



ATUALIZAÇÕES SOBRE ANEMIA FALCIFORME – HIDROXIUREIA

UPDATES ON FALCIFORM ANEMIA – HYDROXYUREA

Maria Priscila Peixoto e Silva

Orcid: <https://orcid.org/0000-0003-1189-3361>

Faculdade de Ciências e Educação Sena Aires, FACESA, GO, Brasil

E-mail: priscilaenfermagem17@gmail.com

Kenia Cristina Paulo Ferreira da Silva

Orcid: <https://orcid.org/0000-0003-4545-0913>

Lattes: <https://lattes.cnpq.br/4315491104115740>

Faculdade de Ciências e Educação Sena Aires, FACESA, GO, Brasil

E-mail: keniacristina@gmail.com

Walquiria Lene dos Santos

Orcid: <https://orcid.org/0000-0001-6489-5243>

Lattes: <http://lattes.cnpq.br/4723603129713855>

Faculdade de Ciências e Educação Sena Aires, FACESA, GO, Brasil

E-mail: walquiria@senaaires.com.br

RESUMO

A Anemia Falciforme (AF) é uma doença hereditária que passa de geração para geração que se caracteriza pela presença, em homozigotia. O presente estudo trata-se de uma pesquisa integrativa, que tem como objetivo geral relatar as atualizações acerca da anemia falciforme. O levantamento de dados para este estudo foi realizado por meio dos bancos de dados LILACS e SciELO, publicados entre os anos de 2013 a 2020. Os resultados demonstraram que os anos em que mais se pesquisou sobre o tema foram os anos de 2017 e 2018. Os artigos pesquisados demonstraram em sua maioria a utilização da hidroxiureia, como terapia farmacológica, dentre os objetivos principais. A utilização do fármaco, sua eficiência no tratamento e reações adversas conclui que a hidroxiuréia (HU) até o momento é um medicamento que teve impacto na qualidade de vida dos pacientes com a doença falciforme, prevenindo complicações clínicas e aumentando a sobrevida dos pacientes.

PALAVRAS CHAVE: Anemia Falciforme. Hidroxiuréia. Assistência De Enfermagem.

ABSTRACT

Sickle cell anemia (SCA) is an inherited disease that passes from generation to generation and is characterized by its presence, in homozygosity. The present study is an integrative research, whose general objective is to report updates on sickle cell anemia. The data collection for this study was carried out using the LILACS and SciELO databases, published between the years 2013 to 2020. The results showed that the years in which the most researched on the subject were the years 2017 and 2018. Most of the researched articles demonstrated the use of hydroxyurea as a pharmacological therapy, among the main objectives. The use of the drug, its

efficiency in treatment and adverse reactions concludes that hydroxyurea (HU) is a drug that has had an impact on the quality of life of patients with sickle cell disease, preventing clinical complications and increasing patient survival.

KEYWORDS: *Sickle Cell Anemia. Hydroxyurea. Nursing Care.*

INTRODUÇÃO

A Anemia Falciforme (AF) é uma doença hereditária que passa de geração para geração que se caracteriza pela presença, em homozigotia ou heterozigotia composta, da mutação βS alterando os glóbulos vermelhos na cadeia globínica beta da hemoglobina (Hb) pela influência de eritrócitos com feitio anormal (representado em forma de foice), que são retirada da circulação e aniquilada.¹

A hemoglobina tem a função de levar o oxigênio pelo corpo e pela cor dos glóbulos vermelhos, quando o cromossomo 11 sofre alteração, proporciona uma anormalidade de uma hemoglobina denominada HgS de base nos eritrócitos isso significa a influência dos glóbulos vermelhos anormal na corrente sanguínea que, quando desoxigenada, torna-se moderadamente insolúvel, aspecto agregados que adquirem o aspecto de uma foice obstruindo seu fluxo no meio dos vasos sanguíneos.¹

A Triagem Neonatal instituído no Brasil em 2001 pela portaria 822 determina necessariamente a realização por meio da triagem neonatal (teste do pezinho) na primeira semana de vida do recém-nascido estabelecendo o diagnóstico precoce da doença falciforme.²

