



HEMORIO

INSTITUTO ESTADUAL DE HEMATOLOGIA
ARTHUR DE SIQUEIRA CAVALCANTI

Manual do PACIENTE

*Meu bebê
tem Doença
Falciforme.
O que fazer?*

*Um guia sobre Doença Falciforme
para a família*

Este manual tem como objetivo fornecer informações aos pacientes e seus familiares a respeito da Doença Falciforme.

Sabemos que as informações médicas são cercadas, na maior parte das vezes, por termos técnicos, difíceis e incompreensíveis pela maioria dos usuários. Dessa forma, esperamos que esse encarte possa esclarecer suas dúvidas.

Qualquer comentário é muito bem vindo, seja sobre a clareza desse manual ou sobre a omissão de alguma informação considerada importante e pode ser enviado através da urna de sugestões do HEMORIO ou pelo e-mail ouvidoria@hemorio.rj.gov.br.

***Acesse o Portal do HEMORIO e saiba mais
sobre outras orientações e serviços:***

www.hemorio.rj.gov.br

O que é Doença Falciforme ?

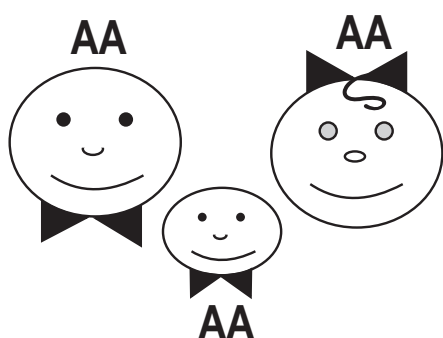
A Doença Falciforme é uma doença hereditária do sangue, que afeta 1 em cada 1.000 cidadãos brasileiros.

Há vários tipos diferentes de Doença Falciforme, que variam em severidade, algumas causando muitos problemas e outras, quase nenhum.

Algumas complicações da Doença Falciforme podem afetar o bebê, tornando, então, necessário que você esteja consciente a respeito dos conceitos de alguns problemas que poderão ocorrer com seu filho, e como preveni-los.

Porque meu bebê nasceu com Anemia Falciforme ?

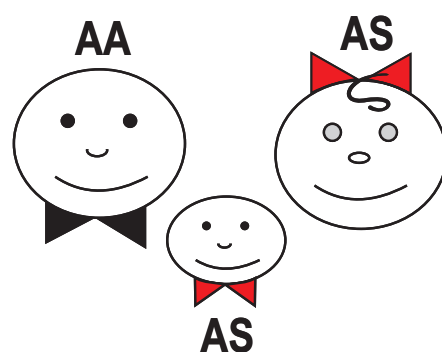
Para responder a essa pergunta, é necessário que você entenda um pouco sobre o processo de produção de glóbulos vermelhos e de hemoglobinas.



A hemoglobina, é essencial para a saúde de todos os órgãos do corpo transportando o oxigênio do pulmão para todos os tecidos do corpo.

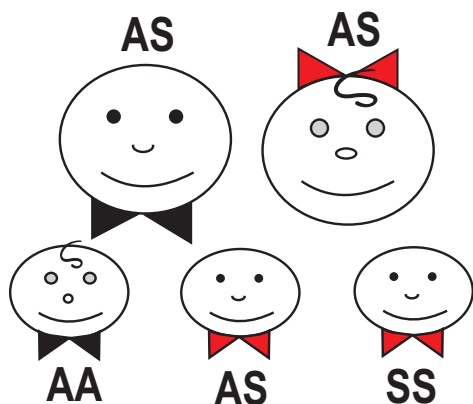
A hemoglobina normal é chamada de **A** e os indivíduos saudáveis são considerados **AA**, porque recebem uma parte do pai e outra da mãe.

Na Doença Falciforme a hemoglobina produzida é alterada, e é chamada de **S**. Quando a pessoa recebe de um dos pais a hemoglobina **A** e de outro a hemoglobina **S**, ele é chamado de "traço falcêmico", sendo representado por **AS**. O portador de traço falcêmico não é doente, sendo portanto, geralmente assintomático e só é descoberto quando é realizado um estudo familiar.

