

**CENTRO DE CAPACITAÇÃO EDUCACIONAL
EDUCAÇÃO EM SAÚDE
CURSO DE FARMÁCIA HOSPITALAR E CLÍNICA**

ROSANE LAÍS LEAL DA SILVA

**ANEMIA FALCIFORME: A CONTRIBUIÇÃO DO PROFISSIONAL
FARMACÊUTICO NO DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO**

RECIFE
2015

ROSANE LAÍS LEAL DA SILVA

**ANEMIA FALCIFORME: A CONTRIBUIÇÃO DO PROFISSIONAL
FARMACÊUTICO NO DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO**

Monografia apresentada ao Centro de
Capacitação Educacional, como
exigência do Curso de Graduação em
Farmácia.

Orientador: Prof. Aldo César Passilongo

RECIFE
2015

XXXXX

SILVA, Rosane Laís Leal.

Anemia Falciforme: A contribuição do profissional farmacêutico no Diagnóstico e Tratamento. - Pernambuco, 2015.

Originalmente apresentada como Trabalho de Conclusão de Curso de Graduação em Farmácia Hospitalar e Clínica do autor (Graduação – Centro de Capacitação Educacional - CCE).

Referências.

Palavras-chave. I. Título.

CDU-XXXXXX

ROSANE LAÍS LEAL DA SILVA

**ANEMIA FALCIFORME: A CONTRIBUIÇÃO DO PROFISSIONAL
FARMACÊUTICO NO DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO**

Monografia para Graduação em Farmácia.

Recife, 04 de julho de 2015.

EXAMINADOR:

Nome: _____

Titulação: _____

PARECER FINAL:

DEDICATÓRIA

À minha família
Aos meus amigos

AGRADECIMENTO

Agradeço a todas aquelas pessoas que de uma maneira ou de outra contribuíram para a formação do profissional que sou hoje.

Epigrafe

RESUMO

A anemia falciforme é uma doença hematológica hereditária causada pela destruição crônica das células vermelhas do sangue, com episódios de intensa dor, susceptibilidade às infecções, lesões orgânicas e, em alguns casos, à morte precoce. No Brasil, estima-se a existência de pelo menos dois milhões de portadores da HbS (heterozigotos). A maior incidência ocorre nos estados da Bahia, Pernambuco, Minas Gerais, Rio de Janeiro, Rio Grande do Sul e São Paulo. Na região Sudeste, a prevalência estimada de heterozigotos é de 2% na população geral e, entre os negros, de 6% a 10%. Neste contexto o farmacêutico além de ser um profissional que pode se envolver com as questões sociais referentes às doenças crônicas e degenerativas na assistência básica ocupa um lugar estratégico na detecção, prevenção e tratamento de doenças. A presente pesquisa teve como principal objetivo realizar um estudo sobre as características, diagnóstico e tratamento da anemia falciforme, procurando analisar o relato histórico da anemia falciforme, como também verificar a importância e o papel do farmacêutico no acompanhamento da doença. Trata-se de uma pesquisa bibliográfica em livros e artigos científicos consultados nos sites. Tendo como resultado a verificação de que trata-se de uma doença incurável, mas quando diagnosticada e tratada precoce, permite reduzir os graves efeitos que causa ao corpo. Onde a interação do profissional de farmácia, como também de toda uma equipe multidisciplinar garante ao paciente receber a orientação adequada para o correto tratamento, da mesma maneira, um aconselhamento médico e bioético aos casais portadores dos genes HbS e HbSS, e aos próprios enfermos e a seus familiares podem contribuir, como se tem demonstrado, para a melhoria de sua qualidade de vida. Concluindo que com a análise realizada sobre a hemoglobina na sua estrutura normal e mutante, como também a sua produção e evolução, foi possível adquirir o conhecimento mais completo da fisiopatologia desta doença e da sua complexidade clínica.

Palavras-chave: Hemoglobinopatias. Anemia falciforme. Papel do Farmacêutico.

ABSTRACT

Sickle cell disease is a hereditary blood disease caused by chronic destruction of red blood cells with episodes of severe pain, susceptibility to infections, organ damage and, in some cases, to early death. In Brazil, it is estimated that there are at least two million carriers of HbS (heterozygotes). The highest incidence occurs in the states of Bahia, Pernambuco, Minas Gerais, Rio de Janeiro, Rio Grande do Sul and São Paulo. In the Southeast, the estimated prevalence of heterozygotes is 2% in the general population and among blacks, from 6% to 10%. In this context the pharmacist as well as being a professional who can get involved with social issues related to chronic and degenerative diseases in primary care plays a strategic role in the detection, prevention and treatment of diseases. This study aimed to conduct a study on the characteristics, diagnosis and treatment of sickle cell anemia, trying to analyze the historical account of sickle cell anemia, as well as verify the importance and the pharmacist's role in monitoring the disease. This is a bibliographic research in books and scientific papers found on the websites. Resulting in the finding that it is an incurable disease, but when diagnosed and treated early, can reduce the serious damage it causes to the body. Where the interaction of professional pharmacy, as well as an entire multidisciplinary team ensures the patient receives the proper orientation for the correct treatment, in the same way, a physician and bioethicist advice to couples carriers of HbS and HbSS genes, and to the very sick and your family can contribute, as has been demonstrated, to improve their quality of life. Concluding that with the analysis undertaken of hemoglobin in its normal and mutant structure, but also its production and development, it was possible to acquire more complete knowledge of the pathophysiology of this disease and its clinical complexity.

Keywords: sickle cell anemia. Hemoglobinopathies. Pharmacist.

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AVE -	Acidente vascular encefálico
AVC -	Acidente vascular cerebral
DF -	Doença falciforme
Hb -	Hemoglobina
HbF -	Hemoglobina fetal
HbS -	Hemoglobina SS
O ₂ -	Gás Oxigênio
Ph -	Potencial Hidrogeniônico
SEA -	Sequestro esplênico agudo
VO -	Via oral
MO -	Medula óssea
HbA -	Hemoglobina Glicada
HbC -	Hemoglobina C
HbD -	Hemoglobina D
AF -	Anemia Falciforme
HPLC -	Cromatografia Líquida de Alta Eficiência
SUS -	Sistema único da saúde

LISTA DE QUADROS

Quadro 1 - Diagnóstico laboratorial das doenças falciforme.....	23
Quadro 2 - Exames para diagnóstico da Anemia Falciforme na triagem neonatal.....	24
Quadro 3 – Principais complicações da doença falciforme.....	25
Quadro 4: Recomendações do Ministério da Saúde.....	28
Quadro 5 – medicamentos empregados para o alívio dos sintomas em pacientes com crises falcêmicas.....	33
Quadro 6: Procedimentos empregados em pacientes com crises falcêmicas.....	33

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 – Hemácias normais	18
Figura 2 - Hemoglobina normal (HbA).....	18
Figura 3- Hemácia falciforme.....	19
Figura 4 – Hemoglobina falciforme.....	19
Figura 5 – Ulcera de pé e Lesões da mão.....	27

