no cotovelo, o infarto pode ser confundido com artrite séptica e, nos demais ossos, com osteomielite. Os exames radiológicos, na maioria das vezes, não são conclusivos.

Aproximadamente 35% das mulheres com DF apresentam crises de dor no período menstrual, que podem ser atenuadas com a prescrição de contraceptivos de uso contínuo para induzir a amenorreia. A mulher, quando grávida, pode experimentar dor aguda ou crônica em várias ocasiões.

As dores, que perduram por horas ou semanas, são tratadas ambulatorialmente ou mediante hospitalização. Elas variam em frequência entre as pessoas e podem ser precipitadas por vários fatores, como hipoxemia, infecção, desidratação, mudanças de temperatura, estresse físico ou emocional e piora da anemia.

Vale lembrar que a pessoa pode apresentar um quadro álgico não relacionado a processos vaso-oclusivos. Se o modelo de dor de uma pessoa for diferente do usual, outras causas deverão ser investigadas.

Os Quadros 1 e 2 apresentam as principais síndromes de dor aguda e crônica na DF, assim como as formas mais frequentes de crises associadas à doença.

Quadro 1 – Principais síndromes de dor aguda e crônica na doença falciforme

SÍNDROMES DE DOR AGUDA	SÍNDROMES DE DOR CRÔNICA
Síndrome torácica aguda	Artrite
Colelitíase	Artropatia
Síndrome mão-pé	Necrose asséptica
Episódios dolorosos	Úlceras de perna
Priapismo	Colapso do corpo vertebral
Síndrome do quadrante superior direito	
Sequestro esplênico	

Fonte: Rev. Bras. Hematol. Hemoter.

Quadro 2 – Formas mais frequentes de crises vaso-oclusivas associadas à doença falciforme

INTERCORRÊNCIAS	QUADRO CLÍNICO	CARACTERÍSTICAS ESPECIAIS
Crise álgica	Início abrupto. Em qualquer área do corpo. Imprevisível.	Recorrente. Grande variabilidade. Em todas as idades.
Dactilite	Edema doloroso das mãos e dos pés. Infarto simétrico (metacarpo e metatarso).	Frequente na infância. Frequente como primeira manifestação da doença.
Inflamação aguda de articulação	Edema. Dor articular. Inflamação. Infecção.	Acompanha a dactilite. Artrite séptica é rara.
Síndrome torácica aguda	Dor torácica. Febre. Taquipneia. Hipóxia. Infiltração pulmonar. Infarto ou infecção.	Morbidade na infância. Mortalidade no adulto.

Continua

Conclusão

INTERCORRÊNCIAS	QUADRO CLÍNICO	CARACTERÍSTICAS ESPECIAIS
Sequestro esplênico	Dor no quadrante superior esquerdo. Palidez. Anemia aguda. Baço aumentado.	Choque hipovolêmico na criança. Raro e insidioso no adulto.
Sequestro hepático	Dor no quadrante superior direito. Anemia aguda. Fígado aumentado.	Mais frequente em adulto.
Dor abdominal	Icterícia. Colelitíase. Infarto mesentérico.	Pode ser manifestação da síndrome torácica aguda.
Priapismo	Ereção dolorosa do pênis.	Agudo. Crônico e intermitente.
Necrose avascular do fêmur ou do úmero	Dor constante e prolongada. Infarto ósseo.	A fisioterapia é útil para reduzir a dor e manter a função do membro afetado.
Dor crônica neuropática	Sem causa aparente. Espontânea. Lancinante.	Raramente é lembrada em doença falciforme. Estado crônico de dor.

Fonte: Rev. Bras. Hematol. Hemoter.

3 A avaliação e o manejo da dor

A avaliação da dor de forma adequada possibilita um tratamento mais apropriado e correto. O tratamento da dor começa com sua avaliação. Em geral, a enfermagem avalia a intensidade da dor, administra os analgésicos prescritos, verifica o alívio e os efeitos colaterais, organiza o esquema terapêutico e propõe estratégias não medicamentosas para combatê-la.

Para avaliar a dor, é preciso se lembrar de que suas manifestações variam de acordo com a faixa etária. Isso torna importante conhecer as diferentes fases do desenvolvimento infantil, como já dito anteriormente. Tais manifestações variam também de acordo com a relação que a pessoa tem com a dor, uma vez que ela é considerada um sintoma subjetivo, que envolve componentes emocionais e sociais, o que dificulta o diagnóstico. Portanto, o autorrelato é o guia mais fidedigno para avaliá-la. Quando se aborda a questão da dor numa situação de doença crônica, como a falciforme, há que se considerar que cada pessoa e sua família têm uma história em relação à doença e que, em consequência, guardam experiências prévias à enfermidade. Cabe acentuar, portanto, o quanto é difícil para a equipe de saúde avaliar a dor sem levar em consideração os contextos social, cultural, histórico, psicológico e emocional nos quais a pessoa com a doença está inserida.

Dessa forma, por suas características multifatorial e multifacetada, a dor não deverá ser avaliada somente numa dimensão: a biológica. Além do mais, por ser subjetiva e pessoal, como alguém pode se aventurar – como ocorre muitas vezes – a julgar a dor?

Deve-se ter em mente que o objetivo da avaliação da dor é dar alívio à pessoa. Para isso, há que se estabelecer uma relação de confiança dessa pessoa e/ou de sua família com a enfermagem. Na administração da dor, a maneira pela qual a enfermagem busca avaliá-la é fundamental para o socorro adequado.

4 Princípios gerais para o controle da dor

Considerando-se que a pessoa com dor foi adequadamente avaliada, precisa-se saber como manejá-la. Para isso, é fundamental conhecer os princípios nos quais o seu controle se baseia.

A) Tratamento farmacológico

A enfermagem, ao administrar os medicamentos prescritos pela equipe médica para analgesia, deve conhecer os protocolos preconizados pelo Ministério da Saúde. A Organização Mundial da Saúde (OMS) propõe que o uso correto de medicações para o alívio da dor na maioria das crianças com dor persistente deve seguir os seguintes conceitos-chave:

- Usar uma estratégia de dois passos.
- Medicar em intervalos regulares.
- Usar a via de administração adequada.
- Adaptar o tratamento às características individuais de cada criança.

A publicação *WHO Guidelines on the Pharmacological Treatment of Persisting Pain in Children with Medical Illnesses*, da OMS, edição de 2012, propõe que o tratamento farmacológico para a dor da criança seja baseado em uma estratégia de dois degraus:

1º degrau: dor leve = utilizar analgésicos simples e anti-inflamatórios.

2º degrau: de dor moderada a grave = a administração de um opioide forte é necessária.

A abordagem de dois degraus é uma estratégia mais efetiva para o manejo farmacológico da dor persistente do que a escada analgésica de três degraus, que foi introduzida pela OMS em 1985. A escada analgésica de três degraus recomendava o uso de codeína como um opioide fraco para o tratamento da dor moderada, enquanto a abordagem de dois degraus considera o uso de baixas doses de opioide forte. Os benefícios de usar como analgésico um opioide forte superam os benefícios dos opioides de potência intermediária na população pediátrica.

No Quadro 3, observam-se os principais tipos de analgésicos usados na prática clínica por grupo farmacológico.

Quadro 3 – Principais analgésicos usados na prática clínica por grupo farmacológico

ANALGÉSICO NÃO OPIOIDE	AINES*	OPIOIDE POTENTE	ADJUVANTE
Dipirona	AAS	Morfina	Anticonvulsivante
AAS	Diclofenaco	Metadona	Antidepressivo
Paracetamol			Neuroléptico
			Benzodiazepínico
			Anticolinérgico

* Anti-inflamatório não esteroide. Fonte: Rev. Bras. Hematol. Hemoter.

O tratamento deve ser monitorado e mantido até o desaparecimento do sintoma. Os fármacos precisam então ser retirados um de cada vez, a cada 24 horas, segundo a orientação da equipe médica.

Durante as crises, deve-se estimular a ingestão de líquidos (60 ml/kg/24 h para adultos). Quando a pessoa faz uso de opioide, devem ser administrados laxantes em razão de constipação intestinal, de acordo com a prescrição médica.

A enfermagem precisa conhecer todas as medicações analgésicas e seus efeitos para manejar adequadamente as toxicidades e não deixar de administrá-las de modo correto pelo medo dos efeitos adversos. Antes de administrar um opioide, a enfermagem deve perguntar à pessoa se ela já o recebeu antes e se ocorreu algum efeito adverso. Em caso afirmativo, o passo seguinte é solicitar à equipe médica que prescreva uma medicação adjuvante para prevenir ou minimizar esses efeitos.

Por exemplo: o paracetamol é apropriado para controlar a dor entre leve e moderada. Entretanto, deve ser ministrado com cuidado em pessoas com disfunção hepática. Seu uso, no entanto, é contraindicado para aquelas pessoas que apresentam quadro de falência hepática.

Anti-inflamatórios não esteroides podem ser utilizados para controlar a dor entre leve e moderada. Podem exercer papel adicional em combinação com opioides no caso de dor óssea aguda. Entretanto, é necessário cuidado com a função renal, com úlcera péptica, asma ou tendências a sangramentos, tais como gastrite.

