

ASPECTOS FISIOPATOLÓGICOS DA ANEMIA FALCIFORME E SUAS PRINCIPAIS COMPLICAÇÕES.

Katharine Pereira da Silva¹ (Graduanda-Unit), e-mail:
katharine.pereira@souunit.com.br;

Ane Beatriz Teixeira Barbosa¹ (Graduanda-Unit), e-mail:
ane.beatriz@souunit.com.br;

Joycilaine Beatriz Barros de Lima¹ (Graduanda-Unit), e-mail:
joycilaine.beatriz@souunit.com.br;

Leila Maria Santos de Oliveira¹ (Graduanda-Unit), e-mail:
leila.msantos@souunit.com.br;

Waneska Nogueira Andrade¹ (Graduanda-Unit), e-mail:
wanneska.nogueira@souunit.com.br;

Renata de Almeida Rocha Maria ¹ (Orientadora), e-mail:
renata.almeida@souunit.com.br;

Centro Universitário Tiradentes¹/Enfermagem e Medicina/Alagoas, AL.
(UNIT, COPPE), Maceió, Alagoas.

4.00.00.00-1 - Ciências da Saúde 4.01.01.05-3 - Hematologia

RESUMO: Introdução: A anemia falciforme é uma doença hereditária crônica originada na África, caracterizada por uma mutação no cromossomo 11, levando a substituição do ácido glutâmico pela valina, sintetizando eritrócitos anômalos em formato de foice. **Objetivo:** Descrever os aspectos fisiopatológicos da anemia falciforme e suas principais complicações. **Método:** Trata-se de uma revisão de literatura seguindo os métodos de revisão de Mattos (2015). Os descritores utilizados foram "Fisiopatologia"; "Anemia Falciforme" e "Complicações" conectando-as ao operador booleano AND, a consulta foi realizada nas bases de dados Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS) e Sistema Online de Busca e Análise de Literatura Médica (MEDLINE). Os critérios de inclusão foram: artigos completos, publicados em português, entre os anos de 2015 a 2020 e disponíveis na íntegra. Já os critérios de exclusão foi: a não correspondência ao tema. Foram identificadas 260 publicações e selecionou-se ao final 10 publicações. **Resultados:** Deste modo, de acordo com os dados coletados observou que a Anemia Falciforme é uma hemoglobinopatia pertencente a um grupo de doenças de origem hereditárias, ocasionada por uma mudança na base do DNA localizada no códon 6 do gene globina Beta, resultando na polimerização das moléculas da hemoglobina anormal (HbS) quando desoxigenadas, levando a uma alteração da forma do eritrócito, sendo adquirida por herança autossômica recessiva, acometendo anualmente cerca de 300.000 mil recém nascidos e 5% da população global como portadora dos traços genéticos da doença. As principais complicações da patologia são as crises vaso-oclusiva que acarretam em problemas locomotores e sistêmicos como as

disfunções neurossensoriais, perda auditiva, acidente vascular cerebral, dor aguda e crônica. **Conclusão:** Diante do exposto, conclui-se que a anemia falciforme trata-se de um importante problema de saúde pública, pois, é uma doença de alta prevalência e com capacidade de acometer os principais órgãos causando prejuízos na homeostase corporal. Nesse sentido, as principais complicações acerca da anemia falciforme são as crises vaso-oclusivas, gerando acometimentos locomotor e sistêmico, como as anormalidades auditivas decorrente da vaso-oclusão de hemácias falcizadas no tecido auditivo, além da ocorrência do AVC e a manifestação da dor. Portanto, os pacientes apresentam um maior risco de desenvolver complicações físicas e psicológica, o que resulta em uma menor qualidade de vida ou até a própria morte. Desse modo, a revisão visa proporcionar à comunidade acadêmica mais conhecimento sobre a anemia falciforme, a fim de ajudar a minimizar as possíveis complicações geradas por essa patologia.

Palavras-chave: Complicações, doença falciforme, fisiopatologia.

ABSTRACT: Introduction: Sickle cell anemia is a chronic hereditary disease originating in Africa, characterized by a mutation in chromosome 11, leading to the replacement of glutamic acid by valine, synthesizing anomalous sickle-shaped erythrocytes. **Objective:** To describe the pathophysiological aspects of sickle cell anemia and its main complications. **Method:** This is a literature review following the review methods of Mattos (2015). The descriptors used were "Pathophysiology"; "Sickle Cell Anemia" and "Complications" connecting them to the Boolean operator AND, the consultation was carried out in the databases of Latin American and Caribbean Literature in Health Sciences (LILACS) and Online Medical Literature Search and Analysis System (MEDLINE). The inclusion criteria were: complete articles, published in Portuguese, between the years 2015 to 2020 and available in full. The exclusion criteria were: non-correspondence to the topic. 260 publications were identified and 10 publications were selected at the end. **Results:** Thus, according to the data collected, he observed that sickle cell disease is a hemoglobinopathy belonging to a group of diseases of hereditary origin, caused by a change in the DNA base located in codon 6 of the beta globin gene, resulting in the polymerization of the abnormal hemoglobin (HbS) molecules when deoxygenated, leading to a change in the shape of the erythrocyte, being acquired by autosomal recessive inheritance, affecting approximately 300,000 newborns and 5% of the