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	14
1.1	TEMA.....	14
1.2	JUSTIFICATIVA.....	15
1.3	OBJETIVOS.....	15
1.3.1	Objetivo Geral.....	15
1.3.2	Objetivos Específicos.....	16
2	METODOLOGIA	17
3	ANEMIA FALCIFORME: CONSIDERAÇÕES GERAIS	18
3.1	RELATO HISTÓRICO DA ANEMIA FALCIFORME.....	20
4	DIAGNÓSTICO, SINTOMAS E TRATAMENTO	22
4.1	TRIAGEM NEONATAL.....	23
4.2	CONFIRMAÇÃO DE DIAGNÓSTICO.....	24
4.3	SINTOMAS DA DOENÇA FALCIFORME.....	25
4.4	TRATAMENTO E ACOMPANHAMENTO DO PACIENTE COM ANEMIA FALCIFORME.....	32
5	A ATENÇÃO FARMACÊUTICA E A PARTICIPAÇÃO DO FARMACÊUTICO	35
6	CONCLUSÃO	38
	REFERÊNCIAS	39

1 INTRODUÇÃO

1.1 TEMA

A anemia falciforme é uma enfermidade genética que afeta principalmente a população negra; é caracterizada pela presença de células vermelhas com formato anormal (forma de foice), que são removidas da circulação e destruídas. A alteração de base nas células vermelhas é a presença de uma hemoglobina anormal (HbS), que quando desoxigenada, se torna relativamente insolúvel, formando agregados que distorcem sua forma e impedem seu fluxo no interior dos vasos sanguíneos. A denominação anemia falciforme é reservada para a forma que ocorre nos indivíduos homocigotos para a hemoglobina S (SS), havendo ainda as formas heterocigotas, na qual o gene da HbS combina-se com a hemoglobina normal (HbA) ou com outras formas anormais da hemoglobina (HbC, HbD, betatalassemia, entre outras) (BRASIL, 2002).

A maior prevalência da hemoglobina S (HbS) ocorre na África tropical e entre os negros nos países que participaram do tráfico de escravos. A presença da hemoglobina S em homocigose, num indivíduo caracteriza a anemia Falciforme, que é uma das doenças hereditárias mais comum no Brasil, devido a miscigenação. A vinda de escravos para o Brasil possivelmente trouxe indivíduos do continente africano com a mutação genética produtora de HbS, onde houve a proliferação na população (SOUZA, 2009).

A modificação (mutação) no gene da hemoglobina faz com que haja produção de hemoglobinas defeituosas, com estrutura molecular alterada, apresentando nas suas duas globinas β , uma troca de aminoácidos (glutamato pela valina). Essa troca diminui a afinidade da hemoglobina pelo oxigênio (BRASIL, 2002). Se um indivíduo herda um gene paterno e outro materno que produz a hemoglobina S, possuirá um padrão genético denominado SS (homocigoto) e apresentará uma hemoglobinopatia S (anemia falciforme ou anemia drepanocítica). Se um indivíduo herdar um gene para a hemoglobina S e outro para a hemoglobina A, ele será AS, ou seja, traço

falciforme, e não apresentará a doença falciforme. Geralmente estes indivíduos são saudáveis, portanto, não precisam de tratamento (SOUZA, 2009).

Por ser uma anemia hereditária comum no mundo, o reconhecimento tardio pode levar à morte nos primeiros anos de vida, uma vez que as internações concentram-se em faixas etárias jovens, observação condizente com a literatura, que revela o grande impacto social da doença e alerta quanto à importância de se aperfeiçoar a atenção aos pacientes portadores do gene falciforme (LOUREIRO; ROZENFELD, 2005).

É importante que o farmacêutico esteja sempre informado e atualizado sobre as técnicas, procedimentos e tratamentos para o exercício de suas atividades, sendo também de fundamental importância no acompanhamento de pacientes com HbS. Pois, além de ser um profissional que pode se envolver com as questões sociais referentes às doenças crônicas e degenerativas na assistência básica ocupa um lugar estratégico na detecção, prevenção e tratamento de doenças.

1.2 JUSTIFICATIVA

É preocupante a percentagem de mortalidade entre crianças menores de 5 anos com anemia falciforme, comprovando-se a necessidade de um diagnóstico precoce para uma conseqüente introdução de profilaxia adequada e seguimento ambulatorial regular. O diagnóstico precoce, acompanhamento regular com equipe de saúde, além de suporte social podem reduzir muito e até evitar os agravos e complicações da doença

Este estudo se justifica e tem relevância por se tratar de um assunto que em decorrência desse tipo de anemia, e seu grande número de casos passou a constituir um grave problema de saúde pública.

1.3 OBJETIVOS

1.3.1 Objetivo Geral

Realizar um estudo sobre a importância da atuação do farmacêutico no diagnóstico e tratamento da anemia falciforme.

1.3.2 Objetivos Específicos

- ✓ Consultar estudos acerca da anemia falciforme.
- ✓ Identificar as características, diagnóstico e tratamento da anemia falciforme;
- ✓ Verificar a importância e o papel do farmacêutico no seu tratamento.

2 METODOLOGIA

O presente estudo baseou-se em uma pesquisa bibliográfica no qual as informações foram coletadas do banco de dados de periódicos científicos a partir de fontes como, Scientific Eletronic Library Online (Scielo). Foram utilizadas como palavras-chave: Hemoglobinopatias. Anemia falciforme. Papel do Farmacêutico.

Da pesquisa bibliográfica constaram materiais publicados entre os anos de 2000 a 2015, sendo a seleção dos artigos feita a partir da análise dos resumos e textos completos das publicações em português.

Após a escolha dos artigos científicos, procedeu-se à análise e síntese dos mesmos a partir de leitura seletiva para o reconhecimento dos artigos que fundamentariam à pesquisa, e por último uma leitura interpretativa dos resultados obtidos para uma melhor elaboração textual.

3 ANEMIA FALCIFORME: CONSIDERAÇÕES GERAIS

O sangue é constituído pelo plasma (parte líquida) e por três tipos de células: as hemácias (glóbulos vermelhos) (Figura 1), os glóbulos brancos e as plaquetas. As hemácias são células arredondadas e flexíveis, que têm facilidade de circular em todos os vasos sanguíneos do corpo, mesmo os mais finos (BRASIL, 2007).

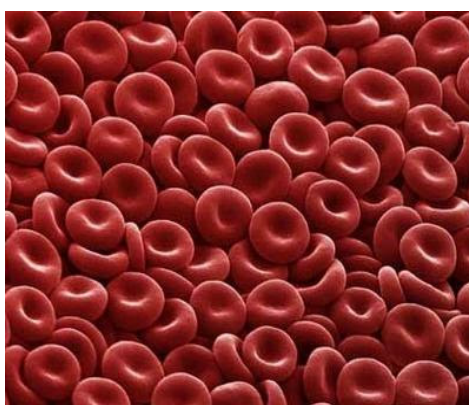


Figura 1 – Hemácias normais

Fonte: <http://tudodeconcursosevestibulares.blogspot.com.br/2014/01/tecido-sanguineo-funcoes-e.html>

As hemácias são constituídas de uma proteína chamada hemoglobina, que dá a cor vermelha ao sangue. A hemoglobina (Figura 2) também exerce a importante função de levar o oxigênio captado no pulmão para todas as partes do corpo, possibilitando o perfeito funcionamento do organismo (BRASIL, 2007).