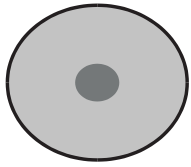


Quando ambos os pais são portadores de Traço Falcêmico, alguns filhos podem ser doentes, portadores do Traço Falcêmico, ou ainda, podem ser saudáveis.

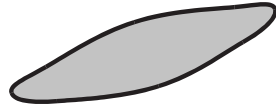
Quando uma pessoa recebe de ambos, pai e mãe, a hemoglobina **S**, ela nasce com Doença Falciforme cuja representação mais comum é **SS**.



Existem outras formas de apresentação da Doença Falciforme. Quando um dos pais é portador de Traço Falcêmico e o outro é portador de alguma hemoglobina variante. As mais comuns são Hemoglobina C, Hemoglobina D e Traço Talassêmico.



Hemácia normal (A)



Hemácia Falciforme (S)

A hemoglobina S, dentro da hemácia, faz com que a mesma perca a sua maleabilidade, se torne rígida e “grude” na parede dos vasos do corpo, diminuindo a circulação do sangue naquela região.

Com a diminuição da circulação aparecerão os sintomas da doença.

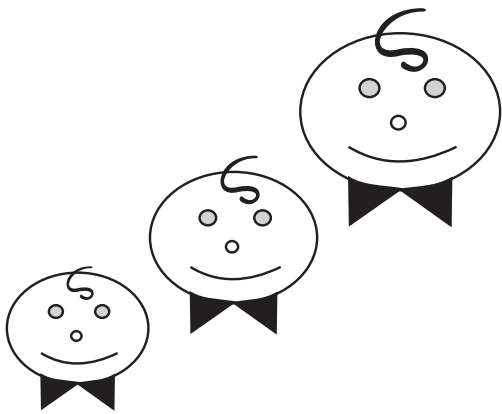
Quais são os sintomas mais comuns da Doença Falciforme?

A Doença Falciforme, pode se manifestar de forma diferente em cada indivíduo. Uns têm apenas alguns sintomas leves, já outros apresentam um ou mais sinais ou sintomas. Estes variam com a idade e sobretudo com os cuidados que se têm para prevení-los.

Os sintomas relativos à doença costumam surgir após os seis meses de idade. O quadro abaixo resume os sinais de alerta da doença, ou seja aqueles que indicam que você deve levar seu bebê à **emergência**, mesmo sem ter consulta marcada, e como eles podem ser reconhecidos.

