

CONHECIMENTO DE ENFEMEIRAS SOBRE A CRIANÇA COM DOENÇA FALCIFORME

KNOWLEDGE OF NURSES ABOUT CHILDREN WITH SICKLE CELL DISEASE

CONOCIMIENTO DE ENFEMEIRAS SOBRE EL NIÑO CON ENFERMEDAD FALCIFORME

Juliane Batista Costa Teixeira¹
Vivian Ranyelle Soares de Almeida²
Caroline Fernandes Soares e Soares³
Aisiane Cedraz Morais⁴
Luana Santana Brito⁵
Evanilda Souza de Santana Carvalho⁶
Juliana Freitas de Oliveira Miranda⁷

Como citar este artigo: Teixeira JBC, Almeida VRS, Soares CFS, Morais AC, Brito LS, Carvalho ESS, Miranda JFO. Conhecimentos de enfermeiras sobre a criança com doença falciforme. Rev. baiana enferm. 2023; 37: e 53939.

Objetivo: conhecer a percepção das enfermeiras sobre a criança com doença falciforme. **Método:** pesquisa qualitativa Convergente-Assistencial, ocorrida em hospital público pediátrico, da qual participaram 12 enfermeiras da emergência no período de julho de 2020 a abril de 2021, após submissão ao Comitê de Ética. As técnicas de coleta de dados foram: sondagem do conhecimento por entrevista semiestruturada, grupos de convergência e observação participante. Os dados foram analisados conforme referencial da Pesquisa Convergente-Assistencial e suas fases, sendo elas concepção, instrumentalização, teorização, transferência e análise. **Resultados:** as enfermeiras reconheceram a doença pela principal manifestação clínica, a crise algica, a qual foi citada como característica marcante da criança com doença falciforme. **Considerações finais:** as enfermeiras atuantes na emergência pediátrica conhecem alguns aspectos da doença falciforme e revelaram conhecimento incipiente sobre a fisiopatologia da doença.

Descritores: Anemia Falciforme. Serviço Hospitalar de Emergência. Pediatria. Enfermagem. Conhecimento.

Objective: to know the perception of nurses about the child with sickle cell disease. Method: qualitative Convergent-Care research, occurred in a public pediatric hospital, in which 12 emergency nurses participated from July 2020 to April 2021, after submission to the Ethics Committee. The data collection techniques were: survey of knowledge by semi-structured interview, convergence groups and participant observation. The data were analyzed according to the referential of the Convergent-Care Research and its phases, being them conception, instrumentalization, theorization, transfer and analysis. Results: the nurses recognized the disease by the main clinical manifestation, the pain crisis, which was cited as a striking characteristic of the child with sickle cell disease. Final considerations: the nurses

Autor(a) correspondente: Juliane Batista Costa Teixeira, july_costa01@hotmail.com

¹Universidade Estadual de Feira de Santana, Feira de Santana, BA, Brasil. <https://orcid.org/0000-0001-8715-2151>.

²Universidade Estadual de Feira de Santana, Feira de Santana, BA, Brasil. <https://orcid.org/0000-0002-0482-8433>.

³Universidade Estadual de Feira de Santana, Feira de Santana, BA, Brasil. <https://orcid.org/0000-0003-4464-8389>.

⁴Universidade Estadual de Feira de Santana, Feira de Santana, BA, Brasil. <https://orcid.org/0000-0001-9547-6914>.

⁵Universidade Estadual de Feira de Santana, Feira de Santana, BA, Brasil. <https://orcid.org/0000-0002-7188-5497>.

⁶Universidade Estadual de Feira de Santana, Feira de Santana, BA, Brasil. <https://orcid.org/0000-0003-4564-0768>.

⁷Universidade Estadual de Feira de Santana, Feira de Santana, BA, Brasil. <https://orcid.org/0000-0001-7659-3103>.

working in the pediatric emergency know some aspects of sickle cell disease and revealed incipient knowledge about the pathophysiology of the disease.

Descriptors: Sickle cell anemia. Emergency Hospital Service. Pediatrics. Nursing. Knowledge.

Objetivo: conocer la percepción de las enfermeras sobre el niño con enfermedad falciforme. Método: Investigación cualitativa Convergente-Asistencial, ocurrida en hospital público pediátrico, de la cual participaron 12 enfermeras de la emergencia en el período de julio de 2020 a abril de 2021, tras sumisión al Comité de Ética. Las técnicas de recolección de datos fueron: sondeo del conocimiento por entrevista semiestructurada, grupos de convergencia y observación participante. Los datos fueron analizados conforme referencial de la Investigación Convergente-Asistencial y sus fases, siendo ellas concepción, instrumentalización, teorización, transferencia y análisis. Resultados: las enfermeras reconocieron la enfermedad por la principal manifestación clínica, la crisis álgica, la cual fue citada como característica distintiva del niño con enfermedad falciforme. Consideraciones finales: las enfermeras que actúan en la emergencia pediátrica conocen algunos aspectos de la enfermedad falciforme y revelaron conocimiento incipiente sobre la fisiopatología de la enfermedad.

Descritores: Anemia Falciforme. Servicio Hospitalario de Emergencia. Pediatría. Enfermería. Conocimiento.

Introdução

A doença falciforme (DF) é uma das alterações genéticas mais frequentes no Brasil e no mundo, compreendendo um grupo de anemias hemolíticas congênicas caracterizadas pela presença da hemoglobina S (HbS), predominante entre os afrodescendentes⁽¹⁾.

A presença da mutação HbS predispõe a hemoglobina à polimerização e danifica a membrana do eritrócito, o qual assume o aspecto de foice com vida útil reduzida e resulta numa anemia hemolítica, com manifestações vasculares dolorosas, disfunção endotelial isquêmica e resposta inflamatória crônica⁽²⁾.