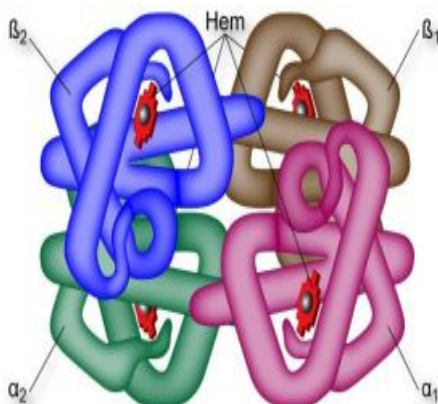


Figura 2 - Hemoglobina normal (HbA)

Fonte: <http://www.todamateria.com.br/hemoglobina/>

Cada pessoa tem dois tipos de hemoglobinas, uma é determinada através da herança genética recebida do pai e outra da mãe. A hemoglobina mais comum é chamada hemoglobina A, que juntamente com o ferro têm uma função muito importante, mas existem hemoglobinas anormais como, por exemplo, C, D, E também a hemoglobina S, que é a grande responsável pela alteração no formato da hemácia (falcização) que caracteriza a doença falciforme. A união de uma destas hemoglobinas seja C, D ou E com a hemoglobina S compõe um grupo de doenças chamado de Doenças Falciformes (CANÇADO; JESUS, 2007).

A anemia Falciforme é a doença mais grave e mais comum deste grupo, sendo caracterizada pela presença duplicada da hemoglobina S, ou seja, um indivíduo com anemia falciforme tem a herança genética SS (forma homocigótica), a junção de um S do pai e outro da mãe (CANÇADO; JESUS, 2007).

No Brasil a doença falciforme tem uma alta prevalência e por apresentar elevada morbidade e mortalidade, necessita de identificação e tratamentos precoces, o seu diagnóstico tornou-se obrigatório pelos testes de triagem neonatal, em todo o país, além do diagnóstico laboratorial onde é possível ter além da detecção da hemoglobina S, a identificação de indivíduos traço falciforme e de outras hemoglobinas variantes (MINISTERIO DA SAÚDE, BRASIL, 2007).

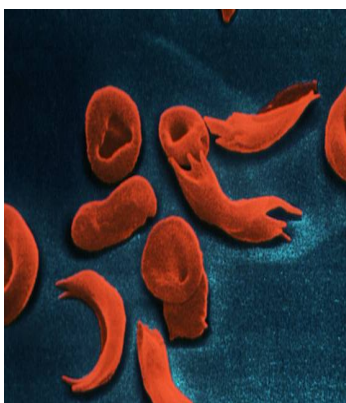


Figura 3 - Hemácia falciforme

Fonte: <http://www.imtsp.fm.usp.br/labhemat.htm>

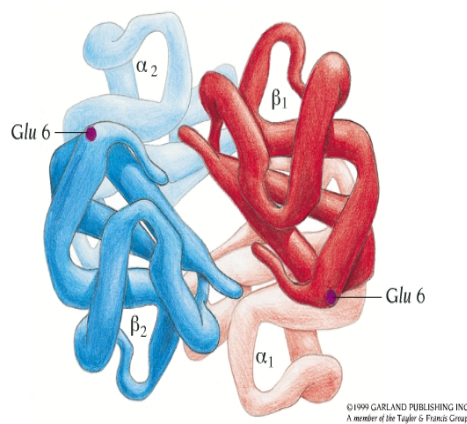


Figura 4 – Hemoglobina falciforme

Fonte: medicinageriatrica.com.br/

Para Cançado e Jesus (2007) na doença falciforme as principais possibilidades fenotípicas ao nascimento são: Hb FS, Hb FSC, Hb FSA e Hb FSD-Punjab. Qualquer que seja o fenótipo encontrado para a doença a criança deverá ser encaminhada à consulta médica e o exame repetido após o sexto mês de vida para confirmação do perfil hemoglobínico.

3.1 RELATO HISTÓRICO DA ANEMIA FALCIFORME

A chegada da anemia falciforme no Brasil foi impulsionada pelo tráfico negreiro em meados do século XVIII, estes escravos eram provenientes de diversos países da África, isto provocou a miscigenação brasileira, bem como a chegada dos diversos haplótipos (sítios polimórficos de endonucleases de restrição localizados no interior e ao redor do gene da cadeia β mutante do gene da anemia falciforme): Banto, Benin, Asiático, Cameroon, sendo o Banto de maior predominância no país (BRASIL, 2001).

Desde 1910 quando o médico James B. Herrick pela primeira vez identificou um caso de anemia falciforme em um jovem negro de origem caribenha, a doença recebeu o *status* de uma patologia racial. Após este primeiro diagnóstico, os relatos médicos, tanto na literatura norte-americana quanto na brasileira, evidenciaram as estreitas relações entre raça e doença (ANDREA, 2006).

A expressão clínica da homozigose do gene da hemoglobina S é uma anomalia genética que merece atenção no Brasil, sobretudo nas regiões que receberam maciços contingentes de escravos africanos. Embora a anemia falciforme tenha sido bastante estudada no Brasil em termos de frequência Populacional e de manifestações clínicas, os seus aspectos dentro da saúde pública têm sido pouco enfatizados (SOUZA, 2009).

De acordo com o Manual e diagnóstico de doenças falciformes (BRASIL 2001, p. 10):

No Brasil, a doença é predominante entre negros e pardos, ocorrendo também entre brancos. No sudeste do Brasil, a prevalência média de heterozigotos (portadores) é de 2%, valor que sobe a cerca de 6-10% entre negros. Esses estudos permitem estimar a existência de mais de 2 milhões de portadores do gene da HbS, no Brasil, mais de 8.000 afetados com a forma homozigótica (HbSS). Considera-se também o nascimento de 700-1.000 novos casos anuais de doenças falciformes no país.

Essa maior incidência deu-se nos estados em que houve grande presença de escravos durante a colonização, como o Rio de Janeiro e a Bahia. Por ser uma doença hereditária, o índice tende sempre a aumentar, caso não haja um controle dos portadores do gene (BRASIL, 2001).

Deve-se levar em conta também que existe um número considerável de pessoas que não têm sintomas, mas carrega na sua estrutura genética o traço falcêmico, o que significa que podem vir a gerar filhos com a doença. Apesar de ser mais freqüente em indivíduos de origem africana, a doença atinge também pessoas de pele clara, já que há no país várias pessoas descendem de duas ou mais raças humanas diferentes, possuindo características de cada uma delas. Portanto, as doenças falciformes são um problema de saúde pública no Brasil (BRASIL, 2001).

Ainda de acordo com o Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciformes (BRASIL, 2001) no Brasil em 2004 o governo federal criou a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme. O programa foi criado para que o diagnóstico da doença fosse realizado precocemente e o tratamento iniciado ainda na primeira semana de vida dos portadores. Diversos funcionários foram qualificados pelo Sistema Único de Saúde (SUS) para reconhecimento da doença e encaminhamento dos pacientes com a doença para Unidades especializadas. Este programa tem parceria com os hemocentros administrados pelos governos dos estados (BRASIL, 2001).

4 DIAGNÓSTICO, SINTOMAS E TRATAMENTO

O diagnóstico precoce das doenças falciformes é realizado através da triagem neonatal (TN) para a HbS, também conhecida como "Teste do Pezinho", embora este procedimento esteja ocorrendo no Brasil, praticamente em todo o país, para que se tenha o correto resultado o ideal é que a amostra de sangue seja colhida entre 48 horas e sete dias após o nascimento, sendo aceitável até o 30º dia (MENDONÇA, *et al*, 2009).

