



FACULDADE DE EXCELÊNCIA- UNEX
CURSO DE GRADUAÇÃO EM BIOMEDICINA, FISIOTERAPIA E NUTRIÇÃO

ANA CLARA WEYLL ROCHA
LARISSA KALID RIGAUD
LEILA PEREIRA DE JESUS BATISTA
PAULA VITÓRIA SANTOS FREIRE
VALDEIR DE SOUZA RAMOS

CUIDADO INTEGRADO NA PROMOÇÃO DO BEM-ESTAR
DE CRIANÇAS COM A DOENÇA FALCIFORME

ITABUNA
2024

ANA CLARA WEYLL ROCHA
LARISSA KALID RIGAUD
LEILA PEREIRA DE JESUS BATISTA
PAULA VITÓRIA SANTOS FREIRE
VALDEIR DE SOUZA RAMOS

**CUIDADO INTEGRADO NA PROMOÇÃO DO BEM-ESTAR
DE CRIANÇAS COM A DOENÇA FALCIFORME**

Trabalho apresentado ao curso de graduação em Biomedicina, Fisioterapia e Nutrição como pré requisito para aprovação na disciplina Trabalho de Conclusão de Curso e forma de avaliação parcial para recebimento do título de Bacharel em Biomedicina, Fisioterapia e Nutrição.

Orientador: Prof. Mirele Mendes Gomes

SUMÁRIO

RESUMO	4
1 INTRODUÇÃO	5
2 REVISÃO DE LITERATURA	6
3 METODOLOGIA	10
4 RESULTADOS E DISCUSSÃO	11
5 CONSIDERAÇÕES FINAIS	19
REFERÊNCIAS	21

CUIDADO INTEGRADO NA PROMOÇÃO DO BEM-ESTAR DE CRIANÇAS COM A DOENÇA FALCIFORME

Mirele Mendes Gomes¹
Ana Clara Weyll Rocha²
Larissa Kalid Rigaud³
Leila Pereira de Jesus Batista⁴
Paula Vitória Santos Freire⁵
Valdeir de Souza Ramos⁶

RESUMO

A doença falciforme (DF) é uma condição genética autossômica recessiva que resulta na presença de hemoglobina S (Hb S). Essa alteração na hemoglobina causa uma mudança no formato das hemácias, tornando-as parecidas com uma foice. Essas células em formato de foice podem levar à hemólise ou à obstrução dos vasos sanguíneos, resultando em dores nas mãos e nos pés, ulcerações e até mesmo quadros graves, como infarto em vários órgãos. **Objetivo:** Avaliar o impacto da abordagem multiprofissional na Qualidade de Vida (QV), eficácia do tratamento das crianças com DF, com o propósito de minimizar os sintomas e sequelas. **Metodologia:** Para embasamento do estudo, foram coletados dados científicos no: MEDLINE, National Library of Medicine (NLM), Brazilian Journal of Health Review (BJHR), Revista Brasileira de Análises Clínicas (RBAC), Science direct, International journal of neonatal screening (MDPI), entre outras fontes, para seleção de artigos necessários. **Resultados:** Foram encontrados 78 artigos relacionados ao tema. Após aplicar os critérios de inclusão, foram selecionados 21 artigos para embasar o estudo. Alguns dos estudos encontrados ressaltam a relevância do atendimento multiprofissional no manejo da DF devido ao elevado risco de complicações que estão associadas a essa condição. Além disso, os artigos revisados demonstram uma convergência clara sobre o diagnóstico precoce e a assistência adequada para crianças com DF. Os resultados obtidos demonstram que o diagnóstico precoce da DF controla as complicações associadas à patologia. Ademais, ao comparar contextualmente Luanda (Angola) com Salvador (Brasil), os dados evidenciam uma clara disparidade nas taxas de mortalidade infantil por DF entre Luanda e Salvador. O acesso a um sistema multiprofissional, gratuito e bem estruturado corrobora a diminuição de mortalidade pela doença no Brasil, enquanto na Angola o número de óbitos pode ser alarmante. Considerações finais: A abordagem multiprofissional é essencial para aumentar a sobrevida das crianças com DF.

Palavras-chave: Doença Falciforme; Equipe multiprofissional; Saúde infantil; Acompanhamento clínico; Gestão da dor.

¹ Docente Orientadora da Faculdade de Excelência UNEX de Itabuna-BA. E-mail: mgomes.ita@ftc.edu.br

² Discente do Curso Fisioterapia da Faculdade de excelência UNEX de Itabuna-BA. E-mail: anawell45@gmail.com

³ Discente do Curso Biomedicina da Faculdade de excelência UNEX de Itabuna-BA. E-mail: larissakalid2020@gmail.com

⁴ Discente do Curso Nutrição da Faculdade de excelência UNEX de Itabuna-BA. E-mail: leiladegildo@hotmail.com

⁵ Discente do Curso Fisioterapia da Faculdade de excelência UNEX de Itabuna-BA. E-mail: paulavfreire2001@gmail.com

⁶ Discente do Curso Biomedicina da Faculdade de excelência UNEX de Itabuna-BA. E-mail: valdeir.ramos@ftc.edu.br

ABSTRACT

Sickle cell disease (DF) is an autosomal recessive genetic condition that results in the presence of hemoglobin S (Hb S). This change in hemoglobin causes a change in the shape of the red blood cells, making them similar to a scythe. These scythe-shaped cells can lead to hemolysis or obstruction of blood vessels, resulting in pain in the hands and feet, ulcerations and even severe conditions, such as heart attack in various organs. **Objective:** To evaluate the impact of the multiprofessional approach on Quality of Life (QoL), effectiveness of the treatment of children with (Sickle Cell Disease) PD, in order to minimize symptoms and sequelae. **Methodology:** To support the study, scientific data were collected in: MEDLINE, National Library of Medicine (NLM) Brazilian Journal of Health Review (BJHR), Brazilian Journal of Clinical Analysis (RBAC), Science direct, International journal of neonatal screening (MDPI), among other sources for selection of necessary articles. **Results:** 78 articles related to the topic were found, after applying the inclusion criteria, 21 articles were selected to support the study. Some of the studies found highlight the relevance of multidisciplinary care in the management of Sickle Cell Disease due to the high risk of complications that are associated with this condition. In addition, the reviewed articles demonstrate a clear convergence on early diagnosis and adequate care for children with SCD. The results obtained show that the early diagnosis of FD controls the complications associated with the pathology. In addition, when contextually comparing Luanda (Angola) with Salvador (Brazil), the data show a clear disparity in infant mortality rates by FD between Luanda and Salvador. Access to a multidisciplinary, free and well-structured system corroborates the decrease in mortality from the disease in Brazil, while in Angola the number of deaths can be alarming. **Final considerations:** The multidisciplinary approach is essential to increase the survival of children with PD.