A síndrome mieloproliferativas é um tipo de câncer localizado no sangue desenvolvendo uma mutação em uma célula tronco da medula óssea, causando uma superprodução hemácias, hemoglobina e plaquetas. A medicação hidroxiuréia é um fármaco quimioterápico suficiente para tratamento.³

O uso de hidroxiuréia (HU) utilizado no tratamento da doença falciforme estimado um agente quimioterápico representa na fase S do ciclo celular para elevar os níveis dos glóbulos vermelhos fetal em vítimas de síndrome falciforme pode sentir menos danos colaterais.³

O ribonucleotídeo estrutura básica dos blocos de construção do DNA e RNA ou afamada como ribonucleosídeo difosfato redutase, uma das suas funções localizado na obstrução da síntese de DNA uma enzima que estimula a criação de deoxirribonucleotídeos, conservando as células em fase S.³

Os pacientes com a doença falciforme precisam ter acompanhamento constante decorrente das crises dolorosas ao chegar por atendimento, deve ter preferência no atendimento de saúde (ESF) e unidades de pronto atendimento (UPA). Considerando necessidade de aprimorar conhecimento dos profissionais em relação à doença falciforme principalmente nos medicamentos e as vacinas especiais, bem como tratamentos paliativos. O profissional da saúde bem capacitado em relação à doença transmite confiança e orientações para prevenir infecções e conter as crises de dor, atenção com a alimentação, hidratação oral e repouso.⁴

A qualidade de vida do paciente portador de anemia falciforme é garantida também pelo enfermeiro, a sua atuação é crucial para evitar a crise falciforme e suas manifestações clínicas tais como, pirexia, dores agudas, infecções e problemas respiratórios, o conhecimento da fisiopatologia irá resultar na detecção precoce e na reabilitação dos pacientes.⁵

A questão norteadora deste estudo se baseou na necessidade de compreender a eficácia do tratamento farmacológico para a anemia falciforme. O objetivo geral dessa pesquisa foi relatar as atualizações acerca da anemia falciforme, por meio da pesquisa integrativa.

METODOLOGIA

O presente estudo trata-se de uma pesquisa integrativa com abordagem bibliográfica. O estudo consiste em agregar informações da fonte, para elevação dos estudos da pesquisa do que já foi elaborado sobre estabelecido tema de pesquisa científica”.⁶

O levantamento de dados para essa pesquisa integrativa foi realizado através da internet, por meio dos sites LILACS (Literatura Latino-Americana em Ciência de Saúde) e SciELO (Scientific Eletronic Library Online). Para as buscas das análises, empregaram-se os descritores: “anemia falciforme”; “hidroxiuréia” e “assistência de enfermagem”.

Os estudos empregados para selecionar os artigos foram: estudos cuja pesquisa, responderam o contexto o assunto, narrada na linguagem brasileira, propalados entre os anos de 2013 a 2020, em períodos ordenados as informações no LILACS e SCIELO, que tinham escritas concluídas disponibilizado online.

Os critérios de exclusão foram: estudos publicados em inglês e espanhol, textos incompletos e indisponíveis, artigos em duplicação nas bases de dados e os não relacionados com o tema.

