

## **Educación y comunicación como ayuda a las familias de los pacientes con anemia de células falciformes**

## **Educação e comunicação como auxílio às famílias dos pacientes com anemia falciforme**

## **Education and Communication as Aid to Families of Patients with Sickle Cell Anemia**

**Marcos Ely Almeida Andrade**

**Núcleo Interdisciplinar de Pós-Graduação. Faculdade Integrada de Pernambuco  
marcos.ely@gmail.com**

**Evelyne Gomes Solidônio**

**Núcleo Interdisciplinar de Pós-Graduação. Faculdade Integrada de Pernambuco  
evelynesolidonio@hotmail.com**

**Fabiana Oliveira dos Santos Gomes**

**Núcleo Interdisciplinar de Pós-Graduação. Faculdade Integrada de Pernambuco  
gomes.bio@gmail.com**

*Fecha de recepción: 1 de septiembre de 2016*

*Fecha de recepción evaluador: 10 de septiembre de 2016*

*Fecha de recepción corrección: 30 de octubre de 2016*

### **Resumo**

A anemia falciforme (FA) é o gene da doença de macaco hereditário mais comum do Brasil, causada por uma mutação que conduz a uma hemoglobina com as mudanças físicas e químicas, resultando em várias complicações, especialmente em crianças. À medida que a doença ainda é incurável, o diagnóstico precoce, status socioeconômico, qualidade dos alimentos e cuidados médicos pode ajudar a reduzir o sofrimento das pessoas. O objetivo desta revisão é estudar a influência da educação e da comunicação como assistência a famílias de pacientes com anemia falciforme. Famílias de crianças com AF sofrer grandes alterações após o diagnóstico e tratamento, desde que as

crianças precisam de cuidados e complexo de cuidados continuados. Comunicação adequada, portanto, dos trabalhadores de saúde é importante para a família a participar no cuidado. A falta de material atrativo para crianças e adolescentes, é também um problema que, se resolvido, pode ajudar a manter o bem-estar das pessoas.

**Palavras-chaves:** A anemia falciforme; Comunicação; Educação; Famílias; De Saúde.

## Resumen

Anemia falciforme (AF) es la enfermedad mono génica hereditaria más común de Brasil, causada por una mutación que conduce a una hemoglobina con cambios físicos y químicos, que resulta en varias complicaciones, especialmente en los niños. Como la enfermedad es todavía incurable, diagnóstico precoz, nivel socioeconómico, la calidad de los alimentos y asistencia médica puede contribuir a reducir el sufrimiento de las personas. El propósito de esta revisión de literatura es estudiar la influencia de la educación y la comunicación como ayuda a las familias de los pacientes con anemia de células falciformes. Las familias de niños con AF sufren grandes transformaciones después de diagnóstico y tratamiento, ya que los niños necesitan cuidado complejo y atención continua. La comunicación adecuada, por lo tanto, de los agentes de salud es importante para la familia a participar en el cuidado. La falta de material atractivo para niños y adolescentes también es un problema que, si se resuelve, puede ayudar a mantener el bienestar de los individuos.

**Palabras claves:** Anemia de células falciformes; Comunicación; Educación; Familias; Salud.

## Abstract

Sickle cell anemia (SCA) is the most common monogenic hereditary disease of Brazil, caused by a mutation that leads to a hemoglobin with physical and chemical changes, which lead to several complications, especially in children. As the disease is still incurable, early diagnosis, socioeconomic status, the quality of food and medical assistance can contribute to reduce the suffering of individuals. The purpose of this literature review is to study the influence of education and communication in the aid to families of patients with sickle cell anemia. Families of children with SCA undergo major transformations after diagnosis and treatment, since children need complex care and continuous attention. The proper communication, therefore, of health agents is important for the family to become participant in the patient care. The lack of attractive material for children and teenagers is also a problem that, if solved, would assist in maintaining the well-being of individuals.