Key words: Sickle Disease; Multidisciplinary team; Child health; Clinical monitoring; Pain management.

1. INTRODUÇÃO

A doença falciforme (DF) é uma condição genética autossômica recessiva que leva ao conjunto de condições hematológicas distintas pela presença de hemoglobina S (HbS). Ademais, a ocorrência se dá apenas na homozigose (SS) do paciente, ou seja, quando ele herda o gene da HbS de ambos os pais e é considerada como um desafio de saúde pública no Brasil (Silva-Pinto *et al.*, 2019).

No contexto histórico, a doença se originou na África e a incidência de nascidos vivos com DF varia consideravelmente entre os estados brasileiros, sendo mais prevalente em regiões com maior concentração de afrodescendentes. A Bahia lidera o maior número, com a proporção de 1 criança com DF a cada 650 nascimentos. No Brasil, é comum encontrar pessoas brancas e pardas com a hemoglobinopatia ou traços falciformes, em decorrência dos fatores históricos ligados à miscigenação.

(Nascimento, 2020).

Pessoas afetadas pela DF enfrentam uma variedade de complicações, que vão desde anemia hemolítica devido à alteração morfológica dos eritrócitos, até vaso-oclusão, que resulta em hipóxia tecidual, causando dores nos pés e mãos, ulcerações nos membros inferiores, esplenomegalia nas crianças e infarto em órgãos dos pacientes afetados pela doença (Sundd, 2019). No estudo publicado em 2013, foi evidenciado que a anemia falciforme em crianças e adolescentes tem um impacto significativo nos aspectos sociais, emocionais e na frequência escolar. (Oliveira *et al.*, 2022).

O diagnóstico é essencial para identificar, registrar e acompanhar os casos, contribuindo de maneira eficaz para o planejamento e a organização da rede de atenção integral a DF, visando a melhoria da qualidade de vida (QV) dos pacientes. A detecção é possível por meio do teste do pezinho e para aqueles pacientes que não foram diagnosticados na triagem neonatal, a partir do quarto mês de vida, é possível detectar a DF por intermédio da eletroforese (Brasil, 2022).

O acompanhamento multiprofissional é de extrema importância nos pacientes com DF, para prevenir complicações e garantir QV. O tratamento é contínuo ao longo de toda a vida, focado em aliviar sintomas de forma paliativa, prevenindo crises e reduzindo as complicações da doença (Silva; Miranda, 2023; 2021).

Este estudo abordou a importância do trabalho multiprofissional para aumentar a sobrevivência das crianças portadoras da DF, permitindo que essas crianças recebam um cuidado abrangente e personalizado.

A DF, uma condição genética, impacta significativamente a QV das crianças afetadas e suas famílias. A abordagem multiprofissional, que integra diversas especialidades de saúde, é essencial para promover o bem-estar. Portanto, este estudo justifica-se pela necessidade de avaliar de forma abrangente os efeitos da abordagem multiprofissional na QV, eficácia do tratamento das crianças com DF. O objetivo da pesquisa é avaliar de forma abrangente os efeitos da abordagem multiprofissional na QV e sobrevivência das crianças com DF, comparando os dados epidemiológicos da incidência e mortalidade entre o Brasil (Salvador) e Angola (Luanda), evidenciando a importância do trabalho multiprofissional realizado no Brasil e seu impacto na sobrevivência das crianças afetadas pela doença.

2. REVISÃO DE LITERATURA

2.1. Histórico e Impacto da DF: Do Descobrimento à Prevalência Nacional

No contexto histórico, DF foi descoberta em 1910 por Herrick, que descreveu um tipo de anemia em que a morfologia dos eritrócitos em forma de foice era visível. Estima-se que a doença esteja presente no continente africano há mais de 5 mil anos, sendo que em 1920, a desoxigenação foi descoberta por Hahn e Gillespie, e começou a surgir a hipótese de que a anemia poderia ser uma doença hereditária, mas foi somente em 1951 que Linus Pauling e Harvey Itano descobriram que esse tipo de anemia era hereditário e que estava associada à hemoglobina (Hb), mas em 1956, Vernon Ingram constatou por eletroforese que a causa dessa anemia era a reposição de aminoácidos. (Alcântara *et al.*, 2021).

A DF é a doença sanguínea hereditária mais prevalente em todo o mundo. Sua característica principal é a herança do gene que sintetiza uma forma variante de Hb, a HbS em indivíduos homozigotos, em vez da Hb comum em adultos (HbA). Isso pode levar os pacientes a desenvolver uma série de complicações agudas e crônicas (Toledo *et al.*, 2019).

Os eritrócitos são encarregados de transportar oxigênio pelos vasos sanguíneos, e devido à mutação da Hb presente nessas células, a troca gasosa é significativamente dificultada. A mudança morfológica para a forma característica de foice reduz a capacidade das células de circular, causando vaso-oclusão e resultando em hipóxia tecidual (Miranda, 2021).

No Brasil, a DF é a hemoglobinopatia SS mais prevalente, afetando cerca de 3.500 pessoas por ano, o que equivale à incidência de 1 em cada 1.000 nascidos vivos. A Bahia lidera entre os estados brasileiros com a maior incidência, com aproximadamente 1 em cada 650 nascidos vivos, Minas Gerais, Pernambuco e Goiás empatados com 1 em cada 1.400 nascidos vivos e Rio de Janeiro com 1 em cada 1.300 nascidos vivos (Ramos, 2020).