A morfina é o opioide de escolha, pois sua dosagem é flexível, os efeitos adversos são previsíveis e a eficácia é comprovada. Nesse caso, é importante monitorar a frequência respiratória, o nível de sedação e a saturação de oxigênio. Deve-se verificar se a morfina causa prurido, vômito ou constipação. Nesta situação, há que se solicitar à equipe médica a prescrição de anti-histamínicos, antieméticos e laxantes, respectivamente. No uso de morfina, é imprescindível que a enfermagem tenha no setor o seu antagonista (o naloxona) à mão. A dose de morfina deve ser repetida até que a dor esteja sob controle. A enfermagem deve perguntar "qual é sua dose inicial?" à pessoa que está sendo atendida, em razão do desenvolvimento de tolerância.

Tolerância, vício e adição

Tolerância é o estado no qual as doses progressivamente maiores de droga são requeridas para manter o mesmo efeito analgésico. Será desenvolvida sempre em maior ou menor velocidade, dependendo do opioide que esteja sendo utilizado. A tolerância não deve ser fator limitante de uso.

Vício é o estado de dependência física da droga, cuja condição a exige ou causa síndrome de abstinência quando a substância viciante é suspensa ou quando se usa um antagonista opioide puro (como o naloxane). Isso sempre ocorrerá, desde que se mantenha a droga por muito tempo. Há, contudo, séria consequência prática: não se deve suspender abruptamente o opioide de uma pessoa que o esteja recebendo continuamente por mais de 7 a 10 dias. Deve-se reduzir a dose gradualmente, a partir de 70%, até chegar a parcelas de 10% a 20% a cada 3 a 5 dias, até a suspensão completa da droga.

Adição corresponde à observação de um padrão de comportamento concomitante ao abuso da droga, caracterizado pela procura obstinada, por um envolvimento verdadeiramente dramático para obtê-la para uso próprio. Não é mais frequente encontrar-se o comportamento aditivo em pacientes que fazem uso crônico de morfina do que na população em geral. Contudo, há grande preocupação por parte dos profissionais em prescrever esse opioide por medo da adição. Essa é a principal causa do subtratamento da dor em doença falciforme.

Em resumo: ***tolerância***, ***vício*** e ***adição*** não são "desculpas" para que não se utilize analgesia adequada com opioides em pessoas com dor falciforme. É importante a enfermagem conhecer esses conceitos para desmistificá-los perante a equipe multiprofissional e a família da pessoa com a doença.

Quanto à ***via de administração*** dos medicamentos, é muito frequente, em pessoas com DF, o acesso venoso periférico mostrar-se bastante difícil. Nesses casos, vale lembrar que a via oral apresenta resolução de 75% a 85% das crises de dor. A via subcutânea também deve ser utilizada em casos de dificuldade de acesso venoso. Todos esses aspectos devem ser

conversados com a pessoa com a doença, sua família e a equipe cuidadora. Em caso de utilização da via endovenosa, a enfermagem deve evitar puncionar o acesso venoso em membros inferiores nos adolescentes e nos adultos jovens, em razão da propensão que eles apresentam para desenvolver úlceras.

B) Tratamento não farmacológico

É no manejo da dor que a atuação da enfermagem mostra-se fundamental. Além de administrar os analgésicos prescritos pela equipe médica, ela deve diagnosticar as outras facetas da dor (seus fatores predisponentes) e elaborar intervenções, tais como: massagem, relaxamento, respiração profunda, compressas quentes, distração, visualização, musicoterapia, contar histórias, entre outras mais. Essas intervenções podem ser prescritas por enfermeiro(a) com conhecimento na área.

Em alguns casos, a enfermagem pode ainda solicitar à equipe de fisioterapia a aplicação de estimulação nervosa elétrica transcutânea (TENS), pode orientar a pessoa com DF e/ou seus familiares a respeito de acupuntura, Reike, toque terapêutico e cromoterapia, técnicas comprovadamente úteis para o controle da dor. Há enfermeiros(as) especialistas em dor crônica em pessoas com a DF. Na ausência deles, há que se solicitar a ajuda de outros profissionais com essa formação e experiência. A equipe cuidadora de pessoas com dor crônica não pode se restringir a executar prescrições médicas. Precisa lembrar-se de que o tratamento farmacológico refere-se apenas a uma faceta da dor.

C) De horário

A medicação deve ser administrada obedecendo-se a intervalos fixos de tempo. A enfermagem não pode permitir que a dor reapareça, o que acarreta sofrimento desnecessário e

tolerância. Nunca deve ser feito placebo. Além disso, não se deve "pular" uma dose ou inferir que a pessoa está sem dor ou, ainda, duvidar de seu score de dor.

D) Esquema individualizado

A dosagem e a escolha do analgésico precisam ser definidas de acordo com a característica da dor de cada pessoa e sua história anterior. A enfermagem deve perguntar "qual analgésico costuma aliviar a sua dor?" à pessoa que estiver sendo atendida e, no caso de morfina, deve-se indagar a ela qual foi a sua dose inicial. A dose certa de morfina é aquela que alivia a dor da pessoa sem efeitos colaterais intoleráveis. Lembre-se de que a pessoa já pode ter algum grau de tolerância.

E) Uso de medicações adjuvantes

Pode ser necessário o uso de medicações adjuvantes para aumentar a analgesia (como corticosteroides e anticonvulsivantes) ou para controlar efeitos adversos dos opiáceos (como antieméticos, laxativos e anti-histamínicos). As medicações adjuvantes também são úteis para controlar sintomas que estejam contribuindo para a dor da pessoa, como ansiedade, depressão e insônia. A pessoa que faz uso frequente de analgésicos opioides conhece os seus efeitos adversos; por isso, é importante que a enfermagem respeite seu saber e a ouça com atenção, comunicando à equipe médica todas as informações.

F) Orientações detalhadas

A pessoa com DF e seus familiares devem receber instruções precisas sobre os nomes dos medicamentos, sua indicação, dosagem, intervalo entre as doses, e possíveis efeitos colaterais. Por sua vez, a equipe de enfermagem deve procurar saber e explorar a "dor total" da pessoa que está sendo atendida,

determinando o que ela sabe sobre sua situação, seus medos e suas crenças.

G) Importância do trabalho em equipe

Não é possível tratar a dor de uma pessoa com DF sem o trabalho de uma equipe multiprofissional, na qual haja a atuação efetiva de profissionais de serviço social, psicologia, fisioterapia, odontologia, pedagogia, farmácia, nutrição, medicina e enfermagem. Esta última, a enfermagem, constitui o elo entre a pessoa atendida e a equipe cuidadora. Ao detectar o fator que desencadeia a dor, a enfermagem solicitará a intervenção do profissional da área em questão.

5 Princípios de avaliação da dor pela enfermagem

5.1 Escolha da escala da dor (considere o estágio de desenvolvimento e as habilidades cognitivas da pessoa)

A enfermagem deve conhecer as diferentes escalas de dor existentes e, juntamente com a equipe multiprofissional, escolher aquela que mais se adapte à pessoa que está recebendo o tratamento. A equipe deve estar bem treinada para utilizá-la da maneira correta. Apesar de optar por uma escala-padrão, à enfermagem compete conhecer as outras escalas existentes passíveis de aplicação quando a escala-padrão não se encaixa.

A *escala visual analógica* (EVA) – ou escala numérica ou escala de faces – é a utilizada com maior frequência. Há também a escala de fichas de pôquer, a escala do copo com água, a escala de faces com personagens de histórias infantis e a escala de frutas, entre outras. Todas têm suas vantagens e desvantagens. É essencial que a equipe que irá utilizá-las conheça bem todas essas escalas e decida qual delas será mais adequada para o seu cliente em potencial e para a equipe em questão.

Existem outras escalas às quais também se pode recorrer, dependendo do desenvolvimento cognitivo das pessoas cuja dor esteja sendo avaliada. É o caso da escala de dor do Hospital da Criança, em Eastern, Ontário, Canadá (Quadro 4). Pode-se ainda optar pela sequência do desenvolvimento da compreensão da dor em crianças, de McGrath e Craig (Quadro 5). Para a escolha da escala, podem ser consideradas opções a partir dos relatos e comportamentos estabelecidos no Quadro 6.

Quadro 4 – Escala de Dor do Hospital da Criança em Eastern, Ontário, Canadá

ITEM	COMPORTAMENTO	ESCORE	DEFINIÇÃO
Grito	Não grita	1	A criança não chora.
	Geme	2	A criança geme ou verbaliza sem ruído: chora em silêncio.
			A criança chora suavemente ou soluça.
	Chora	2	A criança chora verdadeiramente
	Grita	3	e soluça: pode incluir queixas ou não.
Rosto	Circunstancial	1	Expressão facial neutra.
	Contraído	2	Só valorizar uma verdadeira
	Sorridente	0	expressão negativa.
	Nenhuma outra	1	Só valorizar uma verdadeira
	queixa	1	expressão positiva.
			A criança não fala.
			A criança só se queixa, mas não sobre a dor (por exemplo: "quero minha mãe" ou "tenho sede").
			A criança queixa-se de sentir dor.
	Queixa de dor	2	A criança queixa-se de dor e de
	As duas queixas	2	outras coisas (por exemplo: "dói" e "eu quero minha mãe").

