Temas em Saúde
Volume 16, Número 1
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2016

Artigo

COMPLICAÇÕES ASSOCIADAS À HEMOGLOBINA S: UMA REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

COMPLICATIONS ASSOCIATED WITH HEMOGLOBIN S: A LITERATURE REVIEW

Arlla Milene Cirino Soares[1]
Alanna Michely Batista de Morais[2]

RESUMO - A doença falciforme é uma alteração genética hereditária, do tipo autossômico recessiva, que é responsável pela produção de hemoglobinas variantes. Essa modificação de hemoglobinas normais (HbA), é decorrente da troca do ácido glutâmico (GAG) pela valina (GTG) na cadeia beta-globina, gerando uma alteração da estrutura da HbA e consequente produção da hemoglobina S. As principais complicações decorrentes da fisiopatologia da doença após os três meses de idade são: vaso-oclusão, dactitlite, síndrome torácica aguda, úlceras de membros inferiores, priapismo, alterações oculares, acidente vascular encefálico, anemia hemolítica, e crise de aplasia induzida pelo parvovírus humano B19. O presente estudo teve como objetivo analisar através de uma revisão bibliográfica, as complicações associadas à doença falciforme para que os leitores possam entender o quão complexa é a doença. Neste trabalho foi feita uma pesquisa bibliográfica de assuntos relacionados à hemoglobina S e suas complicações, em trabalhos nacionais e internacionais, para posterior revisão dessas bibliografias. No Brasil nascem 3.500 crianças por ano com doença falciforme e 200.000 com traço falciforme, mas 20% das que nascem com a doença não irão chegar aos cinco anos de idade, devido às complicações ligadas a doença. O estudo procurou mostrar que a doença falciforme é considerada um problema de saúde pública devido a sua grande frequência no Brasil e no mundo, e que o diagnóstico precoce através da triagem neonatal é visto como uma saída para a minimização das complicações associadas à presença da HbS, propiciando a melhoria na qualidade de vida e aumentando a sobrevida dos pacientes falcêmicos.

Palavras-chave: Complicações.Doença falciforme. Hemoglobina S. Vaso-oclusão.

[1] Graduanda em Biomedicina pelas Faculdades Integradas de Patos. E-mail: arllasoares@yahoo.com
[2] Professora Especialista – Faculdades Integradas de Patos.

Temas em Saúde
Volume 16, Número 1
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2016

Artigo

ABSTRACT - Sickle cell disease is a genetic alteration hereditary, autosomal recessive type, which is responsible for the production of hemoglobin variants. This modification of normal hemoglobin (HbA), is due to the exchange of glutamic acid (GAG) by valine (GTG) in beta-globin chain, generating a change in the structure of the HbA and consequent production of hemoglobin S.The main complications arising from the pathophysiology of disease after the three months of age are: vaso-occlusion, dactitlite, acute thoracic syndrome, ulcers of the lower limbs, priapism, ocular changes, cerebrovascular accident, hemolytic anemia, and aplastic crisis induced by human Parvovirus B19.The present study aimed to analyze through a literature review, the complications associated with sickle cell disease so that readers can understand just how complex is the disease.This work was done a literature search of issues related to the hemoglobin S and its complications, in national and international work, for further review of these bibliographies.In Brazil 3,500 children per year are born with sickle cell disease and sickle cell trait with 200,000, but 20 of those born with the disease will not reach the age of five due to complications associated with the disease. The study sought to show that sickle cell disease is considered a public health problem due to its high frequencies in Brazil and in the world, and that early diagnosis through neonatal screening is seen as an outlet for the minimization of the complications associated with presence of HbS, resulting in improved quality of life and increasing the survival rate of patients falcêmicos.

Keywords: Complications. Sickle cell disease.Hemoglobin s. Vaso-occlusion.

INTRODUÇÃO

A doença falciforme é uma alteração genética hereditária, do tipo autossômico recessiva, que é responsável pela produção de hemoglobinas variantes. Essa alteração de hemoglobinas normais (HbA), é decorrente da troca do ácido glutâmico (GAG) pela valina (GTG) na cadeia beta-globina, gerando uma modificação da estrutura da HbA e

Temas em Saúde
Volume 16, Número 1
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2016

consequente produção da hemoglobina S (HbS). A HbS em estado de hipóxia, polimeriza-se e torna-se insolúvel, resultando na formação de eritrócitos falcemizados e enrijecidos (FEITOZA; GOULART, 2012).

Originada na África, e trazida para América pela imigração de escravos, é mais prevalente em negros e pardos. No Brasil é provavelmente a mais frequente das doenças hereditárias, devido a grande miscigenação, e sendo considerado um grave problema de saúde pública (PINHEIRO et al., 2006).