2.2. Manifestações Clínicas e Abordagem Multidisciplinar no Tratamento da DF

As manifestações clínicas surgem no primeiro ano de vida e o quadro clínico pode variar ao longo de toda a vida do paciente. Os indivíduos podem passar por períodos de estabilidade sem a manifestação de qualquer sintoma, ou enfrentar

manifestações agudas devido à falcização dos eritrócitos, o que desencadeia dois possíveis cenários: a hemólise dos drepanócitos ou a obstrução dos vasos sanguíneos, resultando em dores nas mãos e nos pés, ulcerações e até mesmo quadros graves, como infarto ósseo, muscular, alveolar dentre outros, devido à hipóxia tecidual (Nascimento, 2020).

Por se tratar de uma doença crônica que pode afetar diferentes sistemas no organismo, a assistência multiprofissional é de extrema importância. O acolhimento e a classificação por meio da sintomatologia do paciente são passos iniciais para garantir um cuidado adequado e personalizado. Além disso, o tratamento vai além do uso medicamentoso, inclui suporte de diferentes áreas, orientação nutricional, intervenções para o alívio das dores e monitoramento dos níveis de nutrientes essenciais para prevenir crises agudas da doença. A abordagem multidisciplinar busca promover a QV dos pacientes e auxiliar no manejo das complicações associadas à DF (Silva *et al.*, 2023).

O diagnóstico precoce ajuda a prevenir complicações graves da doença. Durante a triagem neonatal, o teste do pezinho oferecido pelo Sistema Único de Saúde (SUS), já na primeira semana de vida do bebê, possibilita a detecção precoce de possíveis doenças genéticas, incluindo a DF. Após o diagnóstico, o recém-nascido inicia um acompanhamento clínico e recebe um tratamento personalizado adequado. (Brasil, 2022).

Se, por algum motivo, a DF não foi detectada durante a triagem neonatal, é possível realizar, no quarto mês de vida, a eletroforese alcalina em acetato de celulose. É uma técnica laboratorial que separa as diferentes Hb presentes no sangue com base em suas cargas elétricas. Isso permite a identificação da presença de proteína HbS e outras variantes da Hb. O procedimento é relativamente simples, acessível e eficaz na identificação da DF, tornando-se uma opção viável para o diagnóstico em locais onde recursos limitados podem dificultar o acesso a exames mais complexos. (Alcântara *et al.*, 2021).

2.3. Importância da Nutrição no Manejo da Doença DF na Infância

A partir do diagnóstico precoce da DF, é necessário implementar um plano nutricional. Sabe-se que a infância é uma fase crucial no que tange ao desenvolvimento dos seres humanos, com ênfase nos processos que tratam da

maturação biológica corporal. Para haver uma maturação biológica comum e em homeostase, necessita-se de uma alimentação saudável e balanceada, que contribua desta forma com o mecanismo de disposição evolutiva do desenvolvimento biológico. Entender a conduta nutricional nesta faixa etária é parte importante no bom desenvolvimento, para que sejam evitadas carências ou excessos e ocorra o bom funcionamento do organismo, evitando possíveis complicações (Araújo *et al.*, 2023).

O fator nutricional ajuda na prevenção de crises agudas da DF. Algumas das estratégias envolvem a manutenção da hidratação para preservar a integridade dos eritrócitos e prevenir sua destruição precoce, sendo assim uma das principais medidas profiláticas contra a falcização. Em crises agudas, é recomendado beber de 3 a 4 litros de água por dia, enquanto em situações de transfusão sanguínea, a ingestão deve ser de 2 a 3 litros por dia. Durante a prática de atividade física, a hidratação deve ser ajustada de 500mL a 1L (Purnell; Rayborn, 2020).

Assim como, a suplementação da vitamina B9 é essencial para a síntese de ácidos nucleicos, mantendo assim os níveis de eritrócitos normais circulantes no sangue periférico. Dessa forma, a administração de uma dose diária de suplementação, variando de 1 a 5 mg, ajuda na manutenção do estoque de B9 e, como consequência, na renovação das hemácias, principalmente durante as crises hemolíticas (Ribeiro, 2023).

2.4. Papel da Fisioterapia e Exercícios Físicos no Tratamento da DF

Enquanto uma alimentação balanceada pode contribuir para a prevenção de crises agudas, a fisioterapia dispõe de recursos para o tratamento paliativo adequado que amenizam o quadro das dores e ulcerações. As terapias convencionais de fisioterapia e a hidroterapia têm se mostrado aliadas valiosas no tratamento, proporcionando alívio das dores e reabilitação em casos de problemas osteoarticulares e musculoesqueléticos, resultando em uma melhora significativa na QV dos pacientes (Silva *et al.*, 2023).

Além das dores que podem surgir nas mãos e nos pés, os portadores de DF enfrentam o desafio adicional da redução da força muscular respiratória. Diversos fatores podem estar associados a essa diminuição, incluindo a falcização, que gera eventos como vaso-oclusão, que podem provocar infartos ósseos sucessivos. Isso, por sua vez, pode resultar em deformidades na cavidade torácica e, como

consequência, na redução da capacidade inspiratória (Galvão, 2020).

O treinamento muscular inspiratório resulta na inibição da fadiga muscular, o que permite uma melhor execução das funções respiratórias, contribuindo para a melhora da ventilação pulmonar e para a eficiência do sistema respiratório na totalidade. Esse tipo de treinamento é especialmente benéfico para pacientes com DF com dificuldade na capacidade respiratória, auxiliando a fortalecer os músculos inspiratórios e a melhorar sua capacidade de respirar de forma mais eficaz (Bostanci, 2019).

Ademais, é crucial ressaltar a importância do exercício físico para pessoas com DF, visto que os estudos mostram mais resultados positivos para os praticantes do que negativos. A prática de exercícios físicos pelos indivíduos com DF melhora a capacidade funcional e a perfusão miocárdica. Após um estudo aplicado em alguns pacientes portadores da DF, logo evidenciam-se os exercícios físicos de intensidade leve ou moderada como grande fator positivo na melhora destes indivíduos, principalmente se tratando do desempenho cardiovascular (Araújo *et al.*, 2021).