Essas manifestações têm início na infância de forma aguda e perpetuam-se ao longo da vida, o que mostra a relevância no desenvolvimento de estudos e estratégias para as pessoas que convivem com a doença falciforme.

No nível de atenção da Rede de Urgência e de Emergência, ocorrem os atendimentos às intercorrências clínicas agudas. Entende-se que os profissionais dos níveis intermediários de atenção à saúde desconhecem ou ignoram a enfermidade que traz a DF dentro das linhas de cuidados, tal qual como a falta de informação, sendo uma das principais causas de uma assistência inadequada. Por isso, torna-se indispensável que os profissionais de saúde estejam preparados para atender esse público⁽³⁾.

Desse modo, o não reconhecimento dos sinais clínicos de risco implica na limitação do profissional em avaliar as necessidades de cuidados voltados a esse paciente com doença falciforme, o qual impossibilita o planejamento de uma assistência de qualidade para evitar complicações, bem como a redução da mortalidade. Assim, o objetivo deste estudo foi conhecer a percepção das enfermeiras sobre a criança com doença falciforme, diante da lacuna existente na literatura sobre a temática.

Este artigo é um recorte da pesquisa de mestrado sobre a construção de um protocolo assistencial de enfermagem à criança com doença falciforme na emergência, em que o objeto de estudo constituiu no cuidado de enfermagem à criança com doença falciforme na emergência.

Método

Trata-se de um estudo exploratório, descritivo, de natureza qualitativa, do tipo convergente-assistencial, que a principal característica é a articulação intencional da pesquisa com a prática assistencial, cujo desenho apresenta um caráter metodológico de proximidade e afastamento diante do saber-fazer assistencial, o qual permite permutas recíprocas de informações ao longo de ambos os processos⁽⁴⁾.

A pesquisa ocorreu num hospital público pediátrico no interior da Bahia, da qual participaram 12 enfermeiras da emergência, cujos dados foram coletados entre julho de 2020 a abril de 2021. No período da coleta, 22 enfermeiras compunha o quadro de profissionais da emergência pediátrica. Os critérios de inclusão da amostra proposital foram: integrar a equipe de enfermagem por no mínimo seis meses no setor de urgência e emergência (considerando esse tempo o mínimo para que tenha vivenciado o contexto da emergência e, possivelmente, atendimento de alguma criança com DF), aceitar participar da pesquisa mediante leitura e assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).

Já os critérios de exclusão foram os seguintes: estar em licença saúde ou férias e/ou ausentes do setor no período da coleta de dados. Das enfermeiras que se encontravam dentro dos critérios de inclusão, todas receberam o convite para participação, pois o propósito era alcançar o máximo de participantes. Essas, por sua vez, aceitaram até o final das etapas da pesquisa, portanto, não houve desistência.

As técnicas de coleta de dados foram: sondagem do conhecimento através da entrevista semiestruturada, grupos de convergência (GC) e observação participante. Os dados foram analisados conforme referencial da Pesquisa Convergente-Assistencial (PCA), assim como foi seguida a seguinte trajetória metodológica: fases de concepção, instrumentalização, teorização, transferência e análise.

Em relação aos aspectos éticos, todas as etapas desta pesquisa foram desenvolvidas conforme os critérios da Resolução nº 466/2012, a qual dispõe sobre os princípios da bioética⁽⁵⁾. Assim, foi submetida e aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da Universidade Estadual de Feira de Santana. Após a aprovação do CEP, a proposta do estudo foi esclarecida às possíveis participantes da pesquisa através do TCLE.

Ao considerar o envolvimento da pesquisadora como enfermeira do campo, ressalta-se que durante a coleta de dados e posteriores etapas da pesquisa, a pesquisadora não estava atuando

no setor da emergência e, ao final da pesquisa, portanto, os princípios éticos foram mantidos em todo o tempo.

Em conjunto com a coordenação da emergência e setor de educação permanente e pesquisa, foi elaborada uma escala prévia com as datas, nome das possíveis participantes e horários estabelecidos para as entrevistas.

Ademais, as enfermeiras receberam uma mensagem virtual da pesquisadora, com breve apresentação sobre a pesquisa e sobre o início da coleta de dados, deixando-as cientes de que seriam chamadas para as entrevistas.

Na primeira etapa de coleta de dados – entrevista – as participantes escolheram nomes fictícios aleatórios que não faziam parte da equipe da emergência, para manter o sigilo de identidade e então colhia-se os dados socio-demográficos e as entrevistas eram gravadas a fim de preservar a fidedignidade dos dados coletados, sempre perguntado ao final se queriam ouvir o conteúdo ou modificar algo nas falas, contudo, não foi solicitada modificação por nenhuma das entrevistadas.

As entrevistas duraram em média 9,5 minutos por cada participante, foram gravadas apenas uma vez em horário previamente combinado, seguindo os protocolos para COVID-19 vigentes no período. A primeira entrevista foi realizada como piloto do guia de entrevista, como a mesma atingiu os objetivos, foi incluída nos resultados.

O Roteiro de Entrevista incluiu perguntas como: fale-me um pouco sobre a doença falciforme; fale-me sobre a doença falciforme na pediatria. O que você pensa sobre o cuidar de enfermagem à criança com doença falciforme? O que você pensa sobre o cuidar de enfermagem à criança com doença falciforme na emergência pediátrica?

Os GC foram realizados de forma remota pelo aplicativo do *Google Meet*, ainda no contexto da pandemia da COVID-19, registrados em tempo real pelas pesquisadoras. Esses são pequenos grupos cujas participantes reuniram-se com o objetivo de desenvolver o conhecimento teórico para beneficiar a prática assistencial estudada⁽⁶⁾. Os encontros tiveram duração de uma

hora e foram marcados previamente com as participantes. A observação, por sua vez, foi realizada com Roteiro de Observação e registrada em Diário de Bordo.

Na análise dos dados, foram realizados os processos de apreensão, de síntese, de teorização e recontextualização.