No caso de HbS, o transporte de oxigênio é deficiente, devido a forma falcêmica dos eritrócitos, que não conseguem circular adequadamente na microcirculação, obstruindo o fluxo sanguíneo capilar e sua autodestruição precoce. Diferentemente, ocorre em pessoas com o traço falciforme ou hemoglobina AS (HbAS), que apresentam a HbA em associação com a HbS, não indicando nenhum risco ao portador (GUEDES; DINIZ, 2007).

As principais complicações decorrentes da fisiopatologia da doença após os três meses de idade são: vaso-oclusão, dactitlite (síndrome mão-pé), síndrome torácica aguda, úlceras de membros inferiores, priapismo, alterações oculares, acidente vascular encefálico, anemia hemolítica, e crise de aplasia induzida pelo parvovírus humano B19 (DI NUZZO; FONSECA, 2004).

A anemia falciforme é diagnosticada por técnicas de eletroforese, focalização isoelétrica e cromatografia líquida de alta performance (HPLC) de troca iônica, baseadas na carga elétrica das variantes. Para triagem e confirmação de doadores da HbS são utilizados os testes de falcização e de solubilidade da desoxi-HbS em tampão fosfato de alta molaridade. A triagem de recém-nascidos é imprescindível para o diagnóstico precoce e consequente diminuição da morbi-mortalidade da anemia falciforme. Vale

Temas em Saúde
Volume 16, Número 1
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2016

salientar que o conhecimento do histórico familiar é inevitável para contribuição com o diagnóstico (SONATI; COSTA, 2008; ARAUJO, 2007).

O presente estudo teve como objetivo analisar através de uma revisão bibliográfica, as complicações associadas à anemia falciforme para que os leitores possam entender o quão complexa é a doença.

METODOLOGIA

A presente pesquisa é do tipo exploratório qualitativa e descritiva, na qual foirealizada uma revisão bibliográfica utilizando para isso as bases de dados Google acadêmico, Scielo, Pubmed, e LILACS. O levantamento bibliográfico foi realizado utilizando trabalhos nacionais e internacionais sobre hematologia. A população estudada foi constituída por todos os casos de pessoas que expressam o caráter da doença falciforme em homozigose. Inseridos nos critérios de inclusão estão todos os artigos que continham informações a respeito da doença falciforme, já como critérios de exclusão, estão os artigos que informaram sobre outros tipos de anemia. Com relação a riscos e benefícios a pesquisa teve risco mínimo uma vez que a mesma se trata de uma revisão bibliográfica, assim sendo o desenvolvimento da presente pesquisa trouxe benefícios como, informações atualizadas sobre as complicações associadas à hemoglobina S, dados estes que disponibilizados para aqueles que tiverem a oportunidade de ler o presente trabalho.

Temas em Saúde
Volume 16, Número 1
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2016

Artigo

RESULTADOS E DISCUSSÃO

De acordo com Naoum (1984); Castro (2005), nas diversas populações estudadas pelo mundo as hemoglobinas anormais se distribuem de forma variada, resultando em mais de 1100 variantes de hemoglobina, indicando informações essenciais sobre a função da seleção natural e das migrações humanas.

A hemoglobina S foi trazida para as Américas em decorrência da migração forçada de escravos africanos a partir do século XVI, justificando sua predominância em negros e pardos (BANDEIRA et al., 1999).

De acordo com o PNTN (Programa Nacional de Triagem Neonatal) do Ministério da Saúde, no Brasil nascem 3.500 crianças por ano com doença falciforme e 200.000 com traço falciforme, esperando-se que 7.200.000 de pessoas sejam portadoras do traço falciforme e cerca de 25.000 a 30.000 com doença falciforme (FELIX, 2010).

Em 2005, a Organização Mundial de Saúde (OMS) informou que no Brasil nascem por ano, cerca de 3.500 crianças com doença falciforme; mas 20% delas não irão chegar aos 5 anos de idade, devido às complicações ligadas a doença (MAS, 2005).

A alteração genética que mais acomete a população no Brasil é a doença falciforme. Segundo alguns estudos, a melhor qualidade de vida e menor mortalidade de crianças com doença falciforme, são adquiridos através do diagnóstico precoce com a triagem neonatal, possibilitando dessa forma um acompanhamento dessas crianças antes do início da sintomatologia e complicações associadas à doença (BANDEIRA et al., 1999).