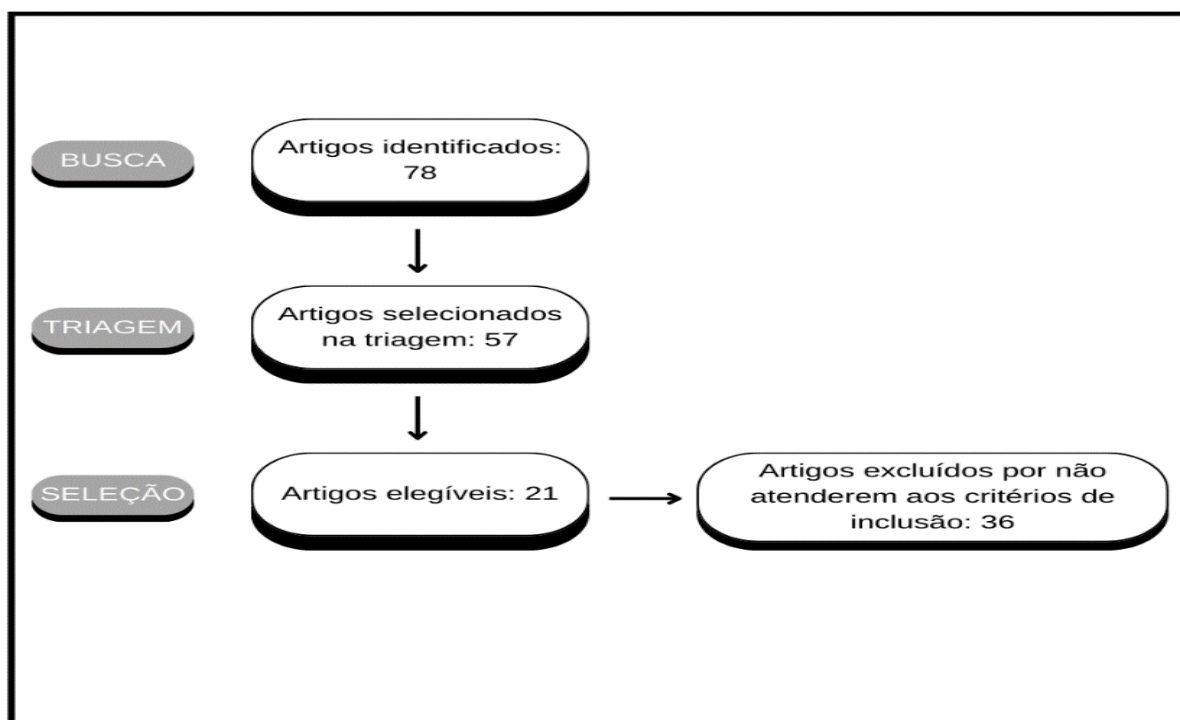
3. METODOLOGIA

O presente estudo consistiu em uma revisão bibliográfica de natureza explicativa, focada na análise de artigos científicos relacionados a crianças com DF. A pesquisa abrangeu os cuidados prestados por profissionais de saúde, além de comparar dados epidemiológicos de Salvador e Luanda e o impacto dessa assistência multiprofissional nas crianças com DF. Para fundamentar a análise, foram utilizadas diversas fontes de pesquisa, como MEDLINE, National Library of Medicine (NLM) Brazilian Journal of Health Review (BJHR), Revista Brasileira de Análises Clínicas (RBAC), Science direct, International journal of neonatal screening (MDPI), Revista eletrônica de comunicação, informação e inovação em saúde (Reciis) Repositório de produção científica e intelectual da Unicamp (RI), Public Library of Science (PLOS), EuroPub, Revista de atenção à saúde (RAS), Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), ARCA Fiocruz, ODEERE e Scientific Electronic Library Online (SCIELO). Ao longo do processo, foram inicialmente identificados 78 artigos.

Após a aplicação dos critérios de exclusão, que abrangem artigos publicados antes de 2016 e estudos com adultos com DF, foram descartados 6 artigos com base na leitura dos títulos, 36 após a análise dos resumos e 15 que não atenderam aos

objetivos da pesquisa sobre cuidado multiprofissional em crianças com DF. Por outro lado, os critérios de inclusão permitiram a seleção de artigos publicados em português, inglês e espanhol entre 2016 e 2024, totalizando 21 artigos que construíram a pesquisa.

Figura 1: Seleção dos artigos para revisão bibliográfica



Fonte: Própria dos autores

4. RESULTADOS E DISCUSSÃO

A DF é uma condição crônica que afeta milhares de crianças em todo o mundo, exigindo cuidados integrados para garantir sua QV. Este estudo reuniu evidências de diversas pesquisas para avaliar a eficácia dos cuidados integrados em crianças com DF. Os resultados, resumidos no Quadro 1, demonstram que abordagens multidisciplinares, incluindo diagnóstico precoce, fisioterapia e acompanhamento nutricional, melhoram significativamente a saúde e o bem-estar dessas crianças.

O estudo de Silva (2023) ressalta a relevância do atendimento multiprofissional no manejo da DF, devido ao elevado risco de complicações associadas a essa condição. A pesquisa enfatiza que um acompanhamento contínuo e especializado por parte da equipe multiprofissional é fundamental não apenas para prevenir o agravamento da doença, mas também para promover uma melhor QV para os pacientes. Além disso, destaca-se a necessidade de conscientização sobre a

importância do diagnóstico precoce e do aconselhamento genético, uma vez que a DF é considerada um problema de saúde pública.

Os estudos revisados demonstram uma convergência clara sobre o diagnóstico precoce e a assistência adequada para crianças com DF. Segundo Alcântara (2021), a biomedicina desempenha um papel de relevância no diagnóstico e monitoramento da doença, com métodos como o teste do pezinho e eletroforese sendo fundamentais para a triagem neonatal. Esses testes permitem intervenções precoces, que possibilitam melhorar a QV dos pacientes.

Os resultados obtidos demonstram que o diagnóstico precoce da DF controla as complicações associadas à patologia. Oliveira *et al.* (2022) evidenciam que, por meio de intervenções precoces, é possível evitar complicações graves, corroborando a importância dessas práticas, conforme mencionado por Silva (2021). A integração dessas estratégias no sistema de saúde é essencial para assegurar que crianças diagnosticadas recebam o tratamento adequado desde os primeiros dias de vida. Nesse contexto, a triagem neonatal deve ser considerada como o primeiro passo em um protocolo eficaz. Silva *et al.* (2019) ressaltam que as estratégias de intensificação da triagem neonatal são altamente eficazes. Profissionais de saúde bem informados, ao fornecerem orientações seguras e precisas, capacitam os pacientes a viverem com qualidade e a evitarem complicações. Assim, o diagnóstico precoce através da triagem neonatal pode fazer uma diferença significativa na vida das crianças portadoras de DF.

