



# Doença Falciforme



Manual do Paciente



Agência Nacional de Vigilância Sanitária





Diretor Presidente  
Gonzalo Vecina Neto

Diretores  
Luiz Carlos Wandreley Lima  
Luiz Felipe Moreira Lima  
Luiz Milton Veloso Costa  
Ricardo Oliva

Gerente-Geral de Sangue, outros Tecidos e Órgãos  
Beatriz Mac Dowell Soares

Sub-comitê de Hemoglobinopatia  
Sara T. O. Saad  
Isis Quezado Magalhães  
Marco Antônio Zago  
Rosana Vilela  
Clarisse Lobo

Design Gráfico  
Gerência de Comunicação Multimídia

Divulgação  
Unidade de Divulgação  
divulga@anvisa.gov.br



Leia com atenção este Manual. Ele foi feito para você entender melhor a Doença Falciforme e assim tomar os cuidados eventualmente necessários.

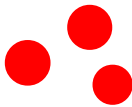
O Manual foi feito em forma de perguntas e respostas e visa ser um guia para você entender o que acontece no seu corpo ou no corpo do seu filho. Este manual, depois de lido, deve ser discutido com o seu médico, pois só ele pode saber o que se aplica ao seu caso ou ao caso do seu filho.

## O que é Anemia Falciforme ?

Anemia falciforme é uma doença que passa dos pais para os filhos e altera os glóbulos vermelhos que diante de certas condições, tornam parecidos com uma foice, daí o nome falciforme.

Essas células têm sua membrana alterada e rompem-se mais facilmente causando anemia hemolítica - a pessoa apresenta-se pálida e com icterícia (a esclerótica ou “branco do olho”, fica amarelo).

Estas células alteradas são também mais aderentes aos vasos sanguíneos, e por isso podem causar obstrução, dificultar a circulação no local causando dor de intensidade variável (são as crises dolorosas) e com o tempo, causando lesões nos órgãos irrigados por estes vasos.



*GLÓBULO NORMAL*



*GLÓBULO FALCIFORME*

## Como um Indivíduo se torna Portador de Anemia Falciforme?

A hemoglobina, que transporta o oxigênio e dá a cor aos glóbulos vermelhos, é essencial para a saúde de todos os órgãos do corpo.

A hemoglobina normal é chamada de A e os indivíduos normais são considerados AA, resultado de recebimento de uma parte A do pai e outra parte A da mãe.

Na anemia falciforme a hemoglobina produzida é anormal e é chamada de S. Quando a pessoa recebe de um dos pais a hemoglobina A e de outro a hemoglobina S, diz-se que é portador do “traço falcêmico”, sendo representado por AS. O portador de traço falcêmico não é doente, não apresenta sintomas.

Filhos de duas pessoas com traço falciforme podem nascer com anemia falciforme, daí a importância de fazer exame (eletroforese de hemoglobina) do futuro parceiro.



## Qual a Diferença entre Anemia Falciforme e Doença Falciforme?

A anemia falciforme acontece quando o indivíduo possui somente a hemoglobina alterada chamada S (indivíduo SS).

Há diversas outras alterações na hemoglobina que não a S. Entre estas alterações estão a talassemia, a hemoglobinopatia C e outras.

Assim são doentes falciformes, além do indivíduo SS, os indivíduos que possuam hemoglobina S associada a hemoglobina C (SC), ou hemoglobina S associada a talassemia



## Quais são os Sintomas da Doença?

A doença falciforme pode se manifestar de forma diferente em cada indivíduo. Uns têm apenas alguns sintomas leves, outros apresentam um ou mais sinais ou sintomas que vamos deprever:

**1- Crise de dor:** É o sintoma mais freqüente da doença falciforme causado pela obstrução de pequenos vasos sanguíneos pelos glóbulos vermelhos em foice. A dor é mais freqüente nos ossos e nas articulações, podendo porém atingir qualquer parte do corpo.

Essas crises têm duração variável e podem ocorrer várias vezes ao ano. Geralmente são associadas ao tempo frio, infecções, período pré-menstrual, problemas emocionais, gravidez ou desidratação.