SINAIS SINTOMAS	O QUE CORRESPONDE
IRRITAÇÃO CHORO CONTÍNUO FALTA DE APETITE	DOR: É um dos sintomas mais freqüentes da Doença Falciforme causado pela obstrução de pequenos vasos pelos glóbulos vermelhos em foice. A dor pode se localizar nos ossos ou nas articulações, no tórax, no abdome, podendo atingir qualquer local do corpo. Essas crises têm duração variável e podem ocorrer várias vezes ao ano. Geralmente são associadas ao tempo frio, infecções ou à desidratação.
CANSAÇO DESÂNIMO SONO EXCESSIVO	ANEMIA: A hemácia do paciente falcêmico é produzida normalmente. No entanto, como é alterada, ela é destruída rapidamente, o que leva ao aparecimento de anemia. Esta anemia não é corrigida com vitaminas e faz parte da doença, que vai acompanhar o bebê por toda a vida.
OLHOS AMARELADOS URINA ESCURA	ICTERÍCIA: Quando o glóbulo vermelho, que “grudou na parede dos vasos”, se rompe, aparece um pigmento amarelo no sangue que se chama bilirrubina. A urina se torna cor de coca-cola e o branco dos olhos torna-se amarelo. É um sinal muito freqüente da doença. O quadro não é contagioso e não deve ser confundido com hepatite.
BARRIGA INCHADA	BAÇO AUMENTADO: Algumas vezes, pode ocorrer o que chamamos de “Sequestro Esplênico”, que corresponde a uma complicação da doença, causada por obstrução dos vasos do baço (um órgão que se localiza na parte superior da barriga, à esquerda). Leva à dor nessa região e barriga inchada. Essa complicação constitui uma emergência, podendo levar à severa anemia, no seu bebê, que deve ser tratada no hospital. O seu médico deve lhe explicar como se palpa o baço do seu bebê, para que você faça o controle do seu tamanho. É a melhor forma de se identificar essa complicação.
FEBRE ACIMA DE 38° C TOSSE DIARRÉIA	INFECÇÃO: Em crianças de até 5 anos, a infecção, que geralmente se apresenta como gripe, resfriado ou febre, corresponde a um fator que pode provocar dores, além de agravar a anemia. Por isso, o bebê com Doença Falciforme deve fazer uso de antibiótico, com o objetivo de prevenir os episódios infecciosos, a partir dos primeiros meses de idade, até os 5 anos, além de também receber vacinas especiais, para prevenir algumas infecções.
INCHAÇÃO E VERMELHIDÃO DE PÉS E MÃOS	SÍNDROME “MÃO - PÉ”: Nas crianças pequenas as crises de dor podem ocorrer nos pequenos vasos das mãos e dos pés causando inchaço, dor e vermelhidão no local. Essa é uma situação que necessita atuação médica imediata. Desse modo, é importante que seja logo reconhecida e encaminhada à emergência do hospital.

Meu filho vai crescer normalmente ?



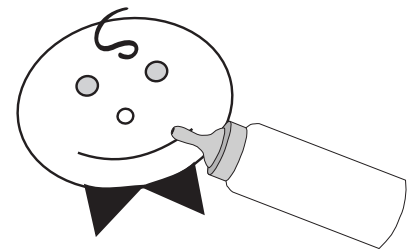
Crianças com Doença Falciforme podem crescer e se desenvolver mais lentamente que crianças normais. Elas são freqüentemente mais magras e entram na puberdade mais tarde do que o normal.

Geralmente, na idade adulta, sua estatura é normal, embora, na maioria das vezes, permaneçam magras.

O desenvolvimento sexual é normal e a puberdade ocorre por volta dos 17 anos.

Posso amamentar o meu bebê ?

Seu bebê deve ser amamentado normalmente, até os seis meses, com leite materno, pois este representa a principal fonte de nutrientes para o crescimento adequado. Após os seis meses, a alimentação deve ser semelhante à de qualquer criança, ou seja, rica em frutas, legumes, verduras e proteínas de origem animal.



E quanto à capacidade de aprendizado na escola ?



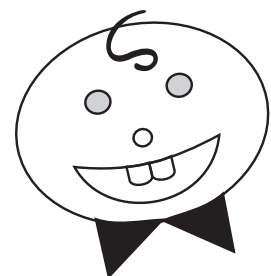
Crianças com Doença Falciforme não apresentam qualquer deficiência no aprendizado. No entanto, algumas vezes, pode ser necessário um reforço no conteúdo escolar, para recuperar possíveis faltas durante internações hospitalares.

E a dentição do meu bebê ?

O desenvolvimento dental na Doença Falciforme é normal. Os cuidados especiais estão indicados na prevenção da cárie dentária. Todos devem escovar os dentes após ingestão de qualquer tipo de alimento, principalmente os ricos em açúcar.

É importante ressaltar que o uso continuado de antibióticos, nos primeiros 5 anos de vida, não causa qualquer dano à dentição do seu bebê.

A 1ª consulta ao dentista deve ser nos 3 primeiros meses de vida. A partir de 2 anos de idade, o odontólogo fará a aplicação de flúor, com intervalos de três meses a cada aplicação.