Continua

Conclusão

ITEM	COMPORTAMENTO	ESCORE	DEFINIÇÃO
Palavra	Positivo	0	A criança fala de maneira positiva ou fala de outras coisas sem se queixar.
Tronco	Neutro	1	O corpo (não os membros) está relaxado; o tronco não se movimenta.
	Mexe	2	O corpo não se mexe como uma serpente.
	Tenso	2	O corpo está tenso ou rígido.
	Treme	2	O corpo treme involuntariamente.
	Parado	2	A criança está na posição vertical ou parada.
	Reprimido	1	O corpo está reprimido.
	Não toca	2	A criança não toca nem experimenta agarrar a zona operada.
			A criança ameaça tocar a zona operada.
			A criança toca suavemente a zona operada.
Toque	Ameça	2	A criança agarra vigorosamente a zona operada.
	Toca	2	Os braços da criança estão retesados.
	Agarra	2	As pernas estão em qualquer posição e relaxadas.
	Retesado	2	
Pernas	Neutras	1	Movimentos nítidos das pernas ou elas dão pontapés.
	Mexem/dão pontapés	2	As pernas estão tensas e/ou fletidas fortemente contra o corpo.
	Fletidas ou tensas	2	Paradas ou de joelhos.
	Paradas	2	

Fonte: McGrath, P. J.

Quadro 5 – Sequência do desenvolvimento da compreensão da dor em crianças, de McGrath e Craig

IDADE	COMPREENSÃO
De 0 a 3 meses	Aparente ausência de compreensão da dor, memória da dor provável, porém não é demonstrada de forma conclusiva. As respostas são sobretudo perceptivas.
De 3 a 6 meses	Resposta à dor na fase de lactante, suplementada por resposta de raiva nas criancinhas.
De 6 a 18 meses	As crianças apresentam nítido medo de situações dolorosas. Palavras comuns para a dor, como "ai", "ui", "dodói". Localização de alguma dor.
Até 6 anos	Pensamento pré-lógico caracterizado por pensamento correto, egocentrismo e lógica transdutiva.
De 7 a 10 anos	Pensamento operacional concreto, caracterizado pela forma como a criança é capaz de distinguir sua pessoa do ambiente. Emprego de estratégias de luta.
De 11 a mais de anos	Pensamento lógico formal, caracterizado por pensamento abstrato e introspecção. Aumenta o uso de estratégias de lutas mentais ou cognitivas.

Fonte: McGrath, P. J.

Quadro 6 – Expressões e características comportamentais e fisiológicas para a escolha da escala

	AUTORRELATOS	COMPORTAMENTAIS	FISIOLÓGICAS
Lactentes		Características do choro, expressão facial, movimentos corporais	Respostas automáticas
Pré-escolar	Expressões faciais, escala de cores, "*hoster poker chip sale*" (escala de pedaços de dor)	Lista de avaliação do comportamento	
Escolares e adolescentes	Expressões faciais, escala de análogos visuais, escalas numéricas, escala de palavras	Lista de avaliação do comportamento	

Fonte: Transfus. Med. Rev.

5.2 Reavalie frequentemente

Uma única avaliação não é adequada. A dor de uma pessoa com DF deve ser avaliada minimamente antes da intervenção farmacológica, no pico da ação da droga e antes da próxima dose. No ato da admissão da pessoa na unidade de atendimento, a dor deve ser reavaliada a cada 20 minutos, até ficar sob controle. Com a reavaliação constante, é mais provável que se detectem precocemente os efeitos adversos e a toxicidade da medicação utilizada. A primeira dose de medicação deve ser administrada no máximo uma hora após a chegada da pessoa à unidade de

emergência. Idealmente, a dor deve estar sob controle até uma hora após a primeira dose.

5.3 Anote a avaliação e a reavaliação na ficha da pessoa e/ou no formulário de controle da prescrição

Essas anotações devem ser feitas de modo que o adequado ajuste do tratamento possa ser realizado pelos diferentes profissionais de saúde. A dor é considerada o quinto sinal vital. Portanto, deve ser anotada pela enfermagem da mesma forma e no mesmo formulário relativo aos outros sinais vitais, para que a equipe que acompanha a pessoa que está em atendimento possa identificar a evolução da dor. A localização e as características da dor devem ser anotadas em formulário próprio.

5.4 A avaliação da dor apoia-se nas experiências passadas

As pessoas com DF que tiveram experiência de descrença de outras pessoas relativa à dor, e o consequente subtratamento, podem exacerbar sua classificação de dor. "Avaliar a dor é uma aferição que inclui experiências passadas do paciente e suas influências culturais", é o que ensina o médico Maurílio Arthur Martins, do Inca/MS, no artigo "Convivendo com o Câncer em um Ambiente Hospitalar Humanizado", publicado na revista *Meio e Cultura*, da Eurofarma (2004).

Algumas vezes, as pessoas podem adotar comportamentos que não deixam dúvidas de que elas estão realmente com dor, tais como começar a chorar ou se contorcer de dor na presença de alguém da equipe de enfermagem. Esses comportamentos são com frequência rotulados de *manipuladores*. Na realidade, podem ser chamados de adaptáveis à situação em que as pessoas se encontram no momento e até mesmo pela ansiedade. Ao longo dos anos, as pessoas acreditavam que somente com

esse tipo de comportamento poderiam convencer a equipe de saúde que de fato estavam com dor e, desse modo, seriam adequadamente atendidas e tratadas.

Geralmente, há uma enorme simpatia para com as pessoas cuja dor se relacione ao câncer, à dor pós-operatória ou à dor relacionada a traumas. Em contraste, muitos profissionais de saúde hesitam em prescrever opioides para pessoas sem câncer, como aquelas com DF. Profissionais da equipe médica minimizam ou duvidam de suas reclamações de dor. Como resultado, a dor da DF, descrita como se "os ossos estivessem explodindo dentro do corpo", com frequência não é avaliada de modo adequado e é, consequentemente, subtratada.

5.5 Quando se observam discrepâncias entre a autoexpressão verbal da dor e os comportamentos associados, é necessária nova avaliação

A avaliação inclui a pessoa, a família, seus relacionamentos e a equipe de saúde. Sem cuidadosa avaliação, não é possível adivinhar a razão dos desacertos. A enfermagem, pelo fato de permanecer por mais tempo com a pessoa, deve procurar, perante esta e/ou seus familiares, qual(quais) é(são) o(s) fator(es) que perpetua(m) a dor (fatores sociais, emocionais, financeiros ou outros) e, juntamente com a equipe multiprofissional, buscar a melhor solução para aliviá-la.

5.6 Deve-se entender que os sinais vitais não são sensíveis nem específicos para avaliar a dor, especialmente nas situações em que ela é frequente

Lembre-se de que as pessoas que sentem dor com frequência não terão alterações neurovegetativas. Além disso, considere que cada pessoa manifesta a dor de forma diferente umas das outras.

6 A enfermagem no manejo e no controle da dor

Desde que a dor é inerentemente subjetiva, a equipe cuidadora não pode saber a respeito de sua intensidade. Portanto, não há o que discutir com as pessoas sobre sua classificação da dor. A dor precisa ser caracterizada quanto à sua natureza, localização, duração e intensidade. A enfermagem deve procurar saber: a) se é uma dor característica da DF; b) qual é o analgésico já utilizado; c) qual a medicação e a dose que a pessoa costuma utilizar nas crises; d) o que costuma aliviar a dor da pessoa; e e) se há sintomas associados (especialmente febre ou palidez).

No controle e no manejo da dor, cabe à enfermagem:

- Avaliar a dor.
- Favorecer que a pessoa e a família participem das decisões tomadas.
- Providenciar que a pessoa seja atendida e medicada o mais rapidamente possível.
- Ajudar a pessoa a lidar com a dor.
- Observar o pico, os efeitos colaterais e a duração da ação dos medicamentos.
- Aplicar medidas analgésicas não farmacológicas quando julgar útil.
- Identificar fatores desencadeadores da dor.
- Reconhecer sinais de complicações.
- Identificar problemas psicossociais.
- Envolver os membros da equipe.
- Orientar a alta.
- Orientar a equipe de enfermagem e a equipe multiprofissional.
- Manter contato com a comunidade do paciente/UBS/escola.
- Avaliar o impacto da dor sobre a pessoa e/ou sobre sua família.

Para isso, a enfermagem deve saber:

- O que é a dor.
- A fisiopatologia da dor.
- A farmacologia da dor: "mitos e realidades".
- Os efeitos adversos e a toxicidade das medicações.
- As variáveis que influenciam a percepção e a resposta à dor.
- As formas não medicamentosas de alívio da dor.
- Trabalhar em equipe.
- Que a dor é um fenômeno multidimensional e complexo.
- Relatar a abordagem de maneira fácil, visível e acessível.

7 Principais causas do subtratamento da dor

- Falta de conhecimento dos mecanismos da dor e dos métodos de avaliação.
- Não familiaridade com o uso efetivo de analgésicos e medo dos efeitos adversos.
- Assertivas incorretas sobre a dor da criança e/ou do adulto.
- Percepções conflitantes (entre a pessoa que está sendo atendida, os familiares e a equipe de saúde) sobre a dor relatada e a analgesia requerida.
- Medo da adição ao opioide.

8 Algumas conclusões sobre a dor na DF

Deve-se ouvir a pessoa com DF com atenção e estimulá-la a descrever com clareza as características das dores. Tal procedimento propiciará o diagnóstico preciso e uma prescrição médica mais correta e, em consequência, uma maior eficácia analgésica. De acordo com os direitos da criança e do adolescente hospitalizados, estes têm o direito de não sentir dor, quando existam meios para evitá-la.