**2- Icterícia ( cor amarela nos olhos ):** É o sinal mais freqüente da doença. O quadro não é contagioso e não deve ser confundido com hepatite. Quando o glóbulo vermelho se rompe, aparece um pigmento amarelo no sangue que se chama bilirrubina. Fazendo com que o branco dos olhos fique amarelo.

**3- Síndrome mão-pé:** Nas crianças pequenas as crises de dor podem ocorrer nos pequenos vasos sanguíneos das mão e pés causando inchaço, dor e vermelhidão no local.

**4- Infecções:** As pessoas com doença falciforme têm maior propensão a infecções e principalmente as crianças podem ter mais pneumonias e meningites.

Por isso elas devem receber vacinas especiais para prevenir estas complicações.

Ao primeiro sinal de febre procure o hospital onde você é atendido. Isto certamente fará com que a infecção seja controlada com mais facilidade.

**5- Úlcera de Perna:** Ocorrem mais freqüentemente, próximo aos tornozelos, a partir da adolescência. As úlceras podem levar anos para a cicatrização completa, se não forem bem cuidadas no início do seu aparecimento. Para prevenir o aparecimento das úlceras, os pacientes devem andar com meias grossas e sapato.

**6- Seqüestro do Sangue no Baço:** Neste caso há palidez e aumento de volume



no baço repentinamente. Trata-se de uma emergência. Ocorre mais frequentemente em crianças menores de 5 anos.

**OBS: Em qualquer um dos sintomas consulte logo o médico.**

## **Como devem se comportar no dia-a-dia as pessoas com Doença Falciforme?**

Elas devem ter vida saudável, evitando excessos. Devem também alimentar-se com legumes, verduras, frutas e carnes, e ingerir bastante líquido. É importante agasalhar-se durante o período do frio, usar roupas leves durante o verão e usar sempre sapatos e meias para evitar machucados nas pernas. Se apresentar crises leves de dor, sem febre, deve aumentar a ingestão de líquidos e usar remédios para dor.

Se houver febre ou crises que não melhoram, procurar o hospital onde é atendido.

## **As crianças podem frequentar a escola normalmente?**

Sim. As crianças não são diferentes em relação às outras quanto à inteligência. Devem ser estimuladas para o estudo.

Quanto às atividades de educação física, estas só poderão ser liberadas após avaliação do seu médico. Os professores deverão ser orientados quanto ao quadro clínico e às complicações da doença falciforme.

Procure nos centros de atendimento o manual para o aluno falciforme e leve para o seu colégio. É o desconhecimento que faz com que os seus amiguinhos olhem para você com estranheza. Informe-se e aos seus professores. Você os está ajudando!

## **E as Vacinas?**

Os pacientes devem ter a caderneta de vacinações atualizada. Além das vacinas distribuídas às demais crianças, você deve receber também vacina anti-Hepatite B, anti-Pneumococo e anti-Hemofílus.



## **Por que se trata a crise com soro?**

Porque a desidratação torna o sangue mais viscoso e precipita as crises de obstrução dos vasos sanguíneos.

O soro, as vezes é necessário para corrigir a desidratação.

## **Se o paciente estiver em crise de dor e não houver médico especialista na cidade, como deve proceder?**

O paciente deverá mostrar ao clínico da emergência sua carteira do centro de atendimento, onde consta seu diagnóstico. Deve sempre levar este manual consigo, pois em caso de dúvida quanto à conduta a seguir, poderá telefonar para o centro de atendimento da sua região.

## Por que os médicos prescrevem ácido fólico?

Porque o organismo, para tentar compensar a anemia, produz muitos glóbulos vermelhos ou hemácias, e ácido fólico é uma vitamina importante na formação das hemácias.

## Por que não se deve tomar remédios que contenham ferro?

A anemia não é causada por falta do ferro, pelo contrário, a reserva de ferro nestes pacientes é normal ou aumentada. Quando os glóbulos vermelhos se rompem, o ferro que existe dentro dele fica estocado nos tecidos.

Também, se o paciente recebe muitas transfusões, com o passar dos anos, o ferro contido nos glóbulos vermelhos (hemácias) transfundidos se depositam no organismo. Este excesso de ferro pode vir a causar problemas em alguns órgãos como coração e fígado.