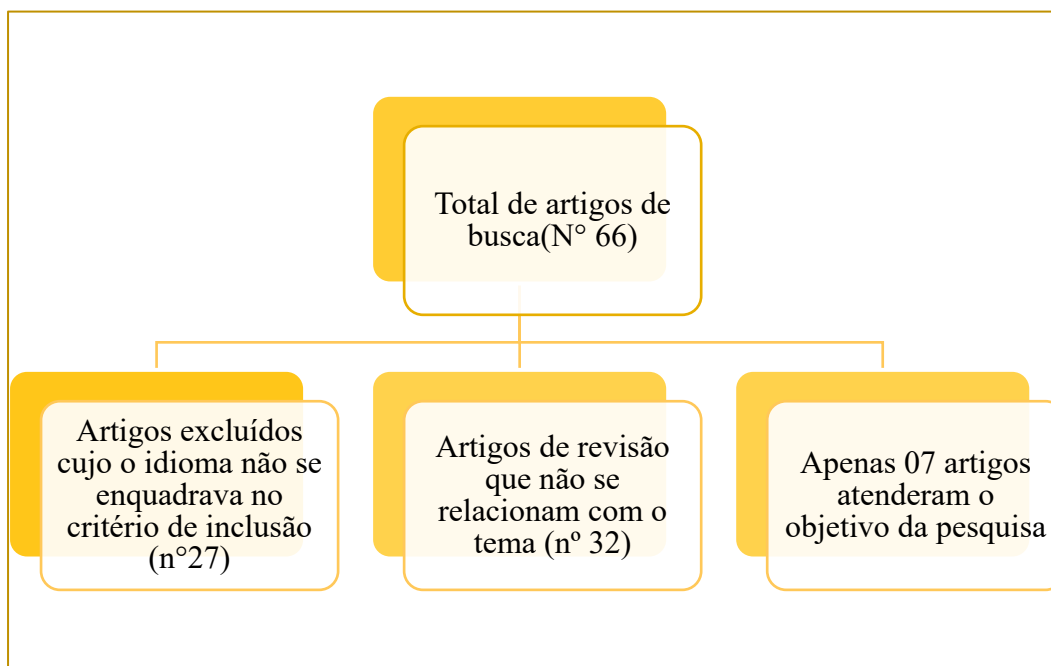


Figura 1 Fluxograma das etapas nas buscas e seleções dos artigos

Para a elaboração desta pesquisa levou em consideração a autoria das ideias respeitando os aspectos éticos e as definições presentes nos artigos incluídos na revisão.

RESULTADOS E DISCUSSÕES

Segundo as pesquisas disponíveis, até os dias atuais foi possível verificar o avanço nas pesquisas terapêuticas em vítimas doença falciforme com o uso da hidroxiuréia.

A razão promissora do único medicamento que tem efeito na recuperação da qualidade de vida desses pacientes, dentre as terapias disponíveis com redução das crises, do número de hospitalização e do tempo de internação.⁷

Em seguida um quadro onde estão mencionados os principais artigos selecionados para o discernimento do tema aqui proposto citando o Autor/Ano da publicação, objetivo proposto por esses estudos.

QUADRO 01- Artigos relacionados à anemia falciforme e o uso da hidroxiuréia.

Autor/Ano	Objetivos	Discussão e Conclusão
Oliveira e Alves; 2017. ⁸	Demonstrar a fisiopatologia eritrocitária, além de caracterizar a aplicação, mecanismo de ação e a evolução das pessoas em tratamento com hidroxiureia.	A utilização desse fármaco induz a produção de hemoglobina fetal, levando a diminuição do quadro clínico mais comum e maléfico de crises vaso-oclusivas, além disso, a toxicidade em baixos níveis gerada pela droga tem se mostrado irrelevante mediante os benefícios apresentados.
Silva, Rodrigues e Sousa;2017. ⁹	Identificar o mecanismo de ação de Hidroxiuréia terapêutica anemia falciforme com resultados colaterais da Hidroxiuréia em pessoas com falciformes ou síndrome falciforme.	A eficiência do tratamento com HU, por meio das pesquisas dos resultados colaterais dominantes e os mecanismos de ação.
Ribeiro e Castro; 2015. ¹⁰	Identificar o apoio à HU pelas vítimas com AF por meio de exames laboratoriais. Acolhido pelo CRAFRS.	A avaliação do método para averiguar os benefícios no tratamento dos pacientes com AF em uso de HU sejam confirmados para que as barreiras para consumir a medicação sejam eliminadas.
Ferreira e Bandeira; 2018. ¹¹	Analisar o efeito da HU é dependente das doses ou do tempo no perfil	Avaliar os pacientes em uso HU, sem influenciar tempo ou dose,