Na PCA, o processo de apreensão inicia a coleta de dados com a organização e codificação das informações; o de síntese consiste em examinar subjetivamente os dados e realizar associações e variações das informações, encontradas no processo de apreensão; já o processo de teorização consiste em descobrir os valores contidos nas informações levantadas durante o processo de síntese⁽⁶⁾.

As informações obtidas foram codificadas em Notas de Entrevistas (E), Notas dos grupos de convergência (GC) e Notas de Observação (NO). Em relação às participantes, manteve-se o uso dos nomes fictícios em todo *corpus textual*, bem como as siglas das demais notas já citadas.

Após as entrevistas, os áudios das gravações foram escutados repetidamente e realizou-se a transcrição na íntegra de todos, mantendo a fidelidade das falas. Porém, para exposição dos resultados, foram retirados os vícios de linguagem, tais quais como: “né”, “assim”, para melhor compreensão textual.

Os dados foram organizados em um quadro de análise feito no *Microsoft Publisher*, no qual foram separadas categorias de acordo com os objetivos da pesquisa. Dentro de cada categoria, as informações foram compiladas de forma a “mostrar dados essenciais para desvelamento do fenômeno”^(6:55). Com a apreensão e síntese, permitiu-se elaborar pressupostos e teorias a partir do observado, com constante retomada do referencial teórico e discussão à luz da literatura científica.

A fim de garantir qualidade na pesquisa qualitativa, adotou-se as diretrizes do *Consolidated Criteria for Reporting Qualitative Research* – COREQ⁽⁷⁾.

Resultados

Participaram do estudo doze (12) enfermeiras da Emergência de um hospital público pediátrico, predominantemente do sexo feminino (91,6%), cujo apenas um (1) era do sexo masculino (8,4%), sendo adotada no corpo desta pesquisa a terminologia feminina – enfermeira – visto que são a maioria com idade de 28 a 45 anos, com tempo de formação entre um (1) e onze (11) anos e atuação em Pediatria num período entre dez (10) meses e nove (9) anos.

Em relação à qualificação profissional, sete (7) possuíam pelo menos uma pós-graduação, dentre as quais a mais citada foi a de Urgência e Emergência. Ressalta-se, ainda, que nenhuma na área de Pediatria, uma vez que todas atuavam em um hospital pediátrico.

A triangulação dos dados coletados através das entrevistas, grupos de convergência e observação após a organização e classificação dos mesmos, permitiu a criação de duas categorias de análise: *Categoria I* - Conhecimento das enfermeiras sobre Doença Falciforme (DF); *Categoria II* - Conhecimento das enfermeiras sobre a criança com Doença Falciforme.

Categoria I – Conhecimento das enfermeiras sobre Doença Falciforme (DF).

Sondar o conhecimento das enfermeiras sobre a doença falciforme foi uma etapa essencial, uma vez que o cuidado depende do quanto à enfermeira conhece sobre os aspectos da doença para, então, planejar a assistência de cada paciente com sua equipe.

Para a maioria das participantes, a DF é uma doença genética e caracterizada pela alteração da hemoglobina e/ou formato das hemácias:

A doença falciforme, na verdade é um acometimento na hemoglobina que faz uma forma de foice, por isso já determinou o nome, e esse formato de foice, ele gera algumas complicações. (GABRIELA, E)

É, basicamente, uma doença a nível hematológico, que o formato da hemoglobina vem em formato de foice, por isso que recebe também esse nome falciforme. (PAULO, E)

Doença falciforme pra mim é uma doença genética que é transmitida através de uma alteração da hemoglobina. (LETICIA, E)

Ela é uma doença que é de cunho genético, é passado de mãe e pai para filho. (ANA, E)

Entretanto, algumas falas apresentaram equívocos ao apontarem a DF como uma doença autoimune, hematológica ou ocasionada por outros fatores:

Quando eu escuto a palavra doença falciforme, a gente entende que é uma doença autoimune. (NAIARA, E)

[...] que pode ser também uma doença adquirida pela falta de vitamina, pela falta de proteínas, não sei se realmente "tô" respondendo correto. Mas eu acredito que possa ser que também essa falta de proteína, de suplementação do ferro, às vezes pela uma dieta que não seja tão adequada, a criança possa desenvolver um tipo de anemia e essa anemia também possa levar alguns traços. (SOFIA, E)

Em relação ao conhecimento das profissionais sobre a hereditariedade da doença falciforme, que consiste na presença genética do traço da doença é uma ocorrência que não estava completamente esclarecida para as participantes:

Elas podem ter o traço falcêmico ou anemia falciforme. Isso vai depender dos pais possuir esse gene para distinguir entre o falcêmico e o traço. (PEROLA, E)

Quando, ou o pai tem o traço ou ele tem a doença, ou a mãe tem o traço e o pai tem o traço e quando faz a junção, [...] a criança acaba nascendo geneticamente com a doença anemia falciforme. (LETICIA, E)

Então, a doença falciforme, a gente sabe que é uma doença geneticamente hereditária, herdada através genes dos genitores ou de algum familiar que tem a patologia já de base. (JAMILE, E)

Mas, ela realmente é uma doença que, eu acho que é uma doença hereditária, que tem famílias, que às vezes do seu antepassado acaba passando para todas as gerações, e aí cada um, com uma classificação. (SOFIA, E)

As enfermeiras mostraram conhecer a relação da raça/cor com a ocorrência da doença falciforme, incluindo aspectos históricos da doença encontrados em apenas uma fala da participante Naiara:

Geralmente, quem tem essa alteração genética é o público negro. (PEROLA, E)

São geralmente pacientes negros, são pacientes negros que chegam mais com esse quadro de dor. (CARLA, E)

Está mais relacionada a paciente de etnia negra, que tem uma predisposição maior. (MARIA, E)