**Keywords:** Sickle Cell Disease; Communication; Education; Families; Health.

## Introdução

A anemia falciforme (AF) é a doença hereditária monogênica (relacionada a apenas um gene) mais comum do Brasil. A causa da doença é uma mutação que origina uma hemoglobina com alterações físico-químicas, denominada hemoglobina S (Hb S). Em determinadas situações, estas moléculas podem sofrer polimerização, com “falcização” (mudança da forma normal da hemácia para a forma de foice), ocasionando encurtamento da vida média dos glóbulos vermelhos, oclusão dos vasos sanguíneos e episódios de dor e lesão de órgãos. Em geral, os pais são portadores assintomáticos de um único gene afetado (heterozigotos) transmitindo, cada um deles, o gene alterado para a criança, que assim recebe o gene anormal em dose dupla (homozigoto SS) (Anvisa, 2001; Madigan & Malik, 2006; Cançado & Jesus, 2007).

A doença originou-se na África e chegou às Américas pela imigração forçada dos escravos. Além da África e Américas, é hoje encontrada em toda a Europa e grandes regiões da Ásia. No Brasil, distribui-se heterogeneamente, sendo mais frequente onde a proporção de ancestrais negros da população é maior (região Nordeste). Ainda no Brasil, avaliações com base na prevalência permitem estimar a existência de mais de 2 milhões de portadores do gene da Hb S e mais de 8 mil pessoas afetadas com a forma homozigótica (Hb SS). Portanto, a AF é um problema de saúde pública no Brasil (Anvisa, 2001).

De modo geral, a doença caracteriza-se por numerosas complicações, com expressiva morbidade, redução da capacidade de trabalho e da expectativa de vida. Alguns pacientes apresentam quadro grave e estão sujeitos a inúmeras complicações, enquanto outros apresentam uma evolução quase assintomática. Essa variabilidade clínica está ligada tanto a fatores hereditários como a fatores adquiridos, destacando-se o nível socioeconômico, com as consequentes variações nas qualidades de alimentação, de prevenção de infecções e de assistência médica (Anvisa, 2001; Fry, 2005).

Não há tratamento específico das doenças falciformes. Assim, medidas gerais e preventivas no sentido de minorar as consequências da anemia crônica, crises de falcização e susceptibilidade às infecções são fundamentais na terapêutica. Estas medidas incluem: boa nutrição; profilaxia, diagnóstico e terapêutica precoce de infecções; manutenção de boa hidratação; e evitar condições climáticas adversas. Além disso, acompanhamento ambulatorial duas a quatro vezes ao ano e educação da família e do paciente sobre a doença são auxiliares na obtenção de bem-estar social e mental. A manutenção da boa qualidade de vida é essencial para os indivíduos com AF e deve ser objetivo dos profissionais que tratam destes pacientes (Anvisa, 2001).

Por se tratar de uma doença crônica e hereditária, a AF causa grande impacto sobre toda a família, que deve ser o foco da atenção médica. Um programa preventivo

deve introduzir a família em programas educativos sobre fisiopatologia, consequências e limitações decorrentes da doença, bem como estratégias de convivência familiar reduzindo superproteção e estimulando independência da criança. Quando ocorrer a hospitalização, deve-se considerar as reações comportamentais frente ao processo de doença crônica, as questões culturais da criança e familiares. Na fase da adolescência, tem-se ainda a questão da adaptação do paciente às diferenças de crescimento e desenvolvimento que possam ocorrer em especial o retardo no crescimento e no desenvolvimento sexual (Hood, 1995; Platt, 1995; Guimarães, Miranda & Tavares, 2009).

Dentro deste contexto, o objetivo desta revisão de literatura é estudar a influência da educação e da comunicação no auxílio aos familiares de portadores de anemia falciforme.

## A anemia falciforme

A anemia falciforme (AF) ou doença falciforme é a hemoglobinopatia hereditária com maior prevalência em regiões tropicais e subtropicais. Entretanto, a migração forçada e movimentos populacionais a espalharam por todo o mundo, afetando 275 mil pessoas. (Asnani, Quimby, Bennett & Francis, 2016). A doença faz parte do Programa Nacional de Triagem Neonatal há mais de uma década, com o objetivo de aumentar o diagnóstico precoce, permitindo o tratamento rápido, o que tem contribuído para a redução da mortalidade de crianças nos cinco primeiros anos de vida (Cançado & Jesus, 2007; Aygun & Odame, 2012; Gomes *et al.*, 2016).