Este diagnóstico precoce permite que seja realizado o acompanhamento dos pacientes antes das manifestações e da sintomatologia e, com isto, a prevenção das complicações e sequelas. Permitindo que seja realizada a profilaxia com o tratamento medicamentoso, a administração de vacinas e a identificação precoce e manejo adequado dos episódios febris são medidas que reduzem significativamente a média de 30% para 1%, a mortalidade associada à anemia falciforme, principalmente devido à infecção (MENDONÇA, *et al*, 2009).

O diagnóstico laboratorial da Doença Falciforme (DF) é realizado pela detecção da (HbS) em homozigose ou da sua associação com outras variantes. Assim, a técnica mais eficaz é a eletroforese de hemoglobina em acetato de celulose ou em agarose, em pH alcalino (pH variável de 8 a 9). Quando realizado o diagnóstico pela triagem neonatal, os métodos laboratoriais mais utilizados são: cromatografia líquida de alta performance (HPLC) e focalização isoelétrica. Ambos os métodos têm especificidades e sensibilidades excelentes. Nesse caso, as hemoglobinas identificadas são geralmente relacionadas em ordem decrescente de quantidade. Portanto, todos os resultados iniciam-se com "F", de hemoglobina fetal. Em seguida, constata-se as outras hemoglobinas, ainda em pequena quantidade. O diagnóstico sem alteração para DF é representado por "FA". No caso das pessoas com DF, os diagnósticos expressam-se como "FS" ou "FSC" ou "FSD" etc. Pessoas com traços heterozigotos assintomáticos de (HbS), (HbC), e (HbD), classificam-se como "FAS", "FAC", "FAD" etc (BRASIL, 2012)

Finalmente, para um diagnóstico laboratorial completo, é importante a realização do hemograma e do estudo familiar. O quadro a seguir mostra as

principais características laboratoriais dos diferentes tipos de DF importantes para a diferenciação dessas hemoglobinopatias (BRASIL, 2012).

Quadro 1 - Diagnóstico laboratorial das doenças falciforme

Diagnóstico	Gravidade clínica	Hb (g/dl)	Ht (%)	VCM (μ 3)	Reticulócito (%)	Morfologia	Eletroforese Hb (%)
SS	Moderada a grave	7.5 (6.0-9.0)	22 (18-30)	93	11 (4-30)	Frequentes hemácias em foice, em alvo e eritroblastos	S: 80-90 F: 02-20 A2: < 3,5
SC	Leve a grave	11.0 (9.0-14.0)	30 (26-40)	80	3 (1.5-3)	Frequentes hemácias em alvo, raras em foice e raros eritroblastos	S: 45-55 C: 45-55 F: 0,2-8
S/ β +tal	Leve a moderada	11.0 (8.0-13.0)	32 (25-40)	76	3 (1.5-3)	Discreta hipocromia microcitose hemácias em foice	S: 55-75 A1: 15-30 F: 1-20 A2: > 3,6
S/ β 'tal	Leve a grave	8.0 (7.0-10.0)	25 (20-36)	69	8 (3-18)	Acentuada hipocromia e microcitose hemácias em alvo e em foice	S: 50-85 F: 02-30 A2: > 3,6
AS	Assintomático	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	S: 38-45 A1: 55-60 A2: 01-03

Fonte: (BRASIL, 2009).

4.1 TRIAGEM NEONATAL

Segundo o Ministério da Saúde a primeira consulta de ser através de uma avaliação global da paciente. Deve ser objeto de especial atenção, nos antecedentes obstétricos, as complicações com insuficiência renal e hipertensão arterial, a dependência química, o abuso de álcool ou de narcóticos e o tabagismo. Pois esses fatores permitem que o acompanhamento seja muito mais eficaz, e com isso reduzir a morbidade, partos prematuros e abortos nessas parturientes (BRASIL, 2013).

Os exames que devem ser feitos nas primeiras consultas incluem os que são apresentados no quadro abaixo:

Quadro 2 - Exames para diagnóstico da Anemia Falciforme na triagem neonatal

Exames para diagnóstico da Anemia Falciforme na triagem neonatal
Hemograma completo com contagem de eritrócitos
Eletroforese de hemoglobina
Exames para detectar lesões renais e acompanhamento hepático
Determinação do estoque de ferro
Glicemia
Acido úrico
Sorologia para hepatite A, B e C; HVI I e II
Rubéola e sífilis
Toxoplasmose
Citomegalovírus
Listriose
Exame com urocultura
MIF e teste para detecção de anticorpos contra eritrócitos

Fonte: Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada (BRASIL, 2013).

Além dos exames é recomendado que o estoque de unidade de concentrado de hemácias fenotípicas compatíveis com a paciente é recomendado. A ultrassonografia para avaliação da idade gestacional de gravidez múltipla também deve ser realizada na primeira consulta (BRASIL, 2006).

4.2 CONFIRMAÇÃO DE DIAGNÓSTICO

O exame laboratorial mais eficaz no diagnóstico da DF, se dar na detecção da (HbS) em homozigose ou em associação com outras hemoglobinas diferentes da (HbA). O exame de eletroforese de hemoglobina em acetato de celulose ou em agarose, em pH alcalino (pH variável de 8 a 9), é o mais recomendado para esse diagnóstico. No mais as campanhas do Ministério da Saúde, como a finalidade de reduzir a morbidade da DF no Brasil, recomenda realizar o diagnóstico pela triagem neonatal, são mais utilizados os métodos laboratoriais de: cromatografia líquida de alta performance (HPLC) e focalização isoelétrica. Os dois exames têm especificidade e sensibilidades de alta qualidade. Nesse caso, as hemoglobinas

identificadas são geralmente relacionadas em ordem decrescente de quantidade (BRASIL, 2012).

Portanto, todos os resultados iniciam-se com “F”, de hemoglobina fetal. Em seguida, constata-se as outras hemoglobinas, ainda em pequena quantidade. O diagnóstico sem alteração para DF é representado por “FA”. No caso das pessoas com DF, os diagnósticos expressam-se como “FS” ou “FSC” ou “FSD” etc. Pessoas com traços heterozigotos assintomáticos de (HbS), (HbC), e (HbD), classificam-se como “FAS”, “FAC”, “FAD” etc. Finalmente, para um diagnóstico laboratorial completo, é importante a realização do hemograma e do estudo familiar. (BRASIL, 2012).