E aí, a gente vai falar que geralmente é uma doença que acomete mais as pessoas negras, que o surgimento dela foi nessa população e acabou surgindo em outros países também, não só na África, mas veio pra o Brasil e pra outros lugares. (NAIARA, E)

Quanto aos aspectos fisiopatológicos, não foram citados com clareza pelas participantes. Contudo, as complicações decorrentes da patologia foram abordadas nas falas:

É uma doença que ela vai fazer com que o paciente ele tenha um problema maior em relação à captação de oxigênio. (MARIA, E)

Uma dessas (complicações) é a quantidade de hemácias que, geralmente, por tá com má formação, acaba diminuída, desenvolve algumas outras consequências como formação de trombos. E que esses trombos, eles podem causar desde uma complicação local, até uma complicação sistêmica. (GABRIELA, E)

E dessa deficiência, ela pode evoluir com os desconfortos respiratórios, dores abdominais... ela tem alterações hepáticas, tem alterações do sistema, da sua hemodinâmica... (SOFIA, E)

Consequentemente, o paciente, por conta desse formato dessa célula de forma diferente, ele tem alteração [...] quadro febril intenso, dores também, dores torácicas, dores abdominais. Repercute, de certa forma, no organismo com alguns sintomas. (PAULO, E)

Apesar de pouco citado, o diagnóstico da DF realizado através do Teste do Pezinho apareceu nas falas das entrevistadas, bem como a importância do mesmo ser realizado precocemente e, ainda, o acompanhamento da pessoa com DF no decorrer da vida e a investigação das famílias:

A família sempre tem que ser investigada. Que é investigada hoje no teste do exame do pezinho. [...] Quando ela é diagnosticada no início da vida da criança, ela tem um certo controle para que não venha se desenvolver com maiores gravidades. (SOFIA, E)

E, geralmente, a gente consegue identificar essa doença logo quando a criança nasce, quando faz o Teste do Pezinho. A gente consegue identificar e a partir daí, o correto mesmo é encaminhar pra o acompanhamento pra que ela possa ser assistida no decorrer da sua vida. (NAIARA, E)

Às vezes a mãe nem sabe que a criança tem o traço. Alguns pacientes chegam ainda sem diagnóstico de DF, pela vulnerabilidade que algumas famílias vivem ou que fazem teste do pezinho; mas não viram ou mostraram a ninguém o resultado do exame. (GABRIELA, GC)

Mas, infelizmente, hoje nem todos conseguiram fazer a triagem. Hoje é mais fácil, mas no passado eu achava que era mais complicado. (SOFIA, E)

Uma das participantes destacou a cronicidade da doença, mas também o desconhecimento sobre a cura:

É uma doença que não tem cura, então, a pessoa vai precisar permanecer sendo assistida e tendo uma assistência pra o resto da vida. (NAIARA, E)

Assim, as enfermeiras atuantes na emergência do cenário de pesquisa reconheceram a doença falciforme na sua principal característica biológica, a alteração da hemoglobina em forma de foice, como doença hereditária e presente na população negra. Também revelaram conhecimento incipiente sobre os aspectos fisiopatológicos, porém citaram as possíveis alterações sistêmicas.

Categoria II – Conhecimento das enfermeiras sobre a criança com Doença Falciforme

Esta categoria consiste no conhecimento das enfermeiras sobre a DF no contexto pediátrico, considerando que todas atuam na emergência pediátrica. Para além de conhecer a patologia, evidenciou-se como a percebem nas crianças, trazendo algumas particularidades para essa faixa etária.

A maioria das participantes referiu a crise álgica ou a dor como característica marcante da criança com DF:

São crianças apresentando crises álgicas, dor, tanto a dor abdominal, como a dor torácica, dor em membros superiores e inferiores, ou seja, dores. Elas chegam com queixa de muitas dores. (JOAO, E) *grifos da autora.*

São crianças que vivem em crises álgicas. (LETICIA, E) *grifos da autora.*

Além da presença de dor, foram citadas outras complicações que podem ocorrer na infância e/ou adolescência, como o sequestro esplênico, acidente vascular cerebral (AVC), tromboembolia pulmonar (TEP), icterícia e necessidade de transfusões.

São crianças que podem ter o risco de fazer sequestro esplênico devido à quantidade de produções de hemácias. Esse baço, ele começa a aumentar de tamanho por conta dessas questões de produção, de necessidade de fluxo sanguíneo. São, geralmente, uma das complicações mais sérias, sem tirar os trombos, que eles podem ir desde uma complicação local, a uma TEP, a fazer um AVC. Esse trombo pode se deslocar, ir para o coração, cérebro, vários outros lugares do corpo, pulmão. (GABRIELA, E)

Entretanto, o questionamento de SOFIA sobre a presença de icterícia perceptível nas escleróticas revelou o desconhecimento sobre a fisiopatologia e repercussões clínicas da doença no organismo das crianças:

Eu já trabalho há muitos anos na emergência [...] e observo que as crianças com DF, geralmente, têm uma icterícia. Por que elas têm essa icterícia bem visível na esclerótica? (SOFIA, GC)

Para além dos aspectos biológicos, de alguns sintomas ou complicações associadas à doença falciforme, os quais foram citados, as entrevistadas não trouxeram outros aspectos da vida das crianças que tem impacto com a DF; exceto a fala de PEROLA, que pontua alguns deles:

Em relação ao comportamento, muitas delas têm uma alta irritabilidade pela questão da dor, a fisionomia tem uma expressão, algumas de tristeza ou de nervosismo. Têm uma certa aversão ao profissional de saúde porque passam muito tempo internados, alguns com o retorno recorrente, muitos não frequentam o colégio com regularidade porque se afastam ou ficam em longos períodos de internamento, como eu já comentei. E, às vezes, não tem essa mesma interação social. Muitas pessoas também não tem essa compreensão e acabam não entendendo esse comportamento das crianças, gerando distanciamento social, ao invés de tentar entender um pouco da doença. (PEROLA, E)