No Brasil, a AF é a doença hereditária monogênica mais comum, com 3.500 novos casos ao ano, o que a caracteriza como um problema de saúde pública. A doença apresenta predominância entre afrodescendentes, já que o traço falciforme (Hb AS) possui prevalência de 2% a 8% na população brasileira geral, contra 6% a 10% entre afrodescendentes. Esses dados justificam a prevalência de heterozigotos para a Hb S ser maior nas regiões Norte e Nordeste (6% a 10% contra 2% a 3% no Sul e Sudeste). Estima-se o nascimento de uma criança com anemia falciforme para cada mil recém-nascidos vivos (Cançado & Jesus, 2007).

Os avanços no conhecimento de novos aspectos moleculares, celulares e clínicos da AF nos confirmam que se trata de uma doença inflamatória crônica permeada de episódios agudos repetitivos clinicamente controláveis. A progressão da doença em crianças está correlacionada a deficiências nutricionais, infecções ou exposição a toxinas ambientais (Bello-Manga, DeBaun & Kassim, 2016). A triagem e as medidas profiláticas contribuem para a redução da mortalidade das crianças nos primeiros cinco anos de vida, além de melhorar a condição clínica e a qualidade de vida dos pacientes. Terapias baseadas em evidências, como a hidroxureia e a transfusão, desempenham um

importante papel na progressão de algumas complicações. Muitas complicações crônicas se desenvolvem insidiosamente e requerem cuidados multidisciplinares para um tratamento eficaz (Noronha, Sadreameli & Strouse, 2016). A qualidade de vida dos indivíduos com anemia falciforme pode ser afetada por complicações agudas e agravadas por danos progressivos de órgãos. Entre as complicações, acidente vascular cerebral (AVC), que ocorre com frequência na infância (Munube *et al.*, 2016), crise de sequestro esplênico agudo (SEA), síndrome torácica aguda (STA), crise aplásica, priapismo e colecistite. Outro dado importante é a necessidade precoce das transfusões de hemácias. Estes distúrbios fisiológicos muitas vezes levam a danos multiorgânicos que favorecem para a causa de óbitos na infância, adolescência e vida adulta.

### **Cotidiano das famílias de crianças portadoras de anemia falciforme**

As famílias de crianças portadoras de anemia falciforme passam por transformações importantes após o diagnóstico e durante o tratamento. Por ser uma doença que compromete diversos sistemas do corpo, crianças com AF necessitam de cuidados complexos e atenção contínua, o que altera as rotinas das famílias.

Guimarães *et al.* (2009) estudaram o cotidiano das famílias de crianças e adolescentes portadores de anemia falciforme, atendidos na Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope). Os autores analisaram o envolvimento da família, o impacto da doença na família, alternativas para que a família enfrente os desafios da doença e a influência de uma estrutura hospitalar inadequada neste cotidiano familiar.

Para a criança doente, a presença da mãe como cuidadora primária aumenta a segurança e confiança no tratamento, melhorando o prognóstico. Por outro lado, o aumento das funções maternas em decorrência da doença e a centralização dos cuidados da criança na mãe geram uma sobrecarga de atividades que pode complicar o estado emocional da mulher. Culturalmente, em especial na população de baixa renda, a mulher possui outras obrigações no núcleo familiar, o que é intensificado com o tratamento da anemia (Guimarães *et al.*, 2009). Atuando, ainda, como complicador, está a baixa escolaridade dessas famílias, principalmente no interior das regiões Norte e Nordeste do Brasil, já que a anemia falciforme é mais comum nesta área (Cançado & Jesus, 2007), gerando dificuldade de compreensão dos termos médicos e dos métodos de tratamento.

As complexidades abordadas acima provocam sérias dificuldades de aceitação da doença, o que, aliado ao temor de morte da criança, amplia as necessidades emocionais da família e aumenta o risco de depressão.

A comunicação adequada, portanto, dos agentes de saúde faz-se necessária para que a família se torne coparticipante nos cuidados de forma a facilitar a adaptação do paciente à doença.