4.3 SINTOMAS DA DOENÇA FALCIFORME

Doentes falciformes podem apresentar comprometimento de vários órgãos ou sistemas, dentre eles: urogenital, oftálmico, neurológico, osteoarticular, orgânico (infeccioso), pulmonar, etc. Sabe-se da ocorrência, pela doença, de múltiplas lesões orgânicas, advindas de oclusões vasculares, associadas à deficiência de opsoninas séricas, e deficiência imunitária, entre outras, que podem aumentar o grau de susceptibilidade às infecções levando a algumas complicações devido a doença

Principais comprometimentos orgânicos da doença falciforme são apresentados no quadro 3:

Quadro 3 – Principais complicações da doença falciforme

Ósseas	Infarto ósseo e necrose (dactilite, necrose da cabeça do fêmur e do úmero); Osteomielite; Infarto da medula óssea; Artrite séptica; Diminuição da massa óssea; Embolia pulmonar gordurosa; Síndrome compartimental orbital
Cardíacas	Arritmias, por aumento de QT Disfunção diastólica Hipertensão pulmonar e cor pulmonale Hemocromatose (politransfundidos) Aumento do débito cardíaco Infarto do miocárdio Aumento das câmaras cardíacas
Oftalmológicas	Retinopatia proliferativas e não-proliferativas Oclusão arterial da retina, descolamento da retina e hemorragias Perda da visão

Hepatobiliares	Isquemia hepática aguda Colestase Crise de sequestro hepático Hemocromatose Infecção pelo vírus da hepatite C Toxicidade das drogas – hydroxyuréia Colelitíase por cálculos de bilirrubina (70%).
Renais	Enurese por hipostenúria Hematuria assintomática (infartos de medula renal) Glomeruloesclerose focal segmentar Proteinúria e hipertensão Infarto renal, necrose papilar e cólica renal Diabetes insipidus nefrogênico poliúria
Dermatológicas e musculares	Síndrome miofascial Úlceras de membros inferiores

Fonte: Souza, 2009.

4.3.1 Manifestações clínicas

A manifestação clínica na grande maioria das vezes vêm acompanhados com crises agudas, esses sintomas quando se dá por motivos externos podem ser: físico ou biomecânicos (mudança brusca de temperatura, atividade física demasiada entre outros), mas quando interna por ser: fisiológico, bioquímico ou imunológico, (a baixa oxigenação do corpo, o número elevado de HbS, redução das células de defesa e infecções) (DI NUZZO; FONSECA, 2004).

Os vasos oclusos nas crises agudas são acompanhados de dores, as quais essas dores que o portador da DF passa é o sinal dos micros infartos. As hemácias deformadas perdem a flexibilidade e capacidade de transportar o oxigênio (O₂) para os demais tecidos do corpo, com isso as dores são agudas e podem vir a ocasionar lesões permanentes nos portadores (DI NUZZO; FONSECA, 2004).

4.3.2 Sinais e Sintomas

Um número próximo da metade dos casos de micro infartos, o local acometido pela dor apresenta edemas e a região afetada tem um aumento da sensibilidade, também é evidenciada, febre, taquipnéia, náuseas, vômitos. A dor pode perdurar por poucas horas ou até semanas. Articulações e ossos são os locais

mais suscetíveis às crises dolorosas, os demais locais são as regiões do tórax, braço e perna (BRASIL, 2006).

Os sinais de uma crise aguda podem ser.

- Eritema e calor
- Dor na articulação coxofemoral
- Febre
- Dor abdominal geralmente difusa e contínua
- Dor lombar intensa

4.3.3 Síndrome do Pé e Mão

Esses são uns dos primeiros sinais da DF nos pacientes, as inflamações agudas nas articulações dos tornozelos, punhos, mãos e pés. Os locais onde ocorre a dor ficam vermelho e quente, dessa forma crianças com a doença ficam irritadas, inquietas, chorosas e dificuldade motriz nas regiões acometidas. É comum ocorre no primeiro ano de vida das crianças, e com maior incidência após os quatro meses. É possível esta associada à febre alta (BRASIL, 2006).

As lesões ósseas e articulares são complicações frequentes das doenças falciformes. Elas são decorrentes da falcização com isquemia e infarto da medula óssea (MO) e das estruturas ósseas adjacentes. A crise dolorosa é a manifestação clínica mais característica das doenças falciformes. Resulta de falcização com necrose isquêmica nos locais de (MO) ativa. Na infância, os pequenos ossos das mãos e pés são os mais acometidos. Mais tarde a (MO) ativa localiza-se nas áreas justa-articulares dos ossos longos, nos ossos chatos como o esterno, as costelas e a pelve, e na coluna vertebral. Esta é também a distribuição das crises dolorosas, que embora sejam frequentemente interpretadas como articulares envolvem, na maioria das vezes, as áreas justam-articulares dos ossos longos (BRASIL, 2001).



Figura 5 – Ulcera de pé e Lesões da mão

Fonte: <http://www.hemoglobinopatias.com.br/d-falciforme/clinica.htm>

4.3.4 Crises Dolorosas

Geralmente as crises dolorosas é uma constante dos portadores da DF, pois as dores são sintomas dessa anemia e a morfologia das hemácias mutantes (HbS), são as responsáveis uma vez que a hemácia perde a sua função e flexibilidade, com isso vem a ocorrer a baixa oxigenação dos tecidos e os vasos oclusos (micros enfartos), (BRASIL, 2006).

Normalmente as crises dolorosas estão associadas e desencadeadas por alguns fatores como:

- Exposição ao frio;
- Mudança brusca de temperatura;
- Infecções;
- Febre;
- Diarréia;
- Período menstrual;
- Gravidez;
- Problemas, nervosismo e preocupação.

As dores podem ser de leves a intensas, agudas e em alguns casos até mesmo crônicas, levando os pacientes a um desconforto muito grande. Em crianças podem ficar com irritabilidade, agitação e choro intenso, o Ministério da Saúde faz algumas recomendações conforme apresenta o quadro 4 (BRASIL, 2006).

Quadro 4 - Recomendações do Ministério da Saúde

Se não tiver o diagnóstico	Encaminha o paciente para unidade de saúde mais próxima.
Se tiver o diagnóstico	Beber bastante líquidos.
	Compressas mornas nos locais acometidos.
	Nos dias frios, agasalhar usando luvas, meias e casacos.
	Conferir a medicação para dor que o médico deixa indicada nesses casos.
	Caso não melhore com os cuidados citados, encaminhar para o atendimento médico a fim de identificar os possíveis fatores desencadeantes como, por exemplo, infecções a serem tratadas.

Fonte: Ministério da Saúde (BRASIL, 2006)

4.3.5 Infecção e Febre

A presença de febre já se sabe tanto no meio popular quanto meio científico que se trata de uma infecção, nos portadores da DF isso não é diferente. As infecções são as principais causas de morte nas crianças com anemia falciforme no Brasil, isso mostra a importância do diagnóstico, tratamento e acompanhamento adequado para esses pacientes. O risco de septicemia ou meningite por *Streptococcus pneumoniae* ou *Haemophilus influenzae*, chega a ser 600 vezes superior que em outras crianças não portadoras da DF, essas infecções podem levar a morte de uma criança em poucas horas, caso não tratada adequadamente.

Pneumonias, infecções renais e osteomielite também são umas realidades na vida desses pacientes. As possíveis crises infecciosas que apresentam quadro de febre devem ser encaradas como uma situação de risco para o paciente falciforme, e os procedimentos e diagnósticos devem ser aprofundado e a terapia deve ser imediata e adequada ou paciente de DF (BRASIL, 2010)

A predisposição para infecções é causada pelo comprometimento da função esplênica e diminuição da capacidade de fagocitose. O diagnóstico é feito com um exame físico detalhado, exames de hemograma, hemocultura, radiológico do tórax e exame de urina. O tratamento geralmente é feito por antibioticoterapia variando conforme o estado de saúde do portador de AF (BRASIL, 2009; PERIN *et al.*, 2000; BRUNETTA *et al.*, 2010).