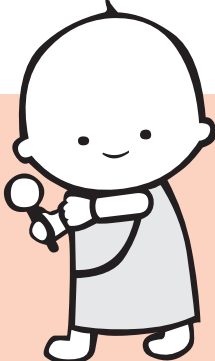
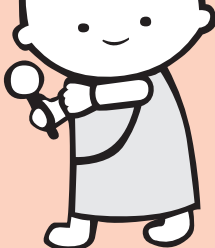



Devo seguir o calendário de vacinação normal ?

Sim, você deve seguir o calendário de vacinação realizado pelos postos de saúde, bem como participar de todas as campanhas públicas de vacinação. Além disso, ele deve receber algumas vacinas especiais, como demonstrado abaixo.

Você deve trazer o cartão de vacinação à cada consulta do seu bebê.

Calendário Vacinal da Criança com Anemia Falciforme:

NASCIMENTO	BCG intradérmico hepatite B
1 MÊS	Hepatite B
2 MESES 	Tríplice anti-pneumocócica anti-meningocócica antipólio oral anti-Haemophyllus influenza do tipo B
4 MESES 	Tríplice anti-pneumocócica anti-meningocócica antipólio oral anti-Haemophyllus influenza do tipo B
6 MESES 	Tríplice anti-pneumocócica anti-meningocócica antipólio oral anti-Haemophyllus influenza do tipo B hepatite
9 MESES	anti-sarampo
15 MESES 	reforço Tríplice antipólio oral MMR reforço anti-Haemophyllus influenza do tipo B
2 ANOS	anti-pneumocócica
4 A 6 ANOS	reforço Tríplice e antipólio oral
5 ANOS	reforço anti-pneumocócica
> 6 ANOS	dupla tipo adulto a cada 10 anos

O meu filho terá problemas com o uso de antibiótico por tanto tempo ?

Não. O uso de antibiótico profilático (preventivo de infecções), está SEMPRE indicado para o paciente com Doença Falciforme. Essa prática é reconhecida como um grande avanço no tratamento dessa doença, evitando, muitas vezes, sérias complicações.

Cabe ressaltar, que o uso diário de antibióticos, **não** “estraga a dentição”, **não** “provoca diarreia, dor de barriga ou vômitos” e **não** “diminui o apetite”. Caso reste alguma dúvida, converse com seu médico, pois apenas ele é capaz de lhe fornecer as informações corretas sobre esse assunto.

O que posso esperar para o tratamento do meu bebê no HEMORIO ?

O HEMORIO dispõe, não apenas de médicos e enfermeiros para tratar do seu bebê. Uma equipe de vários profissionais de saúde, com bastante experiência no tratamento da Doença Falciforme encontra-se disponível, para ajudar.

São esses os profissionais, que fazem parte do *Grupo Multidisciplinar para Tratamento de portadores de Anemias Hemolíticas Hereditárias*:

- ♥ **Médicos:** O seu bebê vai ter um médico responsável que o acompanhará em todas as consultas. Além dele, você pode contar com outros médicos especialistas, como nefrologistas, dermatologistas, neurologistas, cardiologistas, oftalmologistas, ortopedistas, sempre que solicitado pelo seu médico responsável.
- ♥ **Enfermeiros:** A equipe de Enfermagem encontra-se disponível, no tratamento dos bebês com Doença Falciforme, sobretudo no acompanhamento do calendário de vacinas.
- ♥ **Dentistas:** O HEMORIO dispõe de Serviço de Odontopediatria, ao qual você deverá trazer o seu bebê, dentro dos primeiros 3 meses de vida, para receber as primeiras orientações. Essas consultas complementares vão ajudá-lo a crescer mais forte.
- ♥ **Assistentes Sociais:** Junto ao Serviço Social, você vai ser informado quanto ao HEMORIO e seus recursos, os seus direitos junto à Previdência Social e/ou trabalhista, os recursos e serviços disponíveis na comunidade, entre outras informações.
- ♥ **Nutricionistas:** Nossa nutricionista fará a orientação nutricional, bem como o acompanhamento do ganho de peso corporal do seu bebê.
- ♥ **Fisioterapeutas:** Nossos fisioterapeutas farão avaliação do seu bebê, sempre que solicitado pelo médico assistente, no sentido de melhorar possíveis problemas posturais, respiratórios ou neurológicos, aconselhando a prática de exercício física específica para cada caso.
- ♥ **Psicólogos:** A orientação psicológica tem por objetivo ajudar a compreensão das dificuldades do indivíduo, nas diversas etapas da vida, auxiliando na convivência com a doença. A família também pode receber orientação psicoló-