## **Educação e comunicação no auxílio às famílias de portadores de anemia falciforme**

A redução da mortalidade infantil para portadores de anemia falciforme é um fato positivo, devido à melhoria no diagnóstico e tratamento da doença, mas simulações mostram que a importância global desta doença irá aumentar em números absolutos (Piel, Hay, Gupta, Weatherall & Williams, 2013). Diversas intervenções podem ser utilizadas para evitar que esta carga populacional se torne um fardo, como testes de rastreamento para recém-nascidos (que já existem no Brasil, mas podem não atingir crianças que nascem em casa, com pouca ou nenhuma assistência médica). Estes testes de triagem neonatal, bem como o atendimento hospitalar das crises e intercorrências e o fornecimento de medicamentos garantidos pelo Sistema Único de Saúde (SUS) integram a Política Nacional de Saúde Integral da População Negra, iniciada em 2001 e atualizada em 2007 (Brasil, 2007).

Porém, o melhor caminho para reduzir o sofrimento das pessoas com AF e suas famílias envolve: educação familiar; imunização de rotina; nutrição e hidratação adequadas; antibióticos profiláticos; transfusão de sangue (quando necessário); grupos de apoio às crianças e familiares; protocolos estabelecidos para gerenciamento de eventos agudos; e acompanhamento contínuo (Fottrell & Osrin, 2013). Segundo Sabarense, Lima, Silva & Viana (2015), apesar da execução compreensiva e efetiva de um programa de rastreamento neonatal para AF em Minas Gerais, a taxa de mortalidade da doença ainda é alta (7,4% de 2576 crianças com AF estudadas). Para reduzir esta taxa, é necessário o desenvolvimento socioeconômico aliado a programas educativos sobre AF para profissionais de saúde e para o público.

Neste intuito, Gomes *et al.* (2016) avaliaram a efetividade de uma intervenção educacional direcionada a agentes comunitários de saúde e técnicos de enfermagem de atenção primária em unidades básicas de saúde de três cidades em Minas Gerais, Brasil. A grande variabilidade clínica da AF aliada à possibilidade de ser controlada com estratégias de prevenção e acompanhamento multidisciplinar sugere a necessidade de envolvimento de profissionais de atenção primária à saúde. De acordo com este programa educacional, “agentes comunitários de saúde devem atuar como facilitadores, capazes de ‘construir pontes’ entre os serviços de saúde e a comunidade e prontamente identificar problemas, trabalhando para prevenir a doença e promover a saúde”, enquanto “técnicos de enfermagem são responsáveis por desenvolver a prevenção e promover a saúde em adição à supervisão do tratamento”. O programa envolveu treinamento à distância, utilizando ambientes virtuais de aprendizagem, e workshops

presenciais, utilizando metodologias ativas de ensino-aprendizagem (ex: estudo de caso; teatro; paródias; questionamentos). Os resultados deste estudo mostraram que intervenções educacionais, com planejamento e metodologias sistemáticas em uma abordagem de aprendizado baseado em problemas, foram efetivas. A intervenção elevou o conhecimento dos profissionais em todos os municípios, em comparação a um grupo controle.

Embora não existam programas educacionais específicos para famílias de portadores de AF, há vários artigos disponíveis gratuitamente na internet, além de materiais distribuídos nos centros de cuidado à saúde. Porém, o nível dos materiais disponibilizados aos pacientes sobre a anemia falciforme é, em geral, muito elevado, dificultando a compreensão para famílias de baixa renda. Nos Estados Unidos, os materiais disponibilizados gratuitamente para o público apresentam nível literário acima da média da população do país (McClure, Ng, Vitzthum & Rudd, 2016). Um estudo realizado por Breakey *et al.*, 2016, o qual avaliou a qualidade das informações na internet sobre anemia falciforme para o público jovem, concluiu que existe uma escassez na qualidade da informação em relação à doença e o conteúdo disponível é escrito em um nível de leitura muito complexo para torná-lo acessível aos adolescentes. A disseminação da informação adequada da doença pode funcionar não só como estratégia profilática, mas também fornecer subsídios para que os jovens possam se tornar capacitados para aprender e auto gerir sua condição clínica contribuindo para melhor condição de vida. Para que se atinja tal patamar de informação os adolescentes precisam de recursos online abrangentes a respeito da doença.

Outro ponto que merece destaque é a falta de material atrativo para o público alvo, pois, nesta faixa etária, a comunicação deve ser realizada de forma clara, interativa e objetiva, tais como jogos, vídeos, *networking*, bate-papo. Esta constatação é de grande preocupação, pois informação não atrativa para os adolescentes aumenta a incidência de desinteresse do assunto.