Se não é fácil compreender a própria dor, uma tarefa ainda mais complexa é entender a dor do outro. Mesmo que a equipe de saúde esteja muito atenta à dor da pessoa da qual está cuidando, somente quem a vivencia é capaz de definir, localizar e perceber sua intensidade e periodicidade, e informar aos cuidadores. Somente mediante programas educativos bem estruturados e sistematizados pode-se vencer a barreira de desconhecimento e das atitudes inadequadas, eliminando as lacunas da formação profissional, para lidar com a dor do outro. Tais programas devem abrir espaço para a reflexão sobre posturas e condutas diante da dor.

Em suma, o controle da dor merece prioridade por várias razões: a dor não tratada causa sofrimento desnecessário; diminui a atividade da pessoa, seu apetite e seu sono, debilitando ainda mais o seu estado geral. Além disso, seu impacto psicológico pode ser devastador.

As pessoas com DF com frequência perdem a esperança quando sentem dor pela primeira vez, pois imaginam que ela anuncia o estágio inexorável da doença, desfecho tão temido, destruidor e fatal. O controle da dor há que ser prioritário para a enfermagem.

A STA ACOMETE CERCA DE 30% DAS PESSOAS ADULTAS COM DF E SUA OCORRÊNCIA PODE SER FATAL.

Síndrome torácica aguda (STA)

A STA é uma complicação pulmonar da DF. É um termo descritivo para uma doença pulmonar aguda em uma pessoa com DF. A STA é definida como um novo infiltrado pulmonar e alguma combinação de febre, dor torácica e sinais e sintomas de doenças pulmonares, como taquipneia, tosse e dispneia. Esta definição é vaga porque há muitas causas de STA, e sua patogênese é complexa e não completamente entendida. A doença, clinicamente e radiograficamente, lembra a pneumonia bacteriana, com febre, leucocitose, dor torácica pleurítica, derrame pleural e tosse.

A STA acomete cerca de 30% das pessoas adultas com DF e pode ser potencialmente fatal. As causas incluem vaso-oclusão, infecção e embolia pulmonar gordurosa da medula óssea infartada. Os sintomas são febre, tosse e dor torácica em crianças, dispneia e hemoptise em adultos. Pode haver queda da hemoglobina e da saturação de 0^2. É a segunda causa de internação e a principal causa de

morte entre as pessoas adultas com DF. O tratamento baseia-se em combater a hipóxia, cobrir os agentes infecciosos mais frequentes e evitar a sedação excessiva e a hiper-hidratação.

Intervenção de enfermagem

Atenção: as intervenções de enfermagem e médicas são interdependentes. A assistência deve ser conjunta e simultânea.

- Realizar a anamnese e a história dos sintomas respiratórios, como taquipneia, tosse, dispneia, dor torácica, febre e hipoxemia.
- Verificar os sinais vitais e a oximetria de pulso contínua.
- Manter a pessoa monitorada.
- Providenciar a oxigenação (se < 95% ou 3% abaixo do basal) por cateter nasal.
- Providenciar o acesso venoso periférico.
- Colher o hemograma, a hemocultura e a prova cruzada.
- Sorolizar o acesso venoso.
- Providenciar a internação e o início de antibioticoterapia o mais rapidamente possível.
- Providenciar o concentrado de hemácias e/ou a transfusão de troca.

NO CASO DA DF PODEM OCORRER CASOS DE DISFUNÇÃO ERÉTIL, TANTO OS RECORRENTES, MAIS LEVES, QUANTO AQUELES MAIS GRAVES, EXIGINDO SEMPRE INTENSO CUIDADO.

Priapismo

Consiste em ereção peniana prolongada e dolorosa, não acompanhada de desejo ou estímulo sexual. O priapismo é considerado uma emergência urológica. A disfunção erétil é sequela comum no tratamento inadequado, assim como a possibilidade de amputação peniana. Pode ocorrer de duas formas:

A) Episódios recorrentes ou "gaguejantes", que duram menos de duas a quatro horas, mas podem preceder um episódio mais agudo.

B) Eventos graves, que duram mais do que quatro horas e podem resultar em impotência.

O tratamento consiste de medidas simples: aumentar a ingestão de líquidos, receitar analgésicos, estimular a micção e prescrever banhos mornos. Tais medidas podem ajudar a resolver um episódio de priapismo. Qualquer episódio que dure mais do que três ou quatro horas deve ser considerado uma emergência, requerendo pronta intervenção médica, mediante aspiração e irrigação do corpo cavernoso com agonista adrenérgico.

Caso o priapismo persistir, pode ser necessária a realização de *shunt* (comunicação venosa). Deve ser considerado o início de pseudoefedrine (oral).

Intervenção de enfermagem

Atenção: as intervenções de enfermagem são interdependentes das intervenções médicas. A assistência deve ser conjunta e simultânea.

- Realizar a anamnese: perguntar sobre a duração do episódio atual e se há sintomas associados, como febre, disúria, desidratação ou dor em outros locais.
- Verificar se há história de episódios prévios de priapismo, quais foram os tratamentos utilizados e sua eficácia.
- Providenciar o acesso venoso periférico para analgesia e hidratação.
- Realizar o hemograma e a prova cruzada: pode ser necessário recorrer à exsanguineotransfusão (transfusão de troca).
- Utilizar compressa/banho quente.
- Pedir para esvaziar a bexiga (espontaneamente ou por sondagem de alívio).
- Investigar os agentes desencadeadores (infecções, trauma, ingestão alcoólica excessiva, uso de maconha, atividade sexual).
- Orientar a pessoa quanto à prevenção de novos episódios: não ingerir muito líquido após o jantar e esvaziar a bexiga antes de ir dormir.

Obs.: se não houver resolução em duas horas, consultar o urologista.

A OCORRÊNCIA DE INFECÇÕES É COMUM NA DF, ENTRE ELAS A *S. PNEUMONIA* E A MENINGITE, CASOS EM QUE A INTERVENÇÃO DA ENFERMAGEM SE TORNA FUNDAMENTAL.

Infecções

As complicações infecciosas na DF são a principal causa da hospitalização, com risco de morbiletalidade. É comum que elas se manifestem com febre. No caso de crianças, seu agravamento pode acarretar a morte em até 12 horas. A susceptibilidade a infeções deve-se à atrofia e à disfunção esplênica precoce, com consequente diminuição da capacidade de opsonização de bactérias encapsuladas, o que provavelmente guarda relação com uma baixa produção de anticorpos pelo baço.

A *S. pneumoniae*, a causa mais comum de bacteremia em crianças com DF, é acompanhada de leucocitose e crise aplástica. Algumas vezes ocorre coagulação intravascular disseminada (CIVD), sendo a taxa de mortalidade de 20% a 50%. A segunda causa mais comum de bacteremia, a *Haemophylus influenzae* do tipo B, é menos fulminante, mas também pode ser fatal.

Na DF, a meningite é um problema de lactentes e crianças pequenas, sendo a *S. pneumoniae* a mais frequente.

O risco de meningite pneumocócica é estimado em 600 vezes maior nesses casos do que na população em geral. Já a frequência de bacteremia é estimada em até 300 vezes maior do que o esperado para essas faixas etárias. A pneumonia parece ser a infecção mais comum. A osteomielite também se mostra mais frequente na DF, assim como as infecções de trato urinário.

A redução na morbiletalidade proveniente dessas complicações requer prevenção, reconhecimento precoce do quadro infeccioso e avaliação diagnóstica agressiva (deve-se rastrear infecção), além de tratamento adequado da infecção com antibióticos apropriados. Até 2 anos de idade, a criança deve ser internada para antibioticoterapia endovenosa. As medidas preventivas incluem o início da profilaxia com penicilina aos 2 meses de vida e vacinação antipneumocócica e antimeningocócica.

Intervenção de enfermagem

Atenção: as intervenções de enfermagem e médica são interdependentes, ou seja, conjuntas e simultâneas. Ao receber em sua unidade de emergência uma criança com DF e história de ao menos um pico febril de 38°C ou mais, a enfermagem deve:

- Realizar a anamnese: queixas associadas, sintomas, início do quadro e características.
- Verificar os sinais vitais, a carteira de vacinação e a antibioticoterapia profilática.
- Avaliar o grau de palidez.
- Detectar o tamanho do baço: diferenciar a ocorrência de caso de sequestro esplênico.
- No caso de crianças com menos de 3 anos: colher a hemocultura, o hemograma, a urocultura, preparar a criança para a coleta de líquor e encaminhá-la para os raios X.

- Colher a prova cruzada, se a criança tiver palidez e apresentar aumento do baço.
- Providenciar a internação da criança e o início imediato de antibioticoterapia, segundo o protocolo institucional e a prescrição médica.

Com essas medidas, a enfermagem poderá evitar que a criança tenha um choque séptico e morte prematura.

AS ANEMIAS CONSTITUEM INFECÇÕES AGUDAS E OCUPAM A SEGUNDA CAUSA DE MORTES DE CRIANÇAS MENORES DE 5 ANOS COM DF.

Anemias

Sequestro esplênico

É uma complicação aguda grave, responsável pela incidência de alta morbiletalidade em crianças com DF. É a segunda causa de morte em crianças menores de 5 anos de idade. Caracteriza-se pela diminuição da concentração de Hb de 2 g/dl (comparada ao valor basal) e pelo aumento da eritropoiese e do tamanho do baço. Manifesta-se com choque hipovolêmico e pode estar associado a infecções virais ou bacterianas.