Ademais, no estudo de Miranda *et al.* (2021) e de Silva *et al.* (2023) traz como foco a importância do aconselhamento genético, principalmente ao se considerar que a DF é uma patologia genética. Faz-se necessário propagar que esta patologia aparece como sendo uma das principais manifestações hereditárias em crianças. As manifestações clínicas, em muitos dos casos, são graves. É indispensável que seja efetuado com estes pacientes cuidados específicos conforme o quadro clínico apresentado. Além disso, destaca-se a prevalência do óbito ocorrendo em crianças menores de 9 anos no Brasil que são portadoras da DF.

O estudo de Nascimento *et al.* (2021) investigou a relação entre desidratação e crises agudas em crianças com DF. A desidratação foi observada em 75% das crianças durante as crises agudas, sendo mais prevalente em crianças com menos de 5 anos. Fatores de risco para desidratação incluem vômitos, diarreia, febre, exposição ao sol e prática de exercícios intensos. A hidratação adequada foi associada a uma redução de 30% no risco de crises agudas. Conclui-se que a desidratação é um fator

significativo para o desencadeamento de crises agudas em crianças com DF, e que a manutenção de uma hidratação adequada é fundamental para preveni-las.

A análise da literatura indica também uma preocupação crescente na parte nutricional, o que inclui a ingestão de ferro em pacientes que realizam transfusões sanguíneas frequentes, conforme destacado por Araújo *et al.* (2022). Essa necessidade de controle é crucial, pois a QV e os hábitos alimentares desses indivíduos são diretamente impactados. O diagnóstico precoce da DF, realizado ao nascimento através do Programa de Triagem Neonatal, já integra o cuidado nutricional na vida desses pacientes, sendo uma ferramenta poderosa para a prevenção das complicações associadas à doença.

No estudo de Araújo *et al.* (2022), destaca-se também que o consumo diário de frutas, verduras e legumes é um comportamento preventivo vital para reduzir o risco das crises agudas da DF. Contudo, fatores socioeconômicos, como baixa renda e escolaridade, comprometem a capacidade desses pacientes de manter uma alimentação adequada. Além disso, muitos enfrentam incertezas e crenças errôneas sobre o que constitui uma dieta saudável, levando a uma idealização de uma alimentação extremamente restritiva.

Recentemente, descobertas relacionadas ao papel da glicose e dos eletrólitos na polimerização anormal da actina foram identificadas como um novo "gatilho" para as Crises Vaso-Oclusivas. Purmell *et al.* (2020) sugerem que investigar os níveis séricos de glicose e cátions pode abrir caminho para novas estratégias em protocolos de tratamento e diretrizes nutricionais durante períodos clínicos e perioperatórios.

Com base nos estudos revisados, foram analisados os benefícios da avaliação das funções pulmonares dos pacientes com DF desde o nascimento. No estudo de Vieira, (2016) mostraram as diversas alterações na função pulmonar desses indivíduos. Sendo submetidos a testes de função respiratória (espirometria) e de capacidade funcional (teste de caminhada de seis minutos), foi destacado que há uma prevalência significativa de função pulmonar anormal. Essa alta prevalência dos distúrbios respiratórios mostra a necessidade de um olhar mais atento à função pulmonar dessa população, na infância e depois, para uma melhor QV.

Com isso, também foram destacados no estudo de Galvão *et al.* (2020) os benefícios que o treinamento muscular inspiratório em casa pode proporcionar para pacientes com DF, como aumento da força muscular respiratória, melhora do Volume Corrente Ajustado para Pressão (Vcap) e da tolerância ao exercício e redução da

dispneia nas atividades da vida diária. O estudo trouxe vários testes para a avaliação inicial, como: espirometria, que é capaz de medir os volumes de ar inspiratório e expiratório em função do tempo, Vcap e medição da Relação de Músculos Respiratórios (RMS) pela pressão inspiratória e expiratória máximas. Com isso, foi visto que os testes de função respiratória são fundamentais para a chegada dos resultados e mostram os efeitos e a melhoria que o treinamento muscular inspiratório traz para os pacientes.

De acordo com Araújo (2021), o exercício físico possui impacto positivo quando exercido por portadores de DF. Precipuamente, os médicos não recomendavam a atividade física para pacientes portadores de doenças crônicas, no entanto, nos últimos anos, os estudos mostram um elevado grau de satisfação em se tratando da prática. Crianças com DF podem ter as funções cardiovasculares reguladas e não prejudicadas. Ao colocar os estudos apresentados em prática, é possível notar o quão importante é para os cuidadores de uma criança com DF e para a criança seguir um protocolo de cuidados multiprofissional.

A DF é uma condição que afeta a QV das crianças e, infelizmente, causa um número significativo de óbitos. Ao comparar os dados de óbitos relacionados à DF em Luanda, Angola, com os de Salvador, Brasil, destacam-se diferenças notáveis que refletem as condições de saúde e assistência disponíveis em cada local.

Em Luanda, uma pesquisa realizada por Kikuchi e Ivo (2023), com 35 participantes, revelou que a maioria dos diagnósticos ocorreu entre 1 e 5 anos, com 16 óbitos registrados nessa faixa etária (61,5%). Além disso, três óbitos ocorreram em crianças menores de 1 ano e sete entre crianças de 6 a 10 anos. A ausência de diagnósticos após os 20 anos demonstra uma clara falha no acompanhamento da doença ao longo da vida. Um dos principais fatores que contribuem para essa alta taxa de mortalidade é o acesso limitado a serviços médicos. Todos os participantes relataram que os exames e consultas não eram gratuitos, o que representa uma barreira financeira significativa. A falta de conhecimento sobre o exame de eletroforese de Hb também é alarmante, com apenas 2,9% dos entrevistados cientes desse diagnóstico crucial.