lógica, no sentido de auxiliar na compreensão do comportamento da criança bem como na forma dos pais conviverem com ela.

O que devo fazer em caso de emergência ?

Você deve levar o seu bebê à emergência do HEMORIO, onde ele será atendido por médicos hematologistas de plantão, que tomarão todas as providências necessárias.

Se você e seu bebê estiverem em local muito afastado do HEMORIO, ou se estiver sendo atendido em outro hospital, você deverá mostrar ao médico que estiver fazendo o atendimento, a carteira do HEMORIO, onde consta o diagnóstico e o grupo sanguíneo do bebê.

Você deve sempre levar este manual consigo, pois o médico poderá consultá-lo. Caso o médico ainda tenha alguma dúvida quanto à conduta a seguir deverá telefonar para o HEMORIO (021-242.6080), onde o plantonista, que também é hematologista, irá atendê-lo.

Que grupos de apoio ou outras fontes de informação estão disponíveis para mim ?

Existem muitas outras fontes de informação, que você receberá ao longo do desenvolvimento do seu filho.

Outras ainda, você poderá obter através da **AFARJ**, “Associação de Falcêmicos e Talassêmicos do Rio de Janeiro”, com sede no HEMORIO, sala 524, tel: 2242-6080, ramal 2246.

Dez Mandamentos de Cuidados com o Bebê

Preste bastante atenção aos itens abaixo. Eles têm como objetivo, orientar os familiares do bebê com Anemia Falciforme, quanto aos cuidados básicos que se devem ter com ele.

É fundamental que você os siga, rigorosamente.

1 - Seguir rigorosamente as orientações médicas

2 - Dar ao seu bebê, o antibiótico profilático, DIARIAMENTE.

3 - Dar ao seu bebê ácido Fólico.

4 - Procurar atendimento médico, à cada sinal de alerta

5 - Oferecer bastante líquido, sobretudo em dias quentes

6 - Manter o bebê agasalhado (meias e luvas), em dias frios

7 - Fazer prevenção de cáries e tratamento dentário

8 - Seguir o calendário vacinal

9 - Controlar o tamanho do baço de seu bebê, através da palpação abdominal, orientada pelo seu médico.

10 - Manter uma boa alimentação



Direção Geral

Katia Machado da Motta

Equipe Técnica

Clarisse Lobo

Grupo Interdisciplinar de Tratamento de Portadores
de Doenças Hemolíticas Hereditárias

Patrícia Moura

Vera Marra

Editoração

Luiz Fernando Monteiro

Marcos Monteiro

Revisado em

Maio de 2005

Publicado em

Junho de 2005

Tiragem

2.000 exemplares

TOME NOTA:

**Associação de Falcêmicos e Talassêmicos
do Estado do Rio de Janeiro - AFARJ**

**Rua Frei Caneca, nº 8, sala 811 - Centro
Rio de Janeiro - Tel: 2242-6080 ramal 2246**

***Aqui você vai encontrar pessoas
que se importam com você***

Onde quer que vá, leve
uma mensagem de amor



Fale sobre a doação de sangue!

Mais informações de como colaborar

Setor de Serviço Social

Tel: 2242-6080 ramal 2253



GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE



HEMORIO

INSTITUTO ESTADUAL DE HEMATOLOGIA
ARTHUR DE SIQUEIRA CAVALCANTI

Disque sangue

0800 282-0708

www.hemorio.rj.gov.br