É mais frequente entre os 3 e 5 anos de idade nas pessoas SS, podendo também ocorrer em crianças maiores cuja esplenomegalia seja persistente (SC e Sβ talassemia). A recorrência é frequente em aproximadamente 50% dos sobreviventes do primeiro episódio.

O tratamento deve ser imediato, com expansão da volemia e transfusão de concentrado de hemácias. Após a estabilização, será programada a esplenectomia ou transfusão regular. Pela gravidade do quadro, é fundamental que os pais ou

responsáveis estejam orientados para a detecção precoce do sequestro esplênico.

Intervenção de enfermagem

Atenção: as intervenções de enfermagem e médica são interdependentes. A assistência deve, portanto, ser conjunta e simultânea.

- Realizar a anamnese: história de aumento súbito da palidez, apatia, gemência, dor abdominal, aumento do volume abdominal.
- Monitorar os sinais vitais.
- Verificar o tamanho do baço.
- Providenciar o acesso venoso periférico com dispositivo apropriado para a transfusão de concentrado de hemácias.
- Colher o hemograma e a prova cruzada (se houver febre associada, colher a hemocultura).
- Sorolizar o acesso venoso.
- Providenciar a transfusão de concentrado de hemácias.
- Providenciar a internação.
- Contatar o serviço de referência da pessoa atendida.
- Orientar a pessoa sobre o tratamento: cirurgia ou transfusão (verificar a vacinação antipneumocócica).

Aplasia transitória da série vermelha: crise aplástica

Graças ao quadro de hemólise crônica, pela vida média encurtada das hemácias, a pessoa com DF pode apresentar quadro clínico grave de anemia, quando ocorre supressão da eritropoese, em razão da infecção pelo Parvovírus humano B19. Isso acomete, sobretudo, crianças na faixa etária de 4 a 10 anos. O Parvovírus B19 tem tropismo para as células progenitoras eritroides. O quadro inclui febre variável, palidez e fraqueza, podendo evoluir para falência cardíaca, em consequência da acentuação da

anemia. Observa-se redução acentuada dos níveis de hemoglobina e da contagem de reticulócitos. Trata-se de um evento transitório, e o tratamento consiste na estabilização hemodinâmica mediante transfusão de hemácias. Pode haver complicações associadas, como sequestro esplênico, sequestro hepático, síndrome torácica aguda e nefrótica, meningoencefalite e acidente vascular cerebral.

Intervenção de enfermagem

Atenção: as intervenções de enfermagem e médica são interdependentes. Ou seja, são conjuntas e simultâneas.

- Realizar a anamnese: história de febre, palidez súbita, mal-estar.
- Monitorar os sinais vitais.
- Providenciar o acesso venoso periférico com dispositivo apropriado para a transfusão de concentrado de hemácias.
- Colher o hemograma, a hemocultura e a prova cruzada.
- Sorolizar o acesso venoso.
- Providenciar a transfusão de concentrado de hemácias, se solicitada pelo médico.
- Verificar o tamanho do baço (para afastar a possibilidade de sequestro esplênico concomitante e/ou realizar o diagnóstico diferencial).
- Providenciar a internação e o início da antibioticoterapia segundo a prescrição médica.

A INCIDÊNCIA DE AVCs EM CRIANÇAS COM DF É 250 VEZES MAIOR DO QUE NA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA EM GERAL.

Acidente vascular cerebral

A lesão isquêmica cerebral aguda sintomática (AVC) ocorre em 10% a 18% das pessoas com DF e, na ausência de tratamento, há recorrência do evento em dois terços desses casos. As lesões cerebrais são progressivas e agravam as deficiências neurológicas funcionais. A maior incidência ocorre em crianças entre 2 e 9 anos, voltando a aumentar após os 20 anos. Aos 20 anos de idade, 11% e, aos 45 anos, 24% das pessoas com DF já tiveram AVC.

O risco de isquemia cerebral (sintomática ou silenciosa), no decorrer da vida de uma pessoa com DF, é de 30%. A letalidade oscila entre 24% e 50%. Na DF, o AVC geralmente resulta de estenose e oclusão subsequente das artérias intracranianas, tipicamente a cerebral média e a carótida interna.

Em geral, a fisiopatologia envolve dano às paredes dos vasos por hemácias falcizadas. Causa hiperplasia da camada íntima dos vasos. Processos trombogênicos e inflamatórios contribuem para um maior

espessamento. Eventualmente, ocorre vaso-oclusão completa, o que resulta em isquemia e dano neurológico.

A incidência de AVC em crianças com DF é aproximadamente 250 vezes maior do que na população pediátrica em geral, segundo Ohene-Frempong (1998). Aproximadamente 11% das crianças com genótipo SS sofrerão um AVC clínico antes da vida adulta (OHENE-FREMPONG et al., 1998). O dano no cérebro, no entanto, pode estar presente em crianças com a doença sem evidência clínica de AVC. O infarto cerebral silencioso, definido como *ataque isquêmico transitório* (AIT), é visto pela RNM (ressonância nuclear magnética) em 17% das pessoas com HbSS e em 3% com HbSC. Isso significa o dobro da prevalência do AVC (de 17% a 22% aos 20 anos). No entanto, utilizando-se técnicas neurorradiológicas como o *doppler* transcraniano, pode-se encontrar lesões em 44% a 49% das pessoas com DF. Constitui a lesão cerebral mais frequente e ocorre em: a) 11% até os 4 anos; b) 22% aos 14 anos em crianças com anemia falciforme; c) 6% em crianças com interação SC; e d) 15% em casos de Sβ talassemia.

Ocorre o ataque isquêmico transitório quando o suprimento de oxigênio para o cérebro diminui abaixo de um nível crítico baseado na necessidade. A lesão isquêmica silenciosa causa várias deficiências neurocognitivas, como problemas de aprendizado e redução do *quociente de inteligência* (QI). Afeta os lobos frontais, causando deficiência da atenção, falta das habilidades executivas, da memória ativa e de longo prazo. O seu cuidado adequado envolve equipe multiprofissional, incluindo-se médicos, enfermeiros, outros profissionais de saúde, familiares e professores.

Em geral, os sintomas de isquemia cerebral são tão sutis que somente mãe e/ou pai muito atentos e previamente orientados poderão identificá-los, visto que são transitórios, durando, às vezes, menos de 24 horas. Eles incluem hemiparesia, distúrbios visuais e/ou de linguagem, convulsões (especialmente focais), cefaleia ou sensação alterada de concentração e vigilância.

Deve ser realizada tomografia não contrastada para confirmar o AIT ou o AVC. Deve-se também considerar a possibilidade de outras causas, como infecção, trauma ou intoxicação. Uma vez confirmado o AVC ou o AIT, o tratamento-padrão é a transfusão de concentrado de hemácias em intervalos regulares (ou exsanguineotransfusão), com o objetivo de manter a HbS < 30% e a hemoglobina ao redor de 10 gm/dl. Como a reincidência do AVC não tratado corretamente mostra-se alta, torna-se fundamental reconhecê-lo precocemente e tratá-lo com correção. Nesse sentido, a enfermagem dos serviços de emergência exerce um importante papel.

Intervenção de enfermagem

Atenção: as intervenções de enfermagem e médica são interdependentes. Devem ocorrer, portanto, de forma conjunta e simultânea.

- Realizar a anamnese: ouvir atentamente a queixa da mãe e/ou do(a) acompanhante e verificar se há história de parestesia, afasia ou disfagia, cefaleia intensa, lapsos de memória, perda da força motora, entre outros sintomas.
- Verificar os sinais vitais.
- Providenciar o acesso venoso periférico.
- Colher o hemograma, a eletroforese de HbS e a prova cruzada. Se houver história de febre, colher a hemocultura.
- Encaminhar a pessoa atendida para exames radiodiagnósticos.

- Providenciar a internação.
- Se for confirmado o AVC, entrar em contato com o serviço de referência no qual a pessoa é acompanhada para que ela seja incluída no programa de transfusão crônica.
- Realizar a exsanguineotransfusão e/ou a transfusão de concentrado de hemácias segundo a prescrição médica, monitorando a HbS e a Hb pré e pós-transfusional.
- Orientar as pessoas atendidas e os familiares quanto ao diagnóstico e ao posterior tratamento e seguimento.

COLELITÍASE, SEQUESTRO ESPLÊNICO, NECROSE AVASCULAR E PRIAPRISMO: AS PRINCIPAIS OCORRÊNCIAS EM DF QUE DEMANDAM CIRURGIAS.

Cirurgias

Na DF, são relativamente comuns as intervenções cirúrgicas para tratar problemas associados à disfunção orgânica aguda ou persistente, tais como: colelitíase (colecistectomia), hiperesplenismo ou sequestro esplênico (esplenectomia), necrose avascular (artroplastia, descompressão cirúrgica), priapismo persistente (drenagem de corpo cavernoso, *shunt*), além de cirurgias de ouvido, nariz e garganta (o que corresponde a 1/5 das cirurgias na referida população).

A necessidade transfusional pré-operatória deve ser individualizada. Pode ser realizada imediatamente antes da cirurgia ou até quatorze dias antes. Na cirurgia eletiva, o correto é realizá-la no mínimo 24 horas antes da ocorrência, a fim de maximizar a capacidade de transporte de oxigênio do sangue transfundido.