## A paciente com doença falciforme pode ter filhos?

A gravidez é considerada de alto risco.

Esta decisão deve ser tomada após o conhecimento pela paciente e pelo futuro pai dos riscos que envolverão a gestação. Cada caso deverá ser discutido com o médico.



## A paciente com doença falciforme pode tomar pílula anticoncepcional?

Sim. A paciente pode usar pílula e outros métodos anticoncepcionais desde que acompanhada por médico especialista.

## O que é Priapismo?

É um estado de ereção **dolorosa**, causada pela obstrução dos vasos do pênis. Geralmente ocorre espontaneamente, e com frequência à noite. Procure o médico especialista logo que isto ocorrer. O tratamento imediato visa evitar complicações futuras.

Este quadro também pode ocorrer de forma passageira e repetida. Quando comparecer ao médico especialista não esqueça de informá-lo.

## O paciente pode ter doença nos rins?

Sim. A obstrução dos vasos sanguíneos ocorre também no rim. Alguns pacientes podem evoluir para insuficiência renal crônica.

## O paciente pode ter doença neurológica?

Sim. Com certa frequência principalmente nas crianças os pacientes com doença falciforme podem apresentar diversas queixas e sinais neurológicos, tais como: dor de cabeça, convulsões, tonteiras e derrame.

Tais complicações podem ocorrer devido a obstrução de vasos sanguíneos cerebrais ou por diminuição da oxigenação do cérebro.



## O paciente pode viajar de avião?

Se precisar viajar de avião, não é necessário se preocupar, pois todas as grandes companhias aéreas tem aviões com cabines pressurizadas.

## O paciente pode ir à praia ou tomar sol?

Sim, até às 10 horas ou a partir das 15h, e deve ingerir líquidos abundantemente. Geralmente, quando o paciente suado vai nadar em águas com baixa temperatura, ele pode entrar em crise de dor, pelo resfriamento.

## O paciente pode fazer educação física, natação e jogar bola?

O paciente deve encontrar seus próprios limites.

O exercício físico pode levar à crise dolorosa. O exercício físico deve ser moderado, sempre lembrando-se de ingerir líquidos em abundância.

## Como deve ser a alimentação?

Como há um estado de maior necessidade calórica do organismo causado pela anemia, a alimentação deve ser equilibrada. Para isto devem estar presentes na alimentação, diariamente: pães e derivados, margarina, leite e derivados, açúcares (doces), cereais, leguminosas (feijões, lentilha, ervilha, grão de bico), carnes (de boi, frango ou peixe), legumes (utilizar as folhas normalmente dispensadas, como por exemplo, de beterraba), verduras, frutas, óleo vegetal.

**É IMPORTANTE INGERIR GRANDE QUANTIDADE DE LÍQUIDOS**



## Quais os cuidados com os dentes?

Os cuidados são os mesmos exigidos para outros pacientes. O desenvolvimento dentário na doença falciforme é normal. Cuidados especiais estão indicados na prevenção da cárie dentária. Devem escovar os dentes após ingestão de qualquer tipo de alimento, principalmente os ricos em açúcar. A consistência do tipo de açúcar ingerido é fator importante, pois em certos tipos de balas e doces o açúcar adere mais às superfícies dos dentes e quanto mais tempo aí permanecer, mais prejudicial será. Procurar o dentista uma vez por ano é uma boa medida para prevenir problemas dentários no futuro.

### Cuidados Básicos

**Crise Dolorosa:** Sempre requer orientação médica. As crises leves poderão ser tratadas em casa com bastante líquido, remédios para dor e repouso. após a avaliação do seu médico.

**Febre:** Procure assistência médica para tratar a infecção o mais rápido possível.

**Palidez:** Súbita em Crianças: Emergência, procure o Pronto Socorro mais próximo.

*Realização*

Agência Nacional de Vigilância Sanitária  
Gerência-Geral de Sangue, outros Tecidos e Órgãos  
Subcomitê de Hemoglobinopatia

[www.anvisa.gov.br](http://www.anvisa.gov.br)

*Design Gráfico*

Gerência de Comunicação Multimídia

*Divulgação*

Unidade de Divulgação  
[divulga@anvisa.gov.br](mailto:divulga@anvisa.gov.br)