Apesar de não ter sido afirmada a distinção socioeconômica da criança com DF, devido à condição geral da população atendida na instituição hospitalar pública, uma participante destacou o fato de estar associada à baixa renda:

Assim, pra falar do social, na realidade aqui é um pouco, como é que eu falo? Restrito. Porque a maioria do público daqui realmente é de baixa renda, então assim, eu dizer que são crianças aparentemente de Classe baixa é muito, talvez insignificante, porque a maioria daqui é isso. (CAMILLE, E)

Em outro momento, também se apontou a dificuldade do profissional em reconhecer as repercussões da DF na infância e a necessidade de qualificação para atendimento desse público:

Em adulto, eu sei, que eu já vi alguns outros casos, tem úlceras e mexe muito com a sexualidade das mulheres. Mas, na criança a gente ainda não consegue observar de forma como vai mexer com o “todo” porque elas ainda são pequenininhas e acaba que, muitas vezes, não entendo qual a realidade da doença. (LETICIA, E)

Chamou atenção para a importância do profissional se qualificar para atender essas crianças. (PEROLA, GC)

Esta categoria destacou a principal característica da doença falciforme em crianças,

representada pelas crises álgicas, além dos diversos sinais e sintomas desencadeados pelas manifestações clínicas, as quais as enfermeiras identificam na emergência hospitalar. Ademais, revelou a necessidade de fortalecimento no conhecimento do profissional sobre DF, sobretudo de suas repercussões na infância, como imprescindível para estabelecer um cuidado de qualidade em Pediatria.

Discussão

De acordo com o discorrido pelas participantes, as enfermeiras atuantes na emergência do cenário de pesquisa reconheceram a doença falciforme na sua principal característica biológica: a alteração da hemoglobina em forma de foice, hereditária e predominante na população negra.

Nas falas, evidenciou-se que apesar de saberem que a DF é uma enfermidade de herança genética, essa condição não estava totalmente elucidada por algumas profissionais que a mesma pode ser herdada dos genitores e de outros familiares, e não apenas de pais para filhos.

A hemoglobina mutante responsável pela DF é designada como hemoglobina S ou Hb S, cuja doença falciforme mais frequente é a anemia falciforme (HbSS), forma homocigota – mais citada pelas profissionais –, porém existem a S beta talassemia e as duplas heterocigotos SC, SD e E, menos incidentes. As formas HbSS e HbS beta talassemia são clinicamente muito semelhantes e, possuem as manifestações clínicas mais graves⁽⁸⁾.

A característica fundamental dessa questão genética é que “indivíduos com DF obrigatoriamente herdam uma mutação materna e outra paterna”(9:9), de acordo com as seguintes situações: os pais têm o traço, ou seja, heterocigotos para S, C, E ou beta talassemia, ou possuem a DF.

Possuir conhecimento sobre os tipos e condição genética da DF se faz importante para o profissional, pois permite fazer diferenciação entre as formas clínicas mais graves, apesar das formas terem semelhanças; além de poderem fornecer explicações e orientações corretas à família da criança com DF sobre o diagnóstico da doença.

Em estudo de Loiola e outros⁽¹⁰⁾, o qual avaliou o conhecimento dos enfermeiros acerca da anemia falciforme, os achados convergem com a pesquisa atual, ao tempo em que também aponta o déficit com relação às informações relacionadas à DF; pois, alguns equívocos foram encontrados nas falas das entrevistadas que apontaram a DF como uma doença autoimune, hematológica ou ocasionada por outros fatores, como em alguns tipos de anemias.

De modo semelhante, no estudo de Jenerette e Wells⁽¹¹⁾, as enfermeiras tiveram dificuldade em responder corretamente sobre a doença, demonstrando a não compreensão da célula falciforme como uma hemoglobinopatia que resulta em hemácias em forma de foice. Isto confirma a necessidade de educação em saúde sobre a temática para esclarecimento de pontos importantes e que podem influenciar no atendimento à pessoa com DF.

Em outro ponto, a maioria das participantes reconheceu a predominância da doença falciforme na população negra. Segundo Serjeant⁽¹²⁾, a mutação da Hb S teve origem na África em áreas acometidas pela Malária, os quais indivíduos com traço falcêmico apresentavam vantagens de sobrevivência sobre os que possuíam apenas a hemoglobina Hb A; cuja prevalência do traço falciforme varia entre as diferentes regiões, mas atinge níveis altos em algumas áreas da região subsaariana África, leste da Arábia Saudita e Índia central. Além de estar presente em diferentes proporções em todos os continentes do mundo e endêmica também no Caribe e Américas⁽¹³⁾.

Esse problema de saúde pública, com dados epidemiológicos relevantes, é algo que deve ser conhecido pelos profissionais de saúde que atuam no serviço como forma de contribuir para melhoria da assistência a esse público. Pois, apesar do processo de miscigenação e da presença da doença em outras raças, estudos recentes mostram a prevalência da DF em pessoas negras no território brasileiro, sobretudo no estado da Bahia, o primeiro em números expressivos de pessoas com traço e com DF⁽¹⁴⁻¹⁵⁾.

Sobre o conhecimento do processo fisiopatológico da doença falciforme, o mesmo

mostrou-se incipiente no grupo da pesquisa. O déficit de conhecimento sobre a patologia constitui-se uma barreira para realização do cuidado integral e adequado às pessoas com esse adoecimento, portanto, há necessidade de embasamento teórico e técnico para obter-se cuidado de qualidade⁽¹⁶⁾.

Por outro lado, foi reconhecida a importância do Teste do Pezinho, o qual faz parte do Programa de Triagem Neonatal e deve ser realizado nos primeiros dias de vida em todas as crianças no território nacional brasileiro. Ele consiste na coleta de gotas de sangue do calcanhar para triagem neonatal de doenças como fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito, fibrose cística, deficiência de biotinidase, hiperplasia adrenal congênita e doença falciforme⁽⁹⁾.