A exsanguineotransfusão deve ser fortemente considerada para pacientes SS ou Sβ talassemia antes de qualquer procedimento que requeira anestesia geral ou contraste iodado. As transfusões pré-operatórias também devem ser consideradas para pacientes SC

com história prévia de STA recorrente ou evidência de danos em múltiplos órgãos.

Intervenção de enfermagem

Atenção: as intervenções de enfermagem e médica são interdependentes. Ou seja, devem ocorrer de forma conjunta e simultânea.

Pré-operatório

- Realizar a anamnese: encaminhar a pessoa que foi atendida para a cirurgia.
- Verificar o genótipo (SS, Sβ, SC).
- Verificar o Hb pré-operatório.
- Verificar o tipo da cirurgia que será realizada.
- Checar com a equipe de hematologia a necessidade de transfusão.
- Não permitir que a pessoa vá para a cirurgia sem o devido preparo.

Obs.: os mesmos cuidados são necessários em procedimentos que utilizem contrastes endovenosos.

Intraoperatório

- Manter a pessoa hidratada, aquecida e ventilada (mínimo de 50% de O_2).
- Evitar a hipóxia (oximetria de pulso contínua), a hipercapnia, a hiperventilação, a hiper-hidratação ou as compressas frias.
- Evitar ou minimizar os torniquetes.

Pós-operatório

- Ofertar oxigênio por cânula nasal (2 L/min) ou por máscara facial a 35% por 18 a 24 h, a despeito da oximetria de pulso.
- Verificar a oximetria de pulso contínua para garantir que a suplementação de oxigênio mantenha a saturação > 95%.
- Manter a pessoa hidratada; evitar hidratação excessiva, que pode precipitar STA.

- Manejar a dor agressivamente.
- Realizar a fisioterapia respiratória profilática: incentivar espirometria (10 respirações a cada 2 h enquanto a pessoa estiver acordada).
- Encorajar deambulação precoce e atividade.
- Checar a contagem de Hb diária.

Transfusões

A realização de transfusões em pessoas com DF tem como objetivos:

- Melhorar a capacidade de transporte de oxigênio pelo aumento da concentração da hemoglobina total.
- Diminuir a viscosidade sanguínea e aumentar a saturação de oxigênio pela diluição da concentração de HbS.
- Suprimir a produção endógena de glóbulos vermelhos com HbS pelo aumento da oxigenação tecidual.

As indicações para transfusão de concentrado de hemácias são estabelecidas no Quadro 7.

Quadro 7 – Indicações para transfusão de concentrado de hemácias

TRANSFUSÃO	MÉTODO	INDICAÇÃO
Terapêutica/ intermitente	Simples/troca	Anemia sintomática aguda Crise Sequestração Acidente vascular cerebral Síndrome torácica aguda Insuficiência de múltiplos órgãos Infecção aguda com anemia sintomática Cirurgia com anestesia geral Cirurgia oftalmológica

Continua

Conclusão

TRANSFUSÃO	MÉTODO	INDICAÇÃO
Profilática/ crônica	Simples/troca	Recorrência do AVC Prevenção do 1º AVC Gravidez complicada Insuficiência renal crônica Crises de dor aguda
Indicações controversas	Simples/troca	Recorrência de STA Prevenção de hipertensão pulmonar Gravidez normal Priapismo Úlceras de perna

Fonte: Transfus. Med. Rev.

Os métodos de transfusão na doença falciforme podem ser encontrados no Quadro 8.

Quadro 8 – Métodos de transfusão na doença falciforme

MÉTODO	INDICAÇÃO
Transfusão simples (1 unidade) Transfusão de glóbulos vermelhos sem remoção de glóbulos	Anemia intensa (Hb = 5 a 6 g/dl)
Transfusão de troca automatizada (eritrocitaférese = 1 a 2 volemias) Glóbulos falcizados são removidos e substituídos por glóbulos normais	Quando é necessário rápido aumento da Hb total com concomitante redução da Hb S (< 30%)
Transfusão de troca parcial Parte do sangue total é removida. O procedimento é seguido da infusão parcial de glóbulos vermelhos normais	Procedimento indicado na maioria dos casos

Fonte: Transfus. Med. Rev.

O concentrado de hemácias para a pessoa com DF deve ser desleucotizado e fenotipado ao menos para os sistemas Rh, *Kell*, *Kidd*. O tempo de armazenamento máximo deve ser de cinco dias. Já o volume a ser transfundido deve ser de 10 a 15 ml/kg de peso corporal.

Com a melhoria do tratamento das complicações e da qualidade do sangue, cada vez mais pessoas com DF têm se beneficiado das transfusões de concentrado de hemácias. Após cerca de vinte transfusões, no entanto, começa a haver sobrecarga de ferro.

A sobrecarga de ferro é um fator prognóstico desfavorável e, portanto, porcentagem significativa dos pacientes com doença falciforme tem indicação de tratamento ferroquelante.

Intervenção de enfermagem

Atenção: as intervenções de enfermagem e médica são interdependentes. Ou seja, devem ocorrer conjunta e simultaneamente.

- Realizar a anamnese: história de transfusão eventual ou crônica.
- Verificar qual é a indicação da transfusão.
- Verificar o Hb pré-transfusional (evitar a hiperviscosidade).
- O concentrado de hemácias deve ser fenotipado e desleucotizado.
- A Hb pós-transfusional não deve exceder a 10 mg/dl (aproximadamente).
- Realizar a exsanguineotransfusão quando for indicada e prescrita.

O OBJETIVO FUNDAMENTAL DA ENFERMAGEM DEVE SER A PESSOA INTEGRAL, QUE CONVIVE DESDE O SEU NASCIMENTO COM UMA DOENÇA CRÔNICA.

Considerações finais

Para a enfermagem, cuidar de pessoas com DF em um serviço de emergência é uma proposição desafiadora. Conhecimento, empatia e compaixão são amplamente necessários no cuidado dessa população com doença tão complexa, assim como para com suas famílias. Entender a DF pode ser menos complicado se a equipe de saúde tiver esses princípios em mente.

Lippincott Williams e Wilkins (2013) relatam o desenvolvimento de um programa voltado para melhorar a qualidade do atendimento de saúde às pessoas com DF, e concluem que a presença de um profissional especialista está diretamente relacionada à melhoria da educação das pessoas com a enfermidade e à maior eficácia no tratamento das crises dolorosas. Entende-se por profissional especialista, no caso, aquele com conhecimento sobre a DF e o seu manejo.

A presença de uma equipe de enfermagem que conheça a pessoa com a doença e esteja interessada em aprofundar seus conhecimentos e no manejo da DF estará em posição ideal

para: a) levar informação a essa pessoa, aos seus familiares e a outros profissionais; b) manter os padrões de enfermagem, por meio da prática baseada em evidência; e c) implementar mais pesquisas nessa área.

Além disso, poderá facilitar os contatos com outros profissionais e serviços, como hematologistas, intensivistas, departamentos de emergência e a comunidade onde reside a pessoa que está sendo atendida.

Essencialmente, o objetivo da enfermagem deve ser a pessoa integral, que vive desde o seu nascimento com uma doença crônica, que tem um saber e uma história que não podem ser desprezados e que precisa exercer cada vez mais autonomia sobre o seu corpo, necessitando, para a sua atenção integral, de profissionais efetivamente interessados e comprometidos com o seu bem-estar.

Diante de tal realidade, fica claro que se deve garantir à pessoa com DF um amplo acesso à saúde, mediante uma política de atenção integral voltada exclusivamente para ela. Essa política inicia-se pela triagem neonatal, incluindo medidas preventivas, orientações para o autocuidado e intervenções adequadas nas complicações agudas e crônicas, a cargo de uma equipe multiprofissional e multidisciplinar com efetivo conhecimento teórico e prático sobre essa doença genética.

Referências

ACCIOLY, J. Anemia falciforme: relato de um caso de infalismo. **Arquivos da Universidade da Bahia**, Salvador, v. 2, 1947.

BEASLEY, J. et al. The Georgia comprehensive sickle cell center. In: _____. **Pain manegement an essential guide for clinical leaders 2003**. [S.l], Joint Commission Resources, 2003.cap. 5, p. 73.

BRAITHWAITE, D. O.; WALDRON, V. R; FINN, J. Communication of social support. **Health Commun.**,[S.l.], v. 11, n. 2, 1999; p. 123-125.

BRASIL. Ministério da Saúde; INSTITUTO NACIONAL DO CÂNCER. **Cuidados paliativos oncológicos:** controle da dor. Brasília, 2002. 120 p.

DE, D. Sickle cell anaemia 2: management approaches of painful episodes. **Br. J. Nurs.**, [S.l.], v. 14, n. 9, p. 4844-4889, 2005.

ESCALA Visual Analógica (EVA). Disponível em: <http://www.isaia.com.br/unidadedepesquisa/wp-content/uploads/2013/08/03.04.2013-Escala-Visual-Anal%C3%B3gica--EVA.pdf>. Acesso em: 20 abr. 2009.

FERREIRA, A. B. H. **Dicionário Aurélio**. Curitiba: Positivo, 2010.

GASTON, M. H. et al. Prophylaxis with oral penicillin in children with sickle cell anemia. A randomized trial. **N. Engl. J. Med.**, [S.l.], v. 314, n. 25, p. 1593-1599, 1986.