Em contrapartida, segundo boletim epidemiológico da secretária municipal da saúde em 2023, na capital da Bahia, Salvador apresenta um cenário mais favorável devido ao sistema público de saúde (SUS), que oferece acompanhamento multiprofissional para crianças com DF. Em 2022, foram notificados 167 novos casos

na cidade, com uma taxa de mortalidade infantil relacionada à doença de 11,3 por 100 mil habitantes entre crianças abaixo de 10 anos entre os anos de 2014 a 2022. Esse número é consideravelmente inferior ao observado em Luanda, refletindo a eficácia do acompanhamento contínuo e do acesso facilitado a tratamentos. O suporte multiprofissional disponível no Brasil permite um manejo mais adequado da doença, incluindo diagnóstico precoce e intervenções terapêuticas necessárias para minimizar complicações e melhorar a QV das crianças afetadas. Enquanto isso, em Luanda, as barreiras financeiras e a falta de conscientização sobre diagnósticos essenciais agravam a situação das crianças com DF.

Em resumo, os dados evidenciam uma clara disparidade nas taxas de mortalidade infantil por DF entre Luanda e Salvador. O acesso a um sistema de saúde mais estruturado e gratuito no Brasil se traduz em melhores desfechos para as crianças diagnosticadas com DF, enquanto a falta desse suporte em Angola resulta em números alarmantes de óbitos.

QUADRO 1: Síntese dos artigos incluídos na Revisão Bibliográfica: Autores, tema, objetivos e resultados.

Autor	Tema	Objetivo	Resultados
Silva, 2023	A importância dos cuidados multidisciplinares e do aconselhamento genético em pacientes portadores de anemia falciforme: além dos aspectos bioquímicos da doença	Descrever ao longo do tempo as condições clínicas/laboratoriais de duas irmãs com anemia falciforme	Com base nas informações apresentadas, o paciente Y parece ter um quadro clínico mais favorável do que X. Reforçando que o acompanhamento contínuo de pacientes falciformes com a atenção cuidadosa e diferenciada da equipe multiprofissional é de extrema importância na QV e prevenção de complicações.
Alcantara, <i>et al.</i> , 2021	O papel da biomedicina no diagnóstico e aconselhamento	Compreender o papel do biomédico no que tange o diagnóstico e ao	O aconselhamento genético tem efeito preventivo e educativo para

	genético nos casos de anemia falciforme	aconselhamento sobre a anemia falciforme	reduzir a morbimortalidade pela doença.
Oliveira, <i>et al.</i> , 2022	A importância do diagnóstico precoce e os tratamentos apresentados na Anemia Falciforme: Revisão Sistemática	Avaliar a importância do diagnóstico precoce na anemia falciforme para evitar o agravamento da doença e o surgimento de complicações associadas, além de apresentar tratamentos clínicos e alternativos para controle ou cura da doença através da revisão sistemática da literatura.	O estudo enfatiza que as sequelas podem ser controladas a partir de um diagnóstico precoce para reduzir significativamente a morbimortalidade da doença
Silva, <i>et al.</i> , 2019	Programa de Triagem Neonatal no Brasil, Foco na Doença Falciforme (DF)	Investigar a efetividade de estratégias de intensificação da informação para profissionais de saúde e pacientes com DF, bem como avaliar a implementação de medidas de prevenção de complicações e assistência integrada. O estudo visa analisar o impacto dessas intervenções na redução da mortalidade e na melhoria da QV dos pacientes	A triagem neonatal previne aumento de sequelas em indivíduos com DF
Miranda <i>et al.</i> , 2021	Prevalência da anemia falciforme em crianças no Brasil	Propagar a importância de informações a cerca de tal patologia sobretudo nas crianças e aconselhar a abordagem genética.	Por conta da alta prevalência e grande miscigenação no Brasil é fundamental o esclarecimento e aconselhamento genético para a família e portadores da doença

Silva <i>et al.</i> , 2024	A importância dos cuidados multidisciplinares e do aconselhamento genético em pacientes portadores de anemia falciforme: além dos aspectos bioquímicos da doença	Relacionar aspectos bioquímicos e genéticos dessa condição às suas repercussões na vida dos indivíduos portadores e de seus familiares, a fim de contribuir para o manejo adequado ao longo dos cuidados	É crucial o suporte multidisciplinar, que inclui médicos, enfermeiros, fisioterapeutas e psicólogos, para proporcionar um atendimento holístico ao paciente e à sua família, assegurando uma estratégia mais eficiente e abrangente no tratamento da anemia falciforme durante toda a vida.
Nascimento <i>et al.</i> , 2021	Internalização do cuidado: um estudo qualitativo com escolares que convivem com a doença falciforme	Analisar a internalização do cuidado com o corpo pelo escolar com a DF com base na teoria do desenvolvimento de Vigotski e no conceito de cuidado de Collière.	Os indivíduos mencionaram consumir uma variedade de líquidos. As atividades lúdicas foram a maioria. Os medicamentos tinham a função de restaurar e preservar a saúde. Não se observou o consumo de comida saudável pelas crianças. As crianças compreendiam que a redução do consumo de líquidos e o uso de roupas inadequadas provocaram a crise falcêmica.
Araújo <i>et al.</i> , 2022	Consumo alimentar e estado nutricional de crianças com doença falciforme: uma revisão sistemática	Descrever sobre o consumo alimentar e o estado nutricional de crianças com DF	A pesquisa realizada com 12.120 crianças permitiu concluir que a baixa condição socioeconômica, aliada a uma dieta pouco equilibrada, ainda causa alterações significativas no processo de crescimento e desenvolvimento de crianças com DF.

Purmell, MC, Rayborn M., 2020	Novas estratégias de hidratação e nutrição para anemia falciforme	Oferecer maior compreensão com relação à sequência de eventos que resultam em complicações como COVs em pessoas com anemia falciforme (AF) e também em pessoas com traço falciforme.	A pesquisa propôs que as razões atuais para as estratégias de hidratação e nutrição para esses pacientes em momentos de crise são geralmente fundamentadas em consenso e permanecem bastante vagas até o momento.
Vieira <i>et al.</i> , 2016	Função pulmonar em crianças e adolescentes com doença falciforme: temos dado a devida atenção a esse problema?	Avaliar a função pulmonar e a capacidade funcional em crianças e adolescentes com DF.	No grupo de crianças e adolescentes com DF, observou-se uma prevalência considerável de função pulmonar alterada.
Galvão <i>et al.</i> , 2021	Efeitos do treinamento muscular inspiratório domiciliar em pacientes com anemia falciforme (AF)	Avaliar os efeitos do TMI em pacientes adultos com AF, em relação às variáveis de força muscular respiratória (FMR), função pulmonar, tolerância ao exercício, concentração de lactação sanguínea, limitação imposta pela dispneia durante as atividades diárias e impacto da fadiga na QV.	Em comparação com indivíduos saudáveis, pacientes com DF apresentaram diminuição de volumes e possível mudança na relação entre ventilação e perfusão. O uso do TMI em pacientes com DF, independentemente da presença de carga, promoveu o recrutamento alveolar, diminuiu a dispneia, melhorou a força muscular respiratória e a capacidade expiratória.
Araújo <i>et al.</i> , 2021	Benefícios cardiovasculares de um programa de exercícios domiciliares em pacientes com anemia falciforme	Avaliar o impacto do exercício físico regular (programa domiciliar) na função cardiovascular em pacientes com DF.	O conjunto de atividades físicas demonstrou um progresso notável nos testes cardiovasculares, evidenciado pelo crescimento da distância percorrida