Apesar de todo o avanço advindo da inserção do teste na triagem neonatal, o compartilhado refletiu a fragilidade ainda existente na cobertura, na realização do exame e no diagnóstico precoce, sendo necessárias maiores orientações para as famílias antes e logo após o nascimento, além da investigação das famílias.

As participantes citaram a necessidade de acompanhamento das pessoas com DF. O Programa Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e a Política Nacional de Atenção às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias, também são responsáveis pelo cuidado e acompanhamento das pessoas com essa doença, os quais contam com a atuação da equipe multiprofissional.

Como as demais doenças crônicas, a DF requer tratamento prolongado, internações e acompanhamento contínuo, o que resulta em mudanças drásticas e afeta a rotina dos que convivem com adoecido⁽¹⁶⁾; cujos tratamentos, internações e acompanhamentos iniciam na primeira infância.

Apesar da fala que cita a DF como incurável, existe a possibilidade de cura mediante transplante de células hematopoiéticas, mas sua utilização é limitada pela disponibilidade de um doador compatível com HLA adequado e pela falta de conhecimento dos benefícios do transplante⁽¹⁷⁾.

Isso posto, há de se repensar sobre a discussão da doença falciforme nas disciplinas de formação dos profissionais de saúde, principalmente nos estados brasileiros de maior prevalência da doença; bem como estratégias de educação permanente nos serviços para garantia da qualidade de cuidado a esse público.

Sobre a segunda categoria, a dor foi a principal característica mencionada pelas participantes. A dor é geralmente o primeiro sintoma da doença em crianças a partir de seis meses de vida. Segundo o estudo de Carvalho⁽¹⁸⁾, a dor também foi a característica principal da pessoa com DF, apontada pelos profissionais de saúde.

O estudo observacional de Machado e demais autores⁽¹⁹⁾, constatou a alta intensidade da dor em crianças e adolescentes com DF. O que corrobora para a percepção da dor como sinônimo da doença, inclusive para os próprios indivíduos adoecidos, com repercussões globais e diferentes localizações⁽²⁰⁾.

Sobre as complicações, o mecanismo fisiopatológico da DF está relacionado a situações de hipóxia que geram hemólise, com liberação de agentes pró-inflamatórios, citocinas e consumo de óxido nítrico determinando vasoconstrição, isquemia e infarto de órgãos-alvo, o que predispõe os indivíduos ao AVC, tanto isquêmico quanto hemorrágico⁽²¹⁾.

O acometimento pulmonar pode ser de natureza aguda ou crônica, cujas complicações agudas são representadas pela hiper-reatividade brônquica, pelo tromboembolismo pulmonar (TEP) e pela síndrome torácica aguda (STA). Dessas, a mais incidente é a STA, a qual constitui-se como a segunda causa de maior gravidade, sendo a primeira o sequestro esplênico⁽²²⁾.

O sequestro esplênico caracteriza-se pela diminuição da concentração de hemoglobina igual ou maior a 2g/dl comparada ao valor basal do paciente, aumento da eritropoiese e das dimensões do baço, é mais comum em crianças de 1 a 4 anos com HbSS com prevalência de 7 a 30 %⁽²²⁾.

Assim, a percepção das participantes sobre a gravidade das complicações clínicas da DF na criança demonstra o saber a ser adquirido

pelos profissionais para manejo, cuidado e prevenção de quadros agudos dessa patologia na emergência.

No que concerne aos aspectos não biológicos da DF nas crianças, ressaltou-se a irritabilidade, a fisionomia de “tristeza” ou “nervosismo”, o longo tempo de internamento, com retornos recorrentes, frequência escolar irregular e o comprometimento da interação social das crianças. Ademais, aspectos do estigma à criança com doença falciforme, a exemplo do distanciamento social e da expressão “falcêmica” em várias falas, foram identificados, relacionados à falta de entendimento sobre a doença.

Em estudo de Pereira e outros⁽²³⁾, um percentual relevante de crianças com DF que apresentam alterações comportamentais, as quais são atribuídas às características específicas da DF (como a imprevisibilidade da doença, as crises dolorosas e as restrições impostas pela doença) e com outros aspectos da vida das diferentes populações dos estudos (como a situação socioeconômica, o suporte emocional e a qualidade de vida).

Essa ideia é confirmada por Salih⁽²⁴⁾ cuja pesquisa mostrou que pacientes sofreram de falta escolar, provocação, constrangimento devido à enurese noturna, constrangimento devido à icterícia, falha em contribuir para atividades escolares, como esportes e sintomas depressivos; o que reforça o impacto negativo que a doença tem sobre o comportamento.

Nesse sentido, Campelo e colaboradores⁽²⁵⁾ referem que, na abordagem dos enfermeiros à criança com DF em crise algica, enfatiza-se a importância das habilidades do profissional em dar apoio e saber identificar esses sentimentos que surgem durante a hospitalização e destacam como medida uma assistência não somente para dor; mas voltada aos aspectos psicológicos, oferecendo suporte e atenção também ao cuidador e transmitindo segurança à criança.

Apesar de não ter sido afirmada a distinção socioeconômica da criança com DF, devido à condição geral da população atendida na instituição hospitalar pública, uma participante destacou o fato de estar associada à baixa renda, dado que está de acordo com a caracterização

epidemiológica de outros estudos com crianças com DF⁽²⁶⁾.

Os resultados deste estudo não podem ser generalizados, visto que tratam-se de um local em específico. Porém, conforme discutido, corrobora com a pouca literatura já existente e fortalece o indício sobre a necessidade de serem realizadas mais investigações sobre a doença falciforme que envolvam seus aspectos na infância e adolescência, tanto no Brasil quanto no cenário internacional.