4.3.6 Doenças Hepáticas Crônicas

Os pacientes de DF também são acometidos por doenças hepáticas, como sabemos a anemia falciforme é uma patologia genética que ocorre no sangue, causando alterações nas hemácias e suas funções. Com isso todos os órgãos hematopoiéticos podem vir a ser comprometidos, ex.: (sequestro esplênico, que será citado posterior) (BRASIL, 2010).

A litíase biliar ocorre em 14% das crianças menores de 10 anos, em 30% dos adolescentes e em 75% dos adultos com doença falciforme. As complicações de maior incidência e colecistite, a obstrução do ducto biliar e, mais raramente, a pancreatite aguda. A remoção cirúrgica dos cálculos da bile assintomáticos, que vem a ser diagnosticados ao acaso, é tema de discussão entre especialistas. Porém um grande percentual de especialista não indicam a cirurgia antes dos sintomas ocorram (BRASIL, 2010).

A menor sobrevivência das hemácias na doença falciforme aumenta os níveis séricos de bilirrubina, à custa de bilirrubina indireta, sendo frequente a presença de icterícia. Esta pode às vezes se exacerbar em situações de aumento da taxa de hemólise, o que pode ser confirmado laboratorialmente pela diminuição dos níveis de hemoglobina e aumento nos números de reticulócitos. Como a icterícia pode ser um sinal de infecção numa pessoa com doença falciforme, uma investigação minuciosa da causa desencadeante é necessária nos casos de exacerbação do processo (BRASIL, 2010).

4.3.7 Sequestro Esplênico Agudo (SEA)

O SEA é uma complicação aguda muito grave, a qual a mortalidade dos pacientes é muito elevada decorrente o acúmulo de sangue no baço, quando não tratados nas unidades medidas, a crise pode se agravar acometendo o quadro do paciente de DF, pois o SEA é progressivo e o tratamento é médico-hospitalar, então é indicado para o paciente o socorro médico urgente, pois o sequestro esplênico se dar de forma súbita.

Dados do Ministério da Saúde, descreve o SEA como a segunda causa mais comum de morte em crianças menores de 5 anos de idade. A etiologia é desconhecida; contudo, infecções virais parecem preceder à maioria dos episódios.

Na anemia falciforme, o SEA pode ocorrer nos primeiros meses de idade, sendo menos frequente após os 6 anos. Podem acontecer acima dessa faixa etária, em pacientes nos quais a esplenomegalia é persistente (Hb SC e S-talassemias). Os sinais clínicos principais são: o aumento súbito do baço e a redução intensa da (Hb), podendo evoluir para choque hipovolêmico. A hospitalização deve ser imediata. A correção da hipovolemia com soluções cristaloides pode ser feita, enquanto se aguarda a transfusão de hemácias. Normalmente, basta uma transfusão, pois a maior parte do sangue seqüestrado retorna para a circulação à medida que a esplenomegalia regride. A esplenectomia deverá ser programada após duas crises de sequestro esplênico ou após um primeiro episódio grave (BRASIL, 2009).

4.3.8 Priapismo

O Priapismo trata-se de uma ereção involuntária do pênis que acontece devido o aprisionamento de células falcizadas. Esta classificada em Priapismo repetitivo com ereção dolorosa reversível, quando ocorre em poucas horas; ereção dolorida com duração de horas ou até mesmo dias, seguida de impotência sexual parcial ou completa (FERRAZ, 2012).

Há casos persistentes que podem durar semanas ou anos, sem dor e com aumento ou enrijecimento do pênis, ocorre geralmente após episódio prolongado e é associado à impotência parcial ou completa. O episódio nem sempre está relacionado ao desejo sexual. Sinais e sintomas podem ser disúria, crises de dor generalizada, febre e sepse, o diagnóstico é feito através de histórico clínico, exames físicos, dados laboratórios e testes radiológicos específicos. Como tratamentos, são utilizados banho morno, hidratação oral, esvaziamento da bexiga, analgésicos, exercícios físicos e cirurgia (BRASIL, 2009; BRASIL, 2007).

Pode ocorrer na doença falciforme em todas as faixas etárias, sendo mais frequente após os 10 anos de idade. Existem três formas clínicas: Ereção dolorosa prolongada, que não de tumesce por mais de algumas horas. Tipicamente, pode permanecer por dias ou semanas. É seguida por impotência parcial ou completa. Persistente, frequentemente sem dor, com aumento do pênis ou com duração que persiste por semanas a anos. Esse padrão normalmente se desenvolve após ataque prolongado e está frequentemente associado à impotência parcial ou

completa. Repetitivo: ereção dolorosa reversível, com de tumescência ocorrendo em poucas horas. O tratamento objetiva reverter às ereções indesejáveis, aliviara dor e preservar a função sexual. Priapismo repetitivo: o tratamento é frequentemente, domiciliar. São recomendados banhos mornos, hidratação oral (1,5 a 2 vezes as necessidades hídricas), esvaziamento da bexiga, analgésicos e exercícios físicos. Caso não haja melhora em poucas horas, o paciente deverá ser hospitalizado, para hidratação venosa (BRASIL, 2009).

4.3.9 Acidente Vascular Encefálico (AVE)

O AVE ou AVC é uma complicação no Sistema Nervoso Central, a qual os pacientes da DF podem vir a ser acometidos, segundo dados do (BRASIL, 2009) esse episódio tem uma prevalência nas duas primeiras décadas de vida do paciente. O AVC se dar em principalmente crianças, pois o quadro de hemorragia intracraniana tem um número muito elevado de morbidade e mortalidade. Estipula-se que o número seja de 70% a 80% dos casos registrados no país (BRASIL, 2001).

A oclusão poder ser parcial ou completa, com isso a formação de estenose se dar pelo acúmulo dos trombóticos formando os trombos nos grandes vasos do cérebro. Além do (AVC), completo ou incompleto (silencioso), existem outras complicações do sistema nervoso central, porém não exclusivas da DF, como convulsões, encefalopatia, hipertensão intracraniana, trauma, meningite, alterações mentais por distúrbios metabólicos e neuropatia periférica ou hipertensão intracraniana por oclusão venosa (BRASIL, 2001).

Por isso se torna tão importante ficar atento aos sintomas da DF, fazer a triagem neonatal, diagnosticar com o teste do pezinho, seguir o tratamento médico obedecendo todas as restrições e recomendações, e quando os mesmos não surtir efeito seguir e mediato para a unidade médica o quanto antes (BRASIL, 2001).

4.4 TRATAMENTO E ACOMPANHAMENTO DO PACIENTE COM ANEMIA FALCIFORME

A Anemia Falciforme não tem cura, e sim tratamentos que ajudam a diminuir a severidade das manifestações clínicas, a fim de proporcionar uma vida melhor

para os portadores. O tratamento inicia com o diagnóstico neonatal e com as profilaxias. Sendo indicada a penicilina profilática com início aos três meses e é utilizada em crianças até cinco anos de idade, combatendo infecções que são comuns até essa idade (BRASIL, 2002).

Para alívio dos sintomas e das crises falcêmicas são utilizados vários medicamentos conforme apresenta o quadro 5:

Quadro 5 – medicamentos empregados para o alívio dos sintomas em pacientes com crises falcêmicas.