	inflamatório às pessoas por meio de prontuários	possuem uma baixa da HbA, expandindo os níveis de HbF e auxiliando na circulação e transporte de oxigênio.
Sousa e Bandeira; 2018. ¹²	Identificar pacientes pediátricos portadores de anemia falciforme se a influxo terapêutico com HU no perfil laboratorial.	De acordo com os estudos resultados encontrados afirmaram que a terapia com HU na AF demonstra uma influência notável no perfil laboratorial da doença, que, proporcionalmente, provoca melhores prognóstico clínico dos pacientes.
Shimauti e Silva; 2016. ¹³	Analisar por meio de estudos literários, os perigos e as melhorias do resultado imenso da hidroxiuréia em crianças.	A medicação HU até o momento estimulado como melhor opção terapêutica até o presente momento disponível. Porém, a questionamento quanto ao custo benéfico por ser e toxicidades quando utilizada por longo período.
Ministério da Saúde, 2018 ¹⁴	Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença Falciforme	Critérios de inclusão para uso de Hidroxiureia.
Associação Brasileira de Hematologia, Hemoterapia, e Terapia Celular, 2020 ¹⁵	Recomendações do Comitê de Hematologia e Hemoterapia Pediátrica	Nos casos de anemia falciforme a hidroxiureia pode interferir na imunidade, podendo contribuir para o agravamento do quadro

Este estudo demonstrou que os anos em que mais se pesquisou sobre o tema foram os anos de 2017 e 2018. Os artigos pesquisados demonstraram em sua maioria a utilização da hidroxiureia, como terapia farmacológica, dentre os objetivos principais. Concluíram que a eficiência deste medicamento é notável quando usado no tratamento da anemia falciforme, porém seus efeitos adversos não devem ser ignorados e sim acompanhados a fim de evitar desconforto e complicações.

Esta pesquisa demonstrou que as doenças falciformes podem apresentar graves complicações sintomatológicas e graves manifestações. A HbS tem uma característica na menor da tensão de oxigênio promove a sua polimerização, modificando bruscamente a morfologia da hemácia que obtém a formato de foice. As

hemácias em forma de foice prejudicam a circulação sanguínea promovendo vaso oclusão e infarto na área enfática, ocasionando isquemia, dor, necrose e disfunções, bem como agravos persistentes aos tecidos e órgãos além da hemólise crônica, decorrente em dores constantes, piora da qualidade de vida e elevada da taxa de mortalidade.¹⁶

O único medicamento que demonstrou impacto na melhoria qualidade e vida até o instante momento foi a hidroxiureia (HU) dos pacientes com DF, além de demonstrar diminuição da taxa de óbito quanto a relações à mesma taxa de pessoal sem HU diminuindo a porcentagem de crises vaso-oclusivas, tempo de internação, existência de STA e talvez acontecimentos neurológicos agudos.¹⁷

Os sinais e sintomas doença falciforme, deve ter prioridades nos serviços de saúde. A escassez das informações da enfermagem sobre as informações sobre anemia falciforme está evidente especialmente nos fármacos e as vacinas exclusivas, a vítima recebe direções para evitar contaminação e conter as crises de dor, orientações com a alimentação, hidratação oral e repouso.¹⁷

A HU é um inibidor da ribonucleótido reductase, enzima que converte os ribonucleótidos a desoxirribonucleótidos, sendo um agente citotóxico da fase S. Enquanto os progenitores eritroides iniciais ainda têm a capacidade para expressar a gama-globina, com a diferenciação celular, os progenitores tardios deixam de ter esta capacidade. Estudos iniciais postularam que o efeito da HU se relaciona com o efeito citotóxico sobre os progenitores tardios, desencadeando rápida regeneração eritroide e induzindo a formação de células F.¹⁸

Em estudo realizado em adultos com anemia falciforme tratados com hidroxiureia, demonstraram significativos aumentos na Hb total e HbF. A macrocitose, analisada por um acréscimo do volume corpuscular médio (VCM), foi relatada como um resultado surpreendente e os efeitos tóxicos foram mínimos, em curto prazo.¹⁹