Considerações finais

Ao tecer as considerações finais desta pesquisa, após leituras, reflexões e análises direcionadas ao objeto de investigação, inseridas em um contexto de cuidado em pediatria e associadas às experiências vivenciadas de enfermeiras na emergência; direcionando o olhar para doença falciforme; permito-me concluir que o objetivo proposto por esse estudo foi atingido.

Além do conhecimento sobre a enfermidade, é preciso desenvolver habilidades de avaliação e de identificação dos aspectos não verbais e subjetivos presentes nos pacientes pediátricos; cuja qualificação profissional é que dará subsídios para a enfermeira e equipe atenderem esse público em específico.

Portanto, faz-se necessário que os profissionais de saúde possam agregar esse conhecimento na emergência pediátrica, pois à medida que se aprofunda sobre uma determinada patologia, proporcionalmente se oferece um cuidado adequado e fornecimento de orientações relevantes à criança e a sua família, como formas de prevenção dos quadros agudos durante a assistência e planejamento da alta.

Colaborações:

1 – Concepção e planejamento do projeto: Juliane Batista Costa Teixeira, Aisiane Cedraz Morais, Juliana Freitas de Oliveira Miranda e Evanilda Souza de Santana Carvalho;

2 – Análise e interpretação dos dados: Juliane Batista Costa Teixeira, Aisiane Cedraz Morais, Evanilda Souza de Santana Carvalho;

3 – Redação e/ou revisão crítica: Juliane Batista Costa Teixeira, Aisiane Cedraz Morais, Vivian Ranyelle Soares de Almeida, Caroline Fernandes Soares e Soares, Luana Santana Brito;

4 – Aprovação da versão final: Juliane Batista Costa Teixeira, Aisiane Cedraz Morais, Vivian Ranyelle Soares de Almeida, Caroline Fernandes Soares e Soares, Luana Santana Brito, Juliana Freitas de Oliveira Miranda e Evanilda Souza de Santana Carvalho.

Conflitos de interesse

Não há conflitos de interesses.

Referências

- Gomes ILV. *et al.* Doença Falciforme: saberes e práticas do cuidado integral na Rede de Atenção à Saúde. (E-book) Ed. UECE, 2019.
- Quinn CT. Minireview: Clinical severity in sickle cell disease: the challenges of definition and prognostication. *Exp Biol Med* (Maywood). 2016 Apr; 241 (7):679-88. DOI: 10.1177/1535370216640385. Epub 2016 Mar 23. PMID: 27013545; PMCID: PMC4871738. Acesso em: 20 março 2022.
- Lima DS de, Figueiredo SV, Silva ACA da, Rodrigues MENG, Vasconcelos SS, Menezes CP da SR, et al. Desafios enfrentados pelas pessoas com doença falciforme nas situações de crise: Entraves nos serviços de emergência. *RSD* [Internet]. 13º de maio de 2021 [citado 28º de março de 2023];10(5):e45410515078. Disponível em: <https://rsdjournal.org/index.php/rsd/article/view/15078>
- Trentini M, Paim L, Silva DMG. O método da pesquisa convergente assistencial e sua aplicação na prática de enfermagem. *Texto Contexto Enferm*, 2017; 26 (4): e1450017. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/0104-07072017001450017>. Acesso em: 19 setembro 2019.
- Brasil. Ministério da Saúde. Resolução 466/2012 de Conselho Nacional de Saúde. Diretrizes e Normas Regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos. Brasília: Ministério da Saúde, 2012.
- Trentini M. O Processo Convergente Assistencial. In: Trentini M, Paim L, Silva DMG. Pesquisa convergente-assistencial. Delineamento provocador de mudanças nas práticas de saúde (3ª ed). Porto Alegre: Ed Moriá; 2014, p. 31-62.
- Tong A, Sainsbury P, Craig J. Consolidated criteria for reporting qualitative research (COREQ): a 32-item checklist for interviews and focus groups, *International Journal for Quality in Health Care*, Volume 19, Issue 6, December 2007, Pages 349–357. <https://doi.org/10.1093/intqhc/mzm042>
- National Heart, Lung, and Blood Institute. Evidence-Based Management of Sickle Cell Disease: Expert Panel Report, 2014. Bethesda, MD: National Heart, Lung, and Blood Institute, US Department of Health and Human Services; 2014. Disponível em: https://www.nhlbi.nih.gov/sites/default/files/media/docs/sickle-cell-disease-report%20020816_0.pdf. Acesso em: 28 agosto 2021.
- Brasil. Ministério da Saúde. Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas: doença falciforme. Brasília: MS, 2016.
- Jorge Loiola K, Tonin Beneli Fontanezi C, Maria Correia Pequeno A, Diana da Silva Negreiros F. Anemia falciforme: conhecimento do enfermeiro sobre o desenvolvimento da doença. *Cadernos ESP* [Internet]. 4º de outubro de 2019 [citado 14º de janeiro de 2021]; 11(1):18-2. Disponível em: [//cadernos.esp.ce.gov.br/index.php/cadernos/article/view/109](http://cadernos.esp.ce.gov.br/index.php/cadernos/article/view/109)
- Jenerette C, Welss D. “Polling text” Pesquisa texto como uma ferramenta educativa. In: Carvalho ESS, Xavier ASG. Olhares sobre o adoecimento crônico: representações práticas de cuidado às pessoas com doença falciforme. Feira de Santana: UEFS Editora, 2017. P 137-140.
- Serjeant, GR. The natural history of sickle cell disease. *Cold Spring Harb Perspect Med*. 2013; 3(10): a011783. Published 2013 Oct 1. DOI:10.1101/cshperspect.a011783. Acesso em 14 fevereiro 2020.
- Piel FB, Steinberg MH, Rees DC. Sickle Cell Disease. *N Engl J Med*. 2017; 376 (16): 1561-73. DOI: 10.1056/NEJMra1510865. PMID: 28423290. Acesso em: 14 fevereiro 2021.
- Da Silva Souza Rodrigues C, Silva Gomes Xavier A, Moreira Carneiro J, Damasceno Silva T, Lima Machado de Souza Araújo R, da Silva Santos Passos S. Caracterização das pessoas com doença falciforme em uma cidade do estado da Bahia. *Rev. baiana enferm.* [Internet]. 9º de novembro de 2018 [citado 20º de março de 2022];32. Disponível em: <https://periodicos.ufba.br/index.php/enfermagem/article/view/26065>
- Silva W dos S, Lopes T da SL, Reis DS, Barreto DPS, Silva GS da, Oliveira TWS de, Oliveira R de CS de, Oliveira AFB de. Sociodemographic and clinical aspects of patients with sickle cell disease at referral centers in Salvador, Bahia [Internet]. *SciELO Preprints*. 2022 [cited 2022 Oct.