Hidroxiuréia
Usada para diminuir as crises dolorosas, e aumentar a produção de hemoglobina fetal (HbF), de 15 a 20%, este aumento diminui as crises e manifestações clínicas.
Profilaxia com penicilina
Esta medida profilática imunizadora (preventiva de infecções) deve ser empregada em crianças com anemia falciforme, desde o segundo mês de vida até os cinco anos.
Antibioterapia sistêmica
O emprego de antibióticos é necessário, pois a maior causa de hospitalização e óbito na anemia falciforme é por infecção bacteriana.
Analgesia
Dipirona, acetaminofem, ácido acetilsalicílico, ibuprofem são utilizados em crises dolorosas vaso-oclusivas. Às vezes é necessário o uso de morfina e codeína.

Fonte: Souza, 2009.

Além dos medicamentos, muitas vezes são necessários outros procedimentos para alívio dos sintomas e das crises falcêmicas como mostra o quadro 6:

Quadro 6: Procedimentos empregados em pacientes com crises falcêmicas

Terapêutica transfusional
É um componente importante no tratamento dos doentes com anemia falciforme porque leva a um aumento da capacidade transportadora de oxigênio no sangue pelo aumento da hemoglobina e diminuição da percentagem de Poiquilócitos (drepanocíticos). As indicações para transfusão podem ser: 1) episódicas, que têm como finalidade estabilizar ou reverter às complicações agudas, e 2) profiláticas, que visam prevenir estas complicações ^{4,19} .
Suplementação de Ácido fólico
A utilização de suplementos de ácido fólico impede a sua deficiência desencadeada pelo aumento de eritropoese em resposta a hemólise crônica ⁴ .
Hidratação oral ou endovenosa
A complicação renal mais freqüente da drepanocitose é a incapacidade de concentração máxima da urina: a isostenúria. Como resultado desta alteração, os doentes com drepanocitose são mais susceptíveis a desidratação que é um fator desencadeante dos fenômenos vaso-oclusivos. É recomendado um aumento do consumo de água para compensar a perda de líquidos promovida pela isostenúria ⁵ .
Transplante de Medula Óssea alogênico (TMO)
O objetivo do transplante de células de medula óssea na terapêutica da drepanocitose é a substituição da eritropoese das células falciformes. O impacto clínico esperado é a eliminação ou melhoria substancial das complicações causadas pela precipitação ou polimerização da hemoglobina intra-eritrocitária ^{5,16} .
Terapia genética
O objetivo da terapêutica gênica está na redução do impacto clínico da doença através da transfecção viral em células estaminais hematopoéticas, que sintetizam cadeias de β -globina que não tenham capacidade de falcizar. O procedimento é feito introduzindo-se um gene em células do doente. O gene introduzido modifica o material genético, e terá a capacidade de sintetizar substâncias que as células do doente não produziam.

Fonte: Henry (2008)

Além de todos esses procedimentos no tratamento da anemia falciforme, é necessário, assim como nas outras doenças crônicas, um aconselhamento psicossocial, pois esses aspectos afetam a adaptação emocional e social dos pacientes com anemia falciforme durante toda a sua vida (LIMA, 2004).

O aconselhamento genético é um procedimento que lida com a ocorrência ou o risco de ocorrência de uma doença hereditária em uma família, ajudando-a a entender como a herança genética colabora para a doença e o risco de recorrência para parentes com as mesmas características, envolvendo aspectos educacionais e reprodutivos. Foi criado com a intenção de ajudar pessoas a resolverem seus problemas em relação a hereditariedade (LIMA,2004).

5 A ATENÇÃO FARMACEUTICA E A PARTICIPAÇÃO DO FARMACÊUTICO

A atenção farmacêutica é o componente da prática profissional onde o farmacêutico interage diretamente com o paciente para atender suas necessidades relacionadas ao medicamento e diagnóstico. Proporcionando impacto positivo no controle de patologias crônicas, associado à redução de custos para o sistema de saúde, os quais podem nortear a implantação e implementação desse serviço em todo país (PEREIRA; FREITAS, 2008).

A Atenção Farmacêutica trata-se de uma atividade multiprofissional e idealizada no contexto de atenção integral à saúde, num modelo que privilegia a promoção da saúde, tendo como principal objetivo garantir a integralidade das ações de saúde, incluindo-se o acesso com qualidade aos medicamentos e seu uso racional (CONSENSO BRASILEIRO DE ATENÇÃO FARMACÊUTICA, 2002).

De acordo com Aquino (2008, p.1)

Os requisitos para o uso racional de medicamentos são muito complexos e envolvem uma série de variáveis, em um encadeamento lógico. Para que sejam cumpridos, devem contar com a participação de diversos atores sociais: pacientes, profissionais de saúde, legisladores, formuladores de políticas públicas, indústria, comércio, governo.

Entre esses atores encontra-se o farmacêutico por ter acesso a informações completas a respeito da segurança dos fármacos, como também identificar e prevenir corretamente combinações entre as substâncias farmacológicas constantes nos medicamentos.

A partir deste entendimento, para a prática de Atenção Farmacêutica é necessário a formação clínica do profissional farmacêutico, pois ao adquirir os conhecimentos de Farmácia Clínica, o farmacêutico estará apto para realizar acompanhamento farmacoterapêutico completo e de qualidade, avaliando os resultados clínico-laboratoriais dos pacientes e interferindo diretamente na farmacoterapia. Vale ressaltar que além do conhecimento de Farmácia Clínica, a Atenção Farmacêutica exige do profissional preocupação com as variáveis qualitativas do processo, principalmente aquelas referentes à qualidade de vida e satisfação do usuário (PEREIRA; FREITAS, 2008).

A primeira escolha do doente, que não encontra no sistema de saúde o serviço necessário, é buscar no farmacêutico a orientação amigável, franca, desinteressada e segura. Isso só eleva a responsabilidade ética e profissional do farmacêutico que é o último elemento e, às vezes o único da equipe de saúde que possui contato com o doente antes que ele tome um medicamento. Diante desta realidade torna-se necessário a preparação adequada do profissional de farmácia para o atendimento correto devendo ter o conhecimento de análises laboratoriais e diagnósticos das doenças falciformes (PEREIRA; FREITAS, 2008).

Os exames clínicos laboratoriais são solicitados pelo médico para um melhor diagnóstico, e é importante que o profissional que realiza as análises laboratoriais, efetue uma correta interpretação e correlacione os resultados com o estado clínico, repetindo testes duvidosos, até mesmo para um controle de qualidade mais efetivo. Por isso é importante o conhecimento do farmacêutico sobre os sintomas da anemia falciforme e a emissão de exames precisos para detecção da doença (SILVA; SHIMAUTI, 2006)

Muitas vezes o diagnóstico tardio de uma doença congênita torna-se um problema que atualmente é uma realidade de saúde pública, principalmente quando reconhecido na adolescência ou no início da idade adulta. Mesmo havendo um serviço assistencial de aconselhamento genético os programas de diagnóstico neonatal da anemia falciforme, visando o início do tratamento dos 6 meses de idade, são excepcionais no Brasil. O diagnóstico precoce, sobretudo ao nascimento, e o tratamento adequado melhoram a taxa de sobrevivência e a qualidade de vida dos doentes com a anemia falciforme (PEREIRA; FREITAS, 2008).