## Referências bibliográficas

- Anvisa. (2001). *Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doença Falciformes*. Brasília: Agência Nacional de Vigilância Sanitária. 142 p.
- Asnani, M. R., Quimby, K. R., Bennet, N. R. & Francis, D. K. (2016). Interventions for patients and caregivers to improve knowledge of sickle cell disease and recognition of its related complications. *Cochrane Database Systematic Review*, 10, CD011175.

- Aygun, B., & Odame, I. (2012). A Global Perspective on Sickle Cell Disease. *Pediatric Blood & Cancer*, 59, pp. 386-390.
- Bello-Manga, H., De Baun, M. R. & Kassim, A. A. (2016). Epidemiology and treatment of relative anemia in children with sickle cell disease in sub-Saharan Africa. *Expert Reviews in Molecular Medicine*, 9 (11), pp. 1031-1042.
- Ministério da Saúde. (2007). *Política Nacional de Saúde Integral da População Negra*. Brasília: Ministério da Saúde, 14 p.
- Breakey, V. R. *et al.* (2016). The quality of information about sickle cell disease on the Internet for youth. *Pediatric Blood & Cancer*. [Epub ahead of print].
- Cançado, R. D., & Jesus, J. A. (2007). A doença falciforme no Brasil. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia*, 29 (3), pp. 203-206.
- Fottrell, E., & Osrin, D. (2013). Sickle Cell Anaemia in a Changing World. *PLoS Medicine*, 10 (7), pp. 1-2.
- Fry, P. H. (2005). O significado da anemia falciforme no contexto da “política racial” do governo Brasileiro 1995-2004. *História, Ciências, Saúde – Manguinhos*, 12 (2), pp. 374-70.
- Gomes, L. M. X. *et al.* (2016). Effectiveness of na educational programme about sickle cell disease in the form of active methodologies among community health agentes and nursing technicians of primary care in Minas Gerais, Brazil. *Paediatrics and Internacional Child Health*, pp. 1-7.
- Guimarães, T. M. R., Miranda, W. L., & Tavares, M. M. F. (2009). O cotidiano das famílias de crianças e adolescentes portadores de anemia falciforme. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia*, 31 (1), pp. 9-14.
- Hood, G. H. (1995). *Problemas que afetam o sangue*. En: Hood, G.H., & Dincher, J.R. Fundamentos e Prática da Enfermagem: Atendimento completo ao paciente. 8ª ed. Porto Alegre, Artes Médicas, cap. 17, p. 360-385.
- Madigan C. & Malik P. (2006). Pathophysiology and therapy for haemoglobinopathies. Part I: sickle cell disease. *Expert Reviews in Molecular Medicine*, 8 (9), pp.1-23.
- McClure, E., NG, J., Vitzthum, K. & Rudd, R. (2016). A Mismatch between Patient Education Materials about Sickle Cell Disease and the Literacy Level of Their Intended Audience. *Preventing Chronic Disease*, 13 (E64), pp. 1-9.
- Munube, D. *et al.* (2016). Prevalence of stroke in children admitted with sickle cell anaemia to Mulago Hospital. *BMC Neurology*, 16, pp. 175.

- Noronha, S. A., Sadreameli, S. C. & Strouse J. J. (2016). Management of Sickle Cell Disease in Children. *South Medicine Journal*, 109 (9), pp. 495-502.
- Piel, F. B., Simon, I. H., Gupta, S., Weatherall, J., & Williams, T. N. (2013). Global Burden of Sickle Cell Anaemia in Children under Five, 2010-2050: Modelling Based on Demographics, Excess Mortality, and Interventions. *PLoS Medicine*, 10 (7), e1001484.
- Platt, O.S. (1995). *The Sickle Syndromes in Blood*. En: Handin, R.I., Lux, S.E., & Stossel, T.P. Principles and Practice of Haematology. Philadelphia, Lippincott, p. 1645-1700.
- Sabarense, A.P., Lima, G.O., Silva, L.M.L., & Viana, M.B. (2015). Survival of children with sickle cell disease in the comprehensive newborn screening programme in Minas Gerais, Brazil. *Paediatrics and International Child Health*, 35(4), pp. 329-332.