GRAHAM, M. T. et al . Ecological studies and mathematical modeling o fCladophora in Lake Huron. 4. Photosynthesis and respiration as functions of light and temperature. **J. Great Lakes Res.**, [S.l.], v. 8, p. 100-111, 1982.

HAMMER, M. et al. Perioperative care for patients with sickle cell who are undergoing total hip replacement as treatment for osteonecrosis. **Orthop. Nurs.**, [S.l.], v. 22, n. 6, p. 384-397, 2003.

HERRICK J. B. Peculiar elongated and sickle shaped red blood corpuscles in a case of severe anemia. **Arch. Intern. Med.**, [S.l], n. 6, p. 517-521, 1910.

HICK, J. L. et al. Emergency management of sickle cell disease complications. Review and practice guidelines. **Minnesota Medicine**, [S.l.], v. 89, p. 1-9, 2006.

JACOB, E. et al. Changes in sleep, food intake, and activity levels during acute painful episodes in children with sickle cell disease. **J. Pediatric. Nurs.**, [S.l.], v. 21, n. 1, p. 23-34, 2006.

JAMISON, C.; BROWN, H. N. A special treatment program for patients with sickle cell crisis. **Nurs. Econ.**, [S.l.], v. 20, n. 3, p. 126-132, 2002.

JOSEPHSON, C. D. et al. Tranfusion in the patient with sickle cell disease: a critical review of the literature and transfusion guidelines. **Transfus. Med. Rev.**, [S.l], v. 21, p. 118-133, 2007.

LIPPINCOTT WILLIAMS & WILSON. **Ensino e hospitais da rede de segurança mostram variações na qualidade e os**

resultados dos cuidados, 2013. Disponível em: <http://dhemo.net/articles/27238.html>. Acesso em: 10 set. 2014.

LARSEN, L., NEVERETT, S., LARSEN, R. Clinical nurse specialist as facilitator of interdisciplinary Collaborative Program for Adult Sickle Cell Population. **Clinical Nurse Specialist**, [S.l.], v. 15, n. 1, p. 15-22, 2001.

LOBO, C.; MARRA, V. N.; SILVA, R. M. G. Crises dolorosas na doença falciforme. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, [S.l.], v. 29, n. 3, p. 247-258, 2007.

LOBO, C. L. C. et al. Triagem neonatal para hemoglobinopatias no Rio de Janeiro, Brasil. **Rev. Panam. Salud Publica**, [S.l.], v. 13, n. 2/3, p. 154-159, 2003..

MCCAFFERY, M.; BEEBE, A. Pharmacological control of pain – A multidisciplinary appoach. In: _____; _____. **A pain**: clinical manual for nursing practice. St. Louis: Mosby, 1989. p. 42-128.

NAHOUM, P. C. et al. Interferentes eritrocitários e ambientais na anemia falciforme. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, [S.l.], v. 22, n. 1, p. 5-12, 2000.

OHENE-FREMPONG, K. et al. Cerebrovascular accidents in sickle cell disease: rates and risk factors. **Blood**, [S.l.], v. 91, n. 1, p. 288-294, 1998.

ONI, L. Sickle cell disease and the carrier-client relationship. **Nurs Times**, [S.l.], v. 94, n. 26, p. 64-65, 1998.

PAUL, R. N. et al. Acute chest syndrome: sickle cell disease. **European Journal of Haematology**, [S.l.],v. 87, p. 191-207, 2011.

PERRIN, E. C.; GERRITY, S. Desenvolvimento das crianças portadoras de enfermidades crônicas. In: HAGGERTY, R. J. (Org.). **Clínicas pediátricas da América do Norte**. Rio de Janeiro: Interamericana, 1984. p. 21-34.

RAMALHO, A. S.; MAGNA, L. A.; PAIVA E SILVA, R. S. A. Portaria nº. 822/01 do Ministério da Saúde e as peculiaridades das hemoglobinopatias em saúde pública no Brasil. **Cad. Saúde Pública**, [S.l.], v. 19, n. 4, p. 1195-1199, 2003.

REES, D. F. et al. Guidelines for the management of the acute painful crisis in sickle cell disease. **Br. J. Haematol.**, [S.l.], v. 120, p. 744-752, 2003.

SAUNDERS, C. **Cuidados paliativos oncológicos**: controle da dor. Brasília: Inca, 2001.

SHAIOVA, L.; WALLENSTEIN, D. Outpatient management of sickle cell pain with chronic opioid pharmacotherapy. **J. Natl. Med. Assoc.**, [S.l.], v. 96, n. 7, p. 984-986, 2004.

SICKLE CELL INFORMATION CENTER PROTOCOLS. **The Georgia Comprehensive Sickle Cell at Grady Health System**. Disponível em: <www.scinfo.org>. Acesso em: 10 out. 2007.

TANYL, R. A. Sickle cell disease: health promotion and maintenance and the role of primary care nurse practitioners. **J. Am. Acad. Nurse. Pract.**, [S.l.], v. 15, n. 9, p. 389-397, 2003.

TAYLOR, S.; MOORE, K. J. Emergency nursing care of pediatric sickle cell patients: Meeting the challenge. **Pediatric. Emergency Care**, [S.l.], v. 17, n. 3, p. 220-225, 2001.

UNIVERSIDADE CASTELO BRANCO. **Escalas de dor**. Disponível em: <http://ucbweb.castelobranco.br/webcaf/arquivos/15465/6651/escalas_de_dor.pdf>. Acesso em: 20 abr. 2009.

U. S. DEPARTMENT OF HEALTH AND HUMAN SERVICES. **The management of sickle cell disease**: Division of Blood Diseases and Resources. Washington, 2004. 188p.

VERÍSSIMO, M. P. A. Aplasia transitória da série vermelha na anemia falciforme. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, [S.l.], v. 29, n. 3, p. 268-270, 2007.

VICHINSKY, E. New therapies in sickle cell disease.**Lancet**, London, v. 360, p. 629-631, 2002.

WETHERS, D. L. Sickle cell disease in childhood: part II: diagnosis and treatment of major complications and recent advances in treatment. **Am. Fam. Physician.**, [S.l.], v. 62, p. 1309-1314, 2000.

WILKINS, L. W. Clinical nurse specialist as facilitator of interdisciplinary collaborative program for adult sickle cell population. **Clin. Nurse. Spec.**, [S.l.], v. 15, n. 1, p. 15-22, 2001.

ZAGO, M. A.; PINTO, A. C. S. Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, [S.l.], v. 29, n. 3, p. 207-214, 2007.

WORLD HEALTH ORGANIZATION. **WHO guidelines on the pharmacological treatment of persisting pain in children with medical illnesses**, 2012.Disponível em: <http://whqlibdoc.who.int/publications/2012/9789241548120_Guidelines.pdf>. Acesso em: 20 abr. 2009.

Equipe técnica

A elaboração desta publicação contou com a participação dos seguintes profissionais da equipe da Assessoria Técnica em Doença Falciforme (ATDF), da Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados (CGSH/DAHU/SAS/MS):

ANA MARGARETH GOMES ALVES

CARMEN SOLANGE MACIEL FRANCO

JOICE ARAGÃO DE JESUS

Centros de Referência em DF

Nacional

Federação Nacional das Associações de Pessoas com Doença Falciforme (Fenafal)
Coordenação-Geral: Maria Zenó Soares
E-mail: fenafalfederacao@gmail.com

Distrito Federal / Estados / Regiões

NORDESTE		
INSTITUIÇÃO	ENDEREÇO	TELEFONE/FAX
Hemoba Centro de Hematologia e Hemoterapia da Bahia *E-mail:* hemoba@hemoba.ba.gov.br	Ladeira do Hospital Geral – 2º andar – Brotas Salvador/BA CEP: 40286-240	Tels.: (71) 3116-5602 (71) 3116-5603 Tel./Fax: (71) 3116-5604
Hemoal Centro de Hematologia e Hemoterapia de Alagoas *E-mail:* hemoal@saude.al.gov.br	Av. Jorge de Lima, nº 58 Trapiche da Barra Maceió/AL CEP: 57010-300	Tel.: (82) 3315-2102 Tel./Fax: (82) 3315-2106 Fax: (82) 3315-2103
Hemose (Hemolacen) Centro de Hematologia e Hemoterapia de Sergipe *E-mail:* hemo-se@hemolacen.se.gov.br	Av. Tancredo Neves, s/nº Centro Administrativo Gov. Augusto Franco Aracaju/SE CEP: 49080-470	Tel.: (79) 3234-6012 Tels.: (79) 3259-3191 (79) 3259-3195 Fax: (79) 3259-3201
Hemoíba Centro de Hematologia e Hemoterapia da Paraíba *E-mails:* hemocentrodaparaiba@yahoo.com.br hemo.pb@bol.com.br	Av. D. Pedro II, nº 1.119 – Torre João Pessoa/PB CEP: 58040-013	Tels.: (83) 3218-5690 (83) 3218-7601 Fax: (83) 3218-7610 PABX: (83) 3218-7600