			em esteira, elevação da fração de ejeção e aprimoramento da função diastólica. O programa de exercícios não causou nenhuma crise falciforme ou piora dos sintomas em nenhum paciente.
Kikuchi e Ivo, 2023	Saúde em cidade e território africano: o caso da Anemia Falciforme em Luanda-Angola	Identificar se a estrutura instalada na atenção às pessoas com DF e seus familiares, contribui para a redução da mortalidade precoce em Luanda-Angola.	O diagnóstico é realizado através de sinais e sintomas, com idade compreendida entre 1 e 5 anos. Entre eventos agudos, a crise de dor prevaleceu.

Fonte: Próprio autor, dados retirados dos artigos revisados (2024)

5. CONSIDERAÇÕES FINAIS

O trabalho multiprofissional aumenta a sobrevida das crianças portadoras de DF, permitindo que recebam um cuidado especializado, individualizado e personalizado de acordo com suas demandas. Essa abordagem integra especialidades essenciais para promover o bem-estar das crianças afetadas. O diagnóstico precoce possibilita a inclusão de um tratamento eficaz e uma QV adequada, evitando a piora de crises ou complicações, já que há monitoramento constante e métodos preventivos, além de cuidados paliativos.

Com uma melhor QV, as crianças conseguem ter um aproveitamento escolar e profissional mais satisfatório no futuro. O impacto clínico das manifestações da doença pode variar ao longo da vida, mas o cuidado multiprofissional ajuda a manter os hábitos infantis, incluindo brincadeiras e lazer personalizados para evitar eventualidades. Uma criança com boa QV consegue ser criança: suas dores são minimizadas e elas vivem com mais conforto.

É fundamental considerar o acompanhamento multiprofissional devido ao impacto geral da doença não apenas na saúde física, mas também na saúde psicológica das crianças. A atuação conjunta de profissionais como nutricionistas, biomédicos e fisioterapeutas é essencial para um prognóstico melhor.

O biomédico desempenha um papel crucial no diagnóstico, monitoramento e pesquisa de novas terapias para crianças com doenças raras. Acompanhando regularmente os níveis de Hb e utilizando terapias de suporte, como transfusões sanguíneas e inovações terapêuticas, ele proporciona uma gestão eficaz da doença e previne complicações hematológicas graves.

O nutricionista adapta dietas que favorecem uma microbiota saudável, controlando os níveis de nutrientes e vitaminas essenciais. Ele também considera alimentos que oferecem conforto durante crises ou tratamentos que podem causar complicações. Uma dieta personalizada pode melhorar significativamente a QV da criança.

A atuação do fisioterapeuta é igualmente importante para aliviar dores articulares e prevenir complicações. Os exercícios terapêuticos que ele aplica ajudam a aumentar a QV, promovendo independência nas atividades diárias e melhor disposição física.

Em conclusão, a análise das taxas de óbitos por DF em Luanda e Salvador ressalta a fundamental importância do trabalho multiprofissional no cuidado das crianças afetadas pela doença. No Brasil, a atuação integrada de médicos, fisioterapeutas, nutricionistas e biomédicos proporciona um suporte abrangente que vai além do tratamento clínico, promovendo um acompanhamento holístico que melhora a QV dos pacientes. Essa abordagem permite o manejo eficaz das complicações da doença. Por outro lado, a ausência desse modelo de atendimento em Luanda evidencia uma lacuna crítica que contribui para as altas taxas de mortalidade. Portanto, é imprescindível que iniciativas sejam implementadas para desenvolver equipes multiprofissionais em Angola, garantindo assim um cuidado mais completo e eficaz para as crianças com DF.

REFERÊNCIAS

ALCÂNTARA, P.; BENITHÁH, I.; SANTOS, R. **O papel da biomedicina no diagnóstico e aconselhamento genético nos casos de anemia falciforme / The role of biomedicine in diagnosis and genetic counseling in cases of falciform anemia**. 6. ed. São José dos Pinhais-PR: BJD, 2021. v. 7. DOI:<https://doi.org/10.34117/bjdv7n6-188>.

ARAÚJO, J. *et al.* **CONSUMO ALIMENTAR E ESTADO NUTRICIONAL DE CRIANÇAS COM DOENÇAS FALCIFORME: uma revisão sistemática**. 72. ed. Salvador-BA: RAS, 2023. v. 20. DOI: <https://doi.org/10.13037/2359-4330.8630>.

ARAÚJO, J; *et al.* (2021) **Benefícios cardiovasculares de um programa de exercícios domiciliares em pacientes com doença falciforme**. PLoS UM. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.025012>.

BOSTANCIB, Ö. *et al.* **Inspiratory muscle training improves pulmonary functions and respiratory muscle strength in healthy male smokers**. *Respir Physiol Neurobiol*. 2019 Jun;264:28-32. DOI: 10.1016/j.resp.2019.04.001.

BRASIL, Ministério da Saúde. **Ministério da Saúde reforça a importância da detecção da Doença Falciforme**, Brasília-DF 2022. Acesso em: [https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/noticias/2020/junho/ministerio-da-saude-reforca-a-importancia-da-deteccao-da-doencafalciforme#:~:text=No%20Dia%20Mundial%20de%20Conscientiza%C3%A7%C3%A3o,neonatal%20\(Teste%20do%20Pezinho\)](https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/noticias/2020/junho/ministerio-da-saude-reforca-a-importancia-da-deteccao-da-doencafalciforme#:~:text=No%20Dia%20Mundial%20de%20Conscientiza%C3%A7%C3%A3o,neonatal%20(Teste%20do%20Pezinho)). Data de acesso: 11 de março de 2023.