- 22]. Available from: <https://preprints.scielo.org/index.php/scielo/preprint/view/3894>
16. Silva INC, Cruz JS, Passos SSS, Santos SSBS. Cuidado multiprofissional às pessoas com Doença Falciforme e úlcera de perna atendidas no município de Feira de Santana-Bahia. In: Carvalho ESS, Xavier ASG. (Org.). Olhares sobre o adoecimento crônico: representações e práticas de cuidado às pessoas com doença falciforme. 1edição. Feira de Santana: UEFS Editora, 2017, v. 1, p. 145-161.
 17. Gluckman E, Cappelli B, Bernaudin F, Labopin M, Volt F, Carreras J, et al. Sick cell disease: an international survey of results of HLA-identical sibling hematopoietic stem cell transplantation. *Blood*. 2017;129 (11):1548-1556. DOI:10.1182/blood-2016-10-745711. Acesso em: 10 setembro 2020.
 18. Carvalho EMMS de. A pessoa com doença falciforme em unidade de emergência: limites e possibilidades para o cuidar da equipe de enfermagem. / Elvira Maria Martins Siqueira de Carvalho. – Niterói: [s.n.], 2014. 143 f.
 19. Machado R, Machado A, Almeida HS, Carvalho A, Sá KN. Dor em crianças e adolescentes com doença falciforme: estudo observacional. *Revista Pesquisa Em Fisioterapia*, (2021). 11(2), 384–392. DOI: <https://doi.org/10.17267/2238-2704rpf.v11i2.3771>
 20. Maia HAA, Silva JGT, Carvalho, ESS, Xavier ASG. Dimensões da dor na doença falciforme e as estratégias de enfrentamento. In: Carvalho ESS, Xavier ASG. Olhares sobre o adoecimento crônico: representações práticas de cuidado às pessoas com doença falciforme. Feira de Santana: UEFS Editora, 2017. p 233-252.
 21. Magalhães NNS, Paz TMM da, Medeiros RL de, Espósito TS, Santos OF dos, Ernesto IC, Silva MS, Rodrigues D de OW. Doença Cerebrovascular: Aspectos de uma população com Doença Falciforme / Cerebrovascular Disease: Aspects of a population with sickle cell disease. *Braz. J. Hea. Rev.* [Internet]. 2020 Oct. 29 [cited 2021 Apr. 10];3(5):15440-5. Available from: <https://ojs.brazilianjournals.com.br/ojs/index.php/BJHR/article/view/19049>
 22. Sakano TMS. Doença Falciforme. In: Junior HS, Pascolat G. PROEMPED Programa de Atualização em Emergência Pediátrica: Ciclo 2, organizado pela Sociedade Brasileira de pediatria. Porto alegre: Artmed Panamericana, 2019.
 23. Pereira FB, Pedroso GC, Resegue RM, Ribeiro MVV, Hokazono M, Braga JAP. Behavioral characteristics of children with sickle cell disease. *Rev. paul. pediatr.* [online]. 2021, vol.39. Available from: <https://doi.org/10.1590/1984-0462/2021/39/2019341> Acesso em: 18 janeiro 2021.
 24. Salih, Karimeldin M. A. The impact of sickle cell anemia on the quality of life of sicklers at school age. *Journal of Family Medicine and Primary Care* 8(2):p 468-471, February 2019. | DOI: 10.4103/jfmpc.jfmpc_444_18. Acesso em: 28 março 2023.
 25. Campelo LMN, Oliveira NF, Magalhães JM, Julião AM de S, Amorim FCM, Coelho MCVS. The pain of children with sickle cell disease: the nursing approach. *Rev Bras Enferm* [Internet]. 2018;71 (Rev. Bras. Enferm., 2018 71 suppl 3):1381–7. Available from: <https://doi.org/10.1590/0034-7167-2016-0648>. Acesso em: 18 novembro 2020.
 26. Marques T, Vidal AS, Braz AF, Teixeira MLH. Perfil clínico e assistencial de crianças e adolescentes com doença falciforme no Nordeste Brasileiro. *Rev. Bras. Saude Mater. Infant.* [online]. 2019, vol.19, n.4, pp.881-888. <http://dx.doi.org/10.1590/1806-93042019000400008>. Acesso em: 07 novembro 2020.

Recebido: 10 de abril de 2023

Aprovado: 22 de outubro de 2023

Publicado: 21 de novembro de 2023



A Revista Baiana de Enfermagem utiliza a Licença Creative Commons - Atribuição-NãoComercial 4.0 Internacional.

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>

Este artigo é de acesso aberto distribuído sob os termos da Licença Creative Commons (CC BY-NC).

Esta licença permite que outros remixem, adaptem e criem a partir do seu trabalho para fins não comerciais. Embora os novos trabalhos tenham de lhe atribuir o devido crédito e não possam ser usados para fins comerciais, os usuários não têm de licenciar esses trabalhos derivados sob os mesmos termos