Para Novaes (2009) o êxito da terapêutica e do prognóstico do paciente depende, em boa parte, dos cuidados realizados pela equipe multiprofissional. A integração e boa comunicação entre os membros da equipe assistencial é fator contribuinte para a segurança do paciente. Os resultados reforçam a importância do farmacêutico na equipe multidisciplinar como o profissional responsável pelo uso seguro dos medicamentos.

Neste contexto a função do farmacêutico é bem definida nas palavras de Dantas (2011, p. 3), quando afirma que o paciente é o real beneficiário das ações do farmacêutico, e “a assistência farmacêutica deve ser um complexo de atitudes,

comportamentos, compromissos, valores éticos, funções, conhecimentos e responsabilidades.

Por ser responsável pela administração do medicamento para Novaes (2009, p. 4) ele

Deve estar presente em todas as atividades envolvendo medicamentos, desde o abastecimento e em cada uma das etapas constitutivas, incluindo a conservação, controle de qualidade, segurança e eficácia terapêutica, acompanhamento, avaliação da utilização, obtenção e difusão de informações sobre medicamentos para assegurar o seu uso racional.

Concluindo que é muito importante a ação do farmacêutico em direção a assistência do paciente portador da Hbs.

6 CONCLUSÃO

A partir do estudo realizado foi possível alcançar os objetivos propostos, elevando os conhecimentos sobre a anemia falciforme, suas características, diagnóstico e tratamento.

Observou-se que apesar de ser uma doença que não tem cura, houve vários avanços, tanto ao nível de citogenética e diagnóstico como também no tratamento de suas complicações. Como também existem recentes pesquisas em busca de drogas que sejam capazes de reduzir a falcização das hemácias, como a hidroxiuréia e de tratamento curativos como implante de medula óssea demonstrando que num futuro próximo será possível ao paciente com anemia falciforme ter uma vida normal.

Não se pode deixar de fora de toda essa luta, pelo bem estar do portador da anemia falciforme, a Atenção Farmacêutica e o profissional de farmácia, que pode dar um suporte rico em conhecimentos clínico, laboratorial e social.

É muito importante a atuação do farmacêutico em direção a assistência do paciente portador da Hbs, para isso ele precisa adquirir informações a cerca da doença falciforme, em seus diversos aspectos: detecção, prevenção e tratamento ou mesmo no acompanhamento do paciente e envolvimento com seus familiares. Como também deve estar envolvido em programas e projetos direcionados aos portadores do gene da HbS. Uma participação ativa desse profissional poderá diminuir a morbidade e mortalidade por causa da doença.

Concluindo que atuação do farmacêutico proporciona impactos positivos sobre os indicadores clínicos, na qualidade de vida da população assim como demonstra ser eficiente economicamente. Pois, além de proporcionar ao paciente o uso racional do medicamento, proporcionando eficiência e segurança no tratamento, contribui para integralidade do cuidado à saúde.

REFERÊNCIAS

- ANDREA, J. **No Brasil, doença falciforme tem incidência maior do que Aids e dengue.** 2007. Disponível em: <http://anemiafalciforme.blogspot.com/2006/08/no-brasil-doena-falciforme-tem.html>. Acesso em: 25/06/2015.
- BRASIL. **Ministério da Saúde.** Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada, 2013.
- _____. **Doença falciforme: úlceras: prevenção e tratamento /** Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. Brasília: Ministério da Saúde, 2012.
- _____. **Doença Falciforme Manual de Saúde Bucal.** Camaçari, BA: ed. Do Ministério da Saúde, 2010.
- _____. **Manual de saúde bucal na doença falciforme serie A,** Brasília, DF: ed. do Ministério da Saúde, 2009.
- _____. **Manual de Educação e Saúde.** Autocuidado na doença falciforme. Brasília, DF: ed. Ministério da Saúde, 2008.
- _____. **Manual da anemia falciforme para a população serie A,** Brasília, DF: ed. do Ministério da Saúde, 2007.
- _____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Manual de condutas básicas na doença falciforme /** Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. – Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2006.
- _____. **Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças falciformes.** Brasília: Anvisa, 2002.
- _____. **Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciformes.** Brasília: Anvisa, 2001.
- BRUNETTA [et al.] **Manejo das Complicações Agudas da Doença Falciforme.** Ribeirão Preto, SP. Medicina, vol. 43, n. 3, p. 231-7, 2010.
- CANÇADO, R.D; JESUS J.A. **A doença falciforme no Brasil.** Rev. Bras. de Hematol. e Hemoter. 2007; 29(3).
- CONSENSO BRASILEIRO DE ATENÇÃO FARMACÊUTICA. **Atenção Farmacêutica no Brasil: Trilhando caminhos.** Brasília: Organização Pan-Americana da Saúde, 2002.
- DI NUZZO, D.V.P; FONSECA, S.F. **Anemia Falciforme e infecções.** Jornal da Pediatria. 2004; 80(5).

FERRAZ, S.T. Acompanhamento clínico de crianças portadoras de anemia falciforme em serviços de atenção primária em saúde. **Revista Medicina**. Minas Gerais, Belo Horizonte, MG, v. 22, n.3, p. 315-320, 2012.

HENRY, J.B. **Diagnósticos clínicos e tratamento por métodos laboratoriais**. 20 ed. Barueri/SP: Manole, 2008.

LIMA, D.R. **Manual de farmacologia clínica, terapêutica e toxicologia**. Rio de Janeiro: MEDSI, 2004.

LOUREIRO, M.M; ROZENFELD, S. Epidemiologia de internações por doença falciforme no Brasil. **Rev. Saúde Pública**. Vol.39, n. 6, São Paulo: Dec. 2005.

MENDONÇA, Ana C; GARCIA, Júlia L.; ALMEIDA, Cristiane M.; MEGID, Thiago B. C.; FABRON JÚNIOR, Antônio. Muito além do "Teste do Pezinho". **Rev. Bras. Hematol. Hemoter**. vol.31 no. 2 São Paulo. Mar./apr. 2009 Epub Apr 10, 2009. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842009000200010. Acesso em: 11/07/2015.

NOVAES, MRCG. [et al] **Guia de Boas Práticas em Farmácia Hospitalar e Serviços de Saúde – Sbrafh**. São Paulo: Ateliê Vide o Verso, 2009.

PEREIRA, L.R.L; FREITAS, O. A evolução da Atenção Farmacêutica e a perspectiva para o Brasil. **Rev. Bras. Cienc. Farm**. Dez. 2008, 44(4): 601-612. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-93322008000400006&lng=en.doi:10.1590/S1516-93322008000400006. Acesso em: 19/06/2015.

PERIN, C. et al. Anemia falciforme. 2000. 44f. **Tese (trabalho acadêmico) - Fundação Faculdade Federal De Ciências Médicas De Porto Alegre**, Porto Alegre, outubro 2000.

SILVA, M. C. ; SHIMAUTI, E L. T. Eficácia e toxicidade da hidroxiuréia em crianças com anemia falciforme. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter**. vol.28 no.2 São José do Rio Preto Apr./June 2006. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S1516-84842006000200016&script=sci_arttext. Acesso em: 25/-5/2015.

SOUZA, J.C. **Hematologia**. 26ª Ed. Apostila publicada em abril de 2009.