Na América, o gene da hemoglobina S é de elevada frequência, e no Brasil se destaca em frequência nas regiões sudeste e nordeste, podendo atingir 7,6% da população

Temas em Saúde
Volume 16, Número 1
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2016

do nordeste do Brasil, que tem 82% de sua população composta por negros e mulatos (ZAGO et al., 1992).

Durante a vida, os pacientes falcêmicos irão desenvolver manifestações clínicas da doença, devido a dois importantes fatores: o da vaso-oclusão pelos eritrócitos provocando infarto nos diversos tecidos e órgãos, e o da hemólise crônica, que associados lesam gradativamente os diferentes tecidos e órgãos. Por outro lado a vaso-oclusão também provoca a autodestruição progressiva do baço, gerando um aumento na susceptibilidade a graves infecções (BRAGA, 2007). Esses pacientes ao longo de sua vida desenvolverão manifestações clínicas que estão intimamente ligadas à doença falciforme, como mais frequentes foram encontradas: anemia hemolítica, complicações do sistema nervoso central, alterações oculares, dactilite (síndrome mão-pé), crise aplástica pelo parvovírus B19, úlceras de membros inferiores, complicações pulmonares e priapismo.

CONCLUSÕES

O presente estudo procurou mostrar que a doença falciforme é considerada um problema de saúde pública devido a sua grande frequência no Brasil e no mundo, que o diagnóstico precoce através da triagem neonatal é visto como uma saída para a minimização das complicações associadas à presença da HbS, propiciando a melhoria na qualidade de vida e sobrevida dos pacientes falcêmicos, já que o tratamento específico para a doença não existe, e juntamente com o tratamento, iniciar uma conduta com a utilização de penicilina profilática, educação e cuidados familiares.

Temas em Saúde
Volume 16, Número 1
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2016

Artigo

O intuito deste trabalho foi indicar as principais complicações associadas à HbS, de forma que o leitor entenda o quão complexa é a doença e a importância do seu diagnóstico precoce.

REFERÊNCIAS

ARAUJO, P. I. C. O autocuidado na doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 29, n. 03, p. 239-246, 2007.

BANDEIRA, F. M. G. C. et al. Características de recém-nascidos em portadores de hemoglobina "S" detectados através de triagem em sangue de cordão umbilical. **Jornal de Pediatria,** v. 75, n. 03, p. 167-171, 1999**.**

BRAGA, J.A.P. Medidas gerais no tratamento das doenças falciformes**. Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 29, n. 03, p. 233-238, 2007**.**

CASTRO, F. S. **Pesquisa de hemoglobinopatias e talassemias em pacientes portadores de lúpus eritematoso sistêmico**. 2005. 92 f. Dissertação (Mestrado em Ciências ambientais e saúde). Universidade Católica de Goiás, Goiás, 2005.

DI NUZZO, D.V.P.; FONSECA, F.S. Anemia falciforme e infecções**. Jornal de Pediatria**, v. 80, n. 05, p. 347-355, 2004.

FEITOZA, J.M.; GOULART, L.S. Aspectos clínicos e assistenciais dos pacientes portadores de anemia falciforme em Unidades Básicas de Saúde do Centro-Oeste do Brasil. **Revista HCPA,** v. 32, n. 04, p. 400-405, 2012**.**

FELIX, A. A.; SOUZA, H. M.; RIBEIRO, S. B. F. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**. v. 32, n. 03, p. 203-208, 2010.

Temas em Saúde
Volume 16, Número 1
ISSN 2447-2131
João Pessoa, 2016

Artigo

GUEDES, C.; DINIZ, D. Um caso de discriminação genética: o traço falciforme no Brasil. **Revista de Saúde Coletiva**, v. 17, n. 03, p. 501-520, 2007.

MAS – Manual do Agente de Saúde. Programa de Atenção às Pessoas com Doença Falciforme. Grupo de Trabalho de Saúde da População Negra – GTSPN/SMS/SEMUR. Salvador, 2005**.**

NAOUM, P. C. Anemias imigrantes: a origem das anemias hereditárias no Brasil**. Ciência Hoje. V. 03, n. 14, p. 59-64, 1984.**

PINHEIRO, L.S.et al. Prevalência de hemoglobina S em recém-nascidos de Fortaleza: importância da investigação neonatal. **Revista Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia**, v. 28, n.02, p. 122-125, 2006

SONATI, M.F.; COSTA, F.F. Genética das doenças hematológicas: as hemoglobinopatias hereditárias**. Jornal de Pediatria**, v. 84, n. 04, p. 40-51, 2008.

ZAGO, M. A. et al. Growth and sexual maturation of Brazilian patients with sickle cell diseases. **Topical and Geographical Medicine**. v. 44, n. 04, p. 317-321, 1992.