GALVÃO, F.; PACHOAL, I. A.; SAAD, S. T. O. **Avaliação dos efeitos do treinamento muscular inspiratório em pacientes portadores de doença falciforme**. 2020. Tese de Doutorado - Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas, Campinas, 2020.

KIKUCHI, B.; IVO, M. **Saúde em cidade e território africano: o caso da Anemia Falciforme em Luanda-Angola**. 3. ed. Bahia: ODEERE, 2023. v. 8. DOI: <https://doi.org/10.22481/odeere.v8i3.13863>.

MIRANDA, J.; MATALOBOS, A. **Prevalência da anemia falciforme em crianças no Brasil / Prevalência da anemia falciforme em crianças no Brasil**. 6. ed. Curitiba-PR: BJHR, 2021. v. 4. DOI: <https://doi.org/10.22481/odeere.v8i3.13863>.

NASCIMENTO, L. *et al.* **Internalização do cuidado: um estudo qualitativo com escolares que convivem com a doença falciforme**. *Escola Anna Nery*, v. 25, p. e20190337, 2020. DOI: <https://doi.org/10.1590/2177-9465-EAN-2019-0337>.

OLIVEIRA, D. *et al.* **A importância do diagnóstico precoce e os tratamentos apresentados na Anemia Falciforme: Revisão Sistemática**.

Ribeirão Preto-SP: RBAC, 2022. v. 54. ISBN 10.21877/2448-3877.202202143.

PURMELL, MC, Rayborn M. Novel **hydration and nutritional strategies for sickle cell disease**. EJHaem. 2020 May 6;1(1):230-234. DOI: 10.1002/jha2.9. PMID: 35847706; PMCID: PMC9175917.

RAMOS, E. *et al.* **Portadores da doença falciforme: reflexos da história da população negra no acesso à saúde. Revista Eletrônica de Comunicação, Informação e Inovação em Saúde**, v. 14, n. 3, 2020. DOI: <https://doi.org/10.29397/reciis.v14i3.1882>.

RIBEIRO, L. *et al.* **Aspectos nutricionais na Anemia falciforme: Uma revisão integrativa**. 1. ed. Curitiba-PR: BJHR, 2023. v. 6. ISBN <https://doi.org/10.34119/bjhrv6n1-028>.

SALVADOR, Scretária municipal da saúde. **VIGILÂNCIA DA DOENÇA FALCIFORME: NOTIFICAÇÃO, MORBIDADE E MORTALIDADE, SALVADOR-BA, 2014 A 2022**. 2023, Acesso em: [bing.com/ck/a?!&p=cdb57e788f5ebf4aJmltdHM9MTcyNjl3MjAwMCZpZ3VpZD0xZGZINTlxMC04ZTg1LTY1MmMtMmU1OC00MTJhOGZmYzY0ZWUmaW5zaWQ9NTE5Ng&ptn=3&ver=2&hsh=3&fclid=1dfe5210-8e85-652c-2e58-412a8ffc64ee&psq=boletim+epidemiologico+doen%C3%A7a+falciforme+salvador&u=a1aHR0cDovL3d3dy5zYXVkdzS5zYWx2YWRvci5iYS5nb3YuYnlvYm9sZXRpbnMtZXBkZW1pb2xvZ2lj3Mv&ntb=1](https://www.bing.com/ck/a?!&p=cdb57e788f5ebf4aJmltdHM9MTcyNjl3MjAwMCZpZ3VpZD0xZGZINTlxMC04ZTg1LTY1MmMtMmU1OC00MTJhOGZmYzY0ZWUmaW5zaWQ9NTE5Ng&ptn=3&ver=2&hsh=3&fclid=1dfe5210-8e85-652c-2e58-412a8ffc64ee&psq=boletim+epidemiologico+doen%C3%A7a+falciforme+salvador&u=a1aHR0cDovL3d3dy5zYXVkdzS5zYWx2YWRvci5iYS5nb3YuYnlvYm9sZXRpbnMtZXBkZW1pb2xvZ2lj3Mv&ntb=1). Data de acesso: 14 de setembro de 2024

SILVA, A *et al.* **O Programa de Triagem Neonatal no Brasil, Foco na Doença Falciforme (DF)**. Internacional J. Triagem Neonatal. 2019 , 5 , 11. DOI:<https://doi.org/10.3390/ijns5010011>.

SILVA, L. K. F. *et al.* **IMPORTÂNCIA DO ACOMPANHAMENTO CONTÍNUO DE PACIENTES FALCIFORMES COM A ATENÇÃO MULTIDISCIPLINAR. RELATO DE CASO DE IRMÃS ATENDIDAS NO HEMONORTE-RN**. Hematology, Transfusion and Cell Therapy, DOI: <https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.150>.

SILVA, M. **A importância dos cuidados multidisciplinares e do aconselhamento genético em pacientes portadores de anemia falciforme: além dos aspectos bioquímicos da doença**, 2023. DOI: 10.55905/cuadv16n2-ed.esp.004.

SOUZA, J. **Potencial terapêutico do ômega-3 na doença falciforme: Estudo de revisão sistemática**. Salvador-BA, 2022. Acesso em: http://www.pgalimentos.far.ufba.br/sites/pgalimentos.far.ufba.br/files/jamille_da_conceicao_souza.pdf. Data de Acesso: 08/12/2024

SUNDD, P. Gladwin MT, Novelli EM. **Pathophysiology of Sickle Cell Disease. Annual Review of Pathology: Mechanisms of Disease**. 2019; 24(14):263-292. DOI:10.1146/annurev-pathmechdis-012418-012838.

TOLEDO, S. *et al.* **Avaliação da qualidade de vida de pacientes com Doença Falciforme.** Rev. méd. Minas Gerais, p. [1-8], 2020. DOI: <https://doi.org/10.13037/2359-4330.8630>.

VIEIRA, E. *et al.* **Função pulmonar em crianças e adolescentes com doença falciforme: temos dado atenção adequada a esse problema?.** 2016. Belo Horizonte-MG. Scielo. DOI: <https://doi.org/10.1590/S1806-37562016000000057>.