Anos depois, novos estudos relataram que os pacientes que receberam a hidroxiureia tiveram menor taxa de eventos dolorosos, síndrome torácica aguda, necessidade de transfusões sanguíneas e hospitalizações, em comparação com pacientes recebendo placebo. A terapia foi segura e os efeitos positivos foram evidentes após quatro meses de tratamento.²⁰

Pesquisas realizadas., verificaram os mesmos efeitos clínicos e laboratoriais, descritos acima, sem nenhuma toxicidade relevante, em crianças com anemia falciforme gravemente afetadas,²¹ após seis meses de tratamento com hidroxiureia. Em 1998, o medicamento foi liberado pelo FDA para o tratamento da DF em adultos, com redução de 50% nas internações e economia de 26 milhões de dólares ao ano.^{21.}

CONCLUSÃO

Os avanços para qualidade de vida do paciente com anemia falciforme são associados a modificação molecular que resulta no tratamento das principais manifestações clínicas da doença, permitindo a sobrevida com conforto, reduzindo as hospitalizações e por consequência o tempo de internação, minimizando os danos e aumentando a sobrevida.

A obtenção de dados demonstrou que o uso da HU para tratar o paciente portador de anemia falciforme é eficiente, esclarecendo como funciona no organismo, sua atuação benéfica não afasta as reações adversas que podem ocorrer devido ao nível de toxicidade, devendo ser acompanhado até o final do uso do tratamento para que o paciente tenha um tratamento o mais confortável possível,

evitando complicações maiores que as manifestações clínicas da anemia falciforme. Com estas informações obtidas por meio da leitura das atualizações dos estudos sobre o tema, foi possível alcançar os objetivos deste estudo, ficando clara as possíveis respostas para a questão norteadora.

Este estudo auxilia no aprimoramento do conhecimento sobre o tema, melhorando a assistência prestada pelos profissionais de saúde, propiciando o desenvolvimento de competências sobre o tratamento farmacológico, contribuindo para a prestação dos cuidados

REFERÊNCIAS

1. Figueiredo, A. K. B, et al. falciforme: abordagem diagnóstica laboratorial. Revista Ciência Saúde Nova Esperança, v. 12, n. 1, p. 96-103. 2014.
2. Ministério da Saúde (BR). Portaria nº 822, de 06 de junho de 2001. Institui, no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal / PNTN. Diário Oficial da União. 2001; 06 jun.
3. Bandeira, F. M. G. C. et al. Hidroxiureia em pacientes com síndromes falciformes acompanhados no Hospital Hemope, Recife - PE. Revista Brasileira de Hematologia, v. 26, n. 3, p. 189-94, 2004.
4. Gomes, L.M.; Pereira, I.A.; Torres, H.C.; Caldeira, A.P.; Viana, M.B. Acesso e assistência à pessoa com anemia falciforme na Atenção Primária. Acta Paulista de Enfermagem. v. 27, n. 4, p.348-55, 2014.
5. Fanti, Fabiana Cristina, et al. "Assistência de enfermagem ao portador de anemia falciforme." Revista Científica das Faculdades Integradas de Jaú. Jaú/SP (2010).
6. Ruiz, J. A. Metodologia Científica: guia para a eficiência nos estudos. São Paulo, Atlas, 1996.
7. Vargas, A. E. Expressão gênica e perfil imunogenético de pacientes com anemia falciforme. REPOSITÓRIO DIGITAL-UFRGS. 2009. Disponível em:<http://hdl.handle.net/10183/21417> acesso em 16 nov. 2016.
8. Oliveira AFS, Alves GSA. Uso da hidroxiureia no tratamento da Anemia Falciforme. Centro Universitário de Brasília Faculdade de Ciências da Educação e Saúde Graduação em Biomedicina.
9. Silva RF, Rodrigues MS, Sousa S M G.A, Rodrigues JS. Atividade Farmocológica Hidroxiuréia em Pacientes com Anemia Falciforme. Revista Saúde em Foco, Teresina, v. 4, n. 2, art. 6, p. 104-117, jun./dez.2017 ISSN Eletrônico: 2358-7946 <http://dx.doi.org/10.12819/rsf.2017.5.2.6>
10. Ribeiro CB, Castro SM. Avaliação da Adesão à Terapêutica Medicamentosa de Pacientes em uso de Hidroxiuréia Atendidos pelo Centro de Referência em Doença Falciforme do Rio Grande do Sul – Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