INSTITUIÇÃO	ENDEREÇO	TELEFONE/FAX
Hemomar Centro de Hematologia e Hemoterapia do Maranhão *E-mail:* supervisao@hemomar.ma.gov.br	Rua 5 de Janeiro, s/nº – Jordoá São Luís/MA CEP: 65040-450	Tels.: (98) 3216-1137 (98) 3216-1139 (98) 3216-1100 Fax: (98) 3243-4157
Hemonorte Centro de Hematologia e Hemoterapia do Rio Grande do Norte *E-mail:* hemodirecaogeral@rn.gov.br	Av. Alexandrino de Alencar, nº 1.800 – Tirol Natal/RN CEP: 59015-350	Tel.: (84) 3232-6702 Fax: (84) 3232-6703
Hemopi Centro de Hematologia e Hemoterapia do Piauí	Rua 1º de Maio, nº 235 – Centro Teresina/PI CEP: 64001-430	Tels.: (86) 3221-8319 (86) 3221-8320 Fax: (86) 3221-8320 PABX: (81) 3421-5575
Hemope Centro de Hematologia de Pernambuco *E-mail:* presidencia@hemope.pe.gov.br	Av. Ruy Barbosa, nº 375 Recife/PE CEP: 52011-040	Tels.: (81) 3182-4900 (81) 3182-5430 (81) 3182-6063 Fax: (81) 3421-5571
Hemoce Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará *E-mails:* diretoria@hemoce.ce.gov.br hemoce@hemoce.ce.gov.br	Av. José Bastos, nº 3.390 Rodolfo Teófilo Fortaleza/CE CEP: 60440-261	Tels.: (85) 3101-2273 (85) 3101-2275 Fax: (85) 3101-2307 (85) 3101-2300

NORTE

INSTITUIÇÃO	ENDEREÇO	TELEFONE/FAX
Hemoam Centro de Hemoterapia e Hematologia do Amazonas *E-mails:* hemoam@hemoam.am.gov.br presidencia@hemoam.am.gov.br	Av. Constantino Nery, nº 4.397 Chapada Manaus/AM CEP: 69050-002	Tel.: (92) 3655-0100 Fax: (92) 3656-2066

INSTITUIÇÃO	ENDEREÇO	TELEFONE/FAX
Hemoraima Centro de Hemoterapia e Hematologia de Roraima *E-mail:* hemoraima@yahoo.com.br	Av. Brigadeiro Eduardo Gomes, nº 3.418 Boa Vista/RR CEP: 69304-650	Tels.: (95) 2121-0859 (95) 2121-0861 Fax: (95) 2121-0860
Hemopa Centro de Hemoterapia e Hematologia do Pará *E-mail:* gabinete.hemopa@hotmail.com	Trav. Padre Eutiquio, nº 2.109 Batista Campos Belém/PA CEP: 66033-000	Tels./Fax: (91) 3242-6905 (91) 3225-2404
Hemoacre Centro de Hemoterapia e Hematologia do Acre *E-mail:* hemoacre.saude@ac.gov.br Hospital de Clínicas / Ambulatório de Hematologia	Av. Getúlio Vargas, nº 2.787 Vila Ivonete Rio Branco/AC CEP: 69914-500 BR 364, Km 2 Distrito Industrial Rio Branco/AC CEP 69914-220	Tels.: (68) 3248-1377 (68) 3228-1494 Fax: (68) 3228-1500 (68) 3228-1494
Hemoap Centro de Hemoterapia e Hematologia do Amapá *E-mails:* hemogab@hemoap.ap.gov.br hemoap@hemoap.ap.gov.br	Av. Raimundo Álvares da Costa, s/nº Jesus de Nazaré Macapá/AP CEP: 68908-170	Tel./Fax: (96) 3212-6289
Hemeron Centro de Hematologia e Hemoterapia de Rondônia *E-mail:* fhemeron@fhemeron.ro.gov.br Rondônia Policlínica Osvaldo Cruz	Av. Circular II, s/nº Setor Industrial Porto Velho/RO CEP: 78900-970 Av. Governador Jorge Teixeira, s/nº – Distr. Industrial CEP: 78905-000	Tels.: (69) 3216-5490 (69) 3216-5491 (69) 3216-2204 Fax: (69) 3216-5485 Tel.: (69) 3216-5700
Hemoto Centro de Hemoterapia e Hematologia de Tocantins *E-mail:* hemocentro@saude.to.gov.br	301 Norte, Conj. 2, lote I Palmas/TO CEP: 77001-214	Tel.: (63) 3218-3287 Fax: (63) 3218-3284

CENTRO-OESTE		
INSTITUIÇÃO	**ENDEREÇO**	**TELEFONE/FAX**
MT – Hemocentro Centro de Hemoterapia e Hematologia de Mato Grosso *E-mails:* hemo@ses.mt.gov.br redehemo@ses.mt.gov.br	Rua 13 de Junho, nº 1.055 Centro Cuiabá/MT CEP: 78005-100	Tels.: (65) 3623-0044 (65) 3624-9031 (65) 3321-4578 Tel./Fax: (65) 3321-0351
Distrito Federal Hospital da Criança de Brasília	SAIN - Quadra 4 Asa Norte Brasília/DF CEP: 70620-000	Tel.: (61) 3025-8350 Fax: (61) 3025-8447
Goiás Hospital de Clínicas – Universidade Federal de Goiás	Primeira Avenida, s/nº Setor Universitário Goiânia/GO CEP: 74605-050	Tel.: (62) 3269-8394
Mato Grosso do Sul Núcleo Hemoterápico do Hospital Regional	Av. Eng. Luthero Lopes, nº 36 Aero Rancho V Campo Grande/MS CEP: 79084-180	Tels.: (67) 3378-2677 (67) 3378-2678 (67) 3375-2590 Fax: (67) 3378-2679
Mato Grosso do Sul Núcleo Hemoterápico do Hospital Universitário *E-mail:* secgab@ndu.ufms.br	Av. Senador Filinto Müller, s/nº - Vila Ipiranga Campo Grande/MS CEP: 79080-190	Tels.: (67) 3345-3302 (67) 3345-3167 (67) 3345-3168
Hemonúcleo da Santa Casa	Rua Eduardo Santos Pereira nº 88 Centro Campo Grande/MS CEP: 79002-250	Tel.: (67) 3322-4159

SUDESTE		
INSTITUIÇÃO	**ENDEREÇO**	**TELEFONE/FAX**
Hemorio Centro de Hemoterapia e Hematologia do RJ *E-mails:* diretoria@hemorio.rj.gov.br gabdg@hemorio.rj.gov.br	Rua Frei Caneca, nº 8 Centro Rio de Janeiro/RJ CEP: 20211-030	Tels.: (21) 2332-8620 (21) 2332-8611 (21) 2332-8610 Fax: (21) 2332-9553 (21) 2224-7030
Hemoes Centro de Hemoterapia e Hematologia do Espírito Santo *E-mail:* hemoes@saude.es.gov.br	Av. Marechal Campos, nº 1.468 Maruípe Vitória/ES CEP: 29040-090	Tels.: (27) 3137-2466 (27) 3137-2458 Fax: (27) 3137-2463
Hemominas Centro de Hemoterapia e Hematologia de MG *E-mails:* presid@hemominas.mg.gov.br sepre@hemominas.mg.gov.br	Rua Grão Pará, nº 882 Santa Efigênia Belo Horizonte/MG CEP: 30150-340	Tels.: (31) 3280-7492 (31) 3280-7450 Fax: (31) 3284-9579
Hemorrede de São Paulo *E-mail:* hemorrede@saude.sp.gov.br	Rua Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, nº 188 – 7º andar sala 711, Cerqueira César São Paulo/SP CEP: 05403-000	Tels.: (11) 3066- 8303 (11) 3066-8447 (11) 3066-8287 Fax: (11) 3066-8125

SUL		
INSTITUIÇÃO	**ENDEREÇO**	**TELEFONE/FAX**
Hemepar Centro de Hemoterapia e Hematologia do Paraná *E-mail:* hemepar@pr.gov.br	Travessa João Prosdócimo, nº 145 – Alto da Quinze Curitiba/PR CEP: 80060-220	Tel.: (41) 3281-4024 PABX: (41) 3281-4000 Fax: (41) 3264-7029
Hemosc Centro de Hemoterapia e Hematologia de Santa Catarina *E-mail:* hemosc@fns.hemosc.org.br	Av. Othon Gama D'eça, nº 756 Praça D. Pedro I – Centro Florianópolis/SC CEP: 88015-240	Tels.: (48) 3251-9741 (48) 3251-9700 Fax: (48) 3251-97421,5
Hospital Infantil Joana de Gusmão (SES-SC) *E-mail:* hijg@saude.sc.gov.br	Rua Rui Barbosa, nº 152 Agronômica Florianópolis/SC CEP 88025-301	Tels.: (48) 3251-9000 Fax: (48) 3251-9013
Rio Grande do Sul Hospital de Clínicas (HCC) *E-mail:* secretariageral@hcpa.ufrs.br	Rua Ramiro Barcelos, nº 2350 – 2º andar – sala 2235 Rio Branco Porto Alegre/RS CEP: 90035-003	Tels.: (51) 2101-8898 (51) 2101-8317
Rio Grande do Sul Grupo Hospitalar Conceição	Rua Domingos Rubbo, 20 – 5º andar – Cristo Redentor Porto Alegre/RS CEP: 91040-000	Tel.: (51) 3357-4110

ISBN 978-85-334-2197-4





Biblioteca Virtual em Saúde do Ministério da Saúde
www.saude.gov.br/bvs

SUS

Ministério da
Saúde

Governo Federal