11. Ferreira SCH, Bandeira ICJ. A relação dose dependente da terapia com hidroxiuréia para tratamento de crianças com anemia falciforme. Mostra Científica da Farmácia, Quixadá, Volume 5, Número 1, maio 2018
12. Sousa MP, Bandeira ICJ. A influência da terapia com hidroxiuréia no perfil laboratorial de crianças portadoras de anemia falciforme no Estado de Ceará. Mostra Científica da Farmácia, Quixadá, Volume 5, Número 1, Maio 2018 <<http://publicacoesacademicas.unicatolicaquixada.edu.br/index.php/mostracientificafarmacia/article/view/2245/1810>>.
13. Silva, Michelle C., and Eliana LT Shimauti. "Eficácia e toxicidade da hidroxiuréia em crianças com anemia falciforme." *Revista Brasileira de hematologia e hemoterapia* 28.2 (2006): 144-148.
- 14- Ministério da Saúde. Portaria Conjunta Nº 05, de 19 DE fevereiro DE 2018. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença Falciforme, 2018.
- 15- Associação Brasileira de Hematologia, Hemoterapia, e Terapia Celular. Recomendações do Comitê de Hematologia e Hemoterapia Pediátrica Doenças Hematológicas Benignas e Covid-19. 2020.
16. Brasil Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual de educação em saúde: Linha de cuidado em doença falciforme. Brasília: Editora do Ministério da Saúde, v. 1, n. 1, p. 72, 2008.
17. Gomes, Ludmila Mourão Xavier, et al. "Acesso e assistência à pessoa com anemia falciforme na Atenção Primária." *Acta Paul Enferm.* 27.4 (2014): 348-355.
18. GONÇALVES, Jonas Rodrigo. Como escrever um Artigo de Revisão de Literatura. *Revista JRG de Estudos Acadêmicos*, Ano II, Vol.II, n.5, 2019
19. Steinberg M. Hydroxyurea Treatment for Sickle Cell Disease. *The Scientific World JOURNAL* (2002) 2, 1706–1728
20. Charache, S.; Dover, G.J.; Moore, R. D.; Eckert, S.; Ballas, S. K.; Koshy, M.; Milner, P. F.; Orringer, E. P.; Phillips, G. Platt, O. S. Hydroxyurea: effects on hemoglobin F production in patients with sickle cell anemia. *Blood.* v. 79, n. 10, p. 2555–2565, 1992.
21. Charache, S.; Terrin, M. Moore, R. D.; Dover, G.J.; Barton, F. B.; Eckert, S. V; McMahan, R. P.; Bonds, D. R. Effect of hydroxyurea on the frequency of painful crisis in sickle cell anemia. *The New England Journal of Medicine.* v. 332, n. 20, p. 1317–1322, 1995.
22. Ferster, A.; Vermeylen, C.; Cornu, G.; Buyse, M.; Corazza, F.; Devalck, C.; Fondu, P.; Toppet, M.; SARIBAN, E. Hydroxyurea for treatment of severe sickle cell anemia: a pediatric clinical trial. *Blood.* v. 88, n. 6, p. 1960-1964, 1996.
23. Segal, J. B.; Strouse, J. J.; Beach, M. C.; Haywood, C.; Witkop, C.; Park, H.; Wilson, R. F.; Bass, E. B.; Lanzkron, S. Hydroxyurea for the treatment of sickle cell

disease. Agency for Healthcare Research and Quality: Evidence Reports/Technology Assessments, 2008. Disponível em: Acesso em: 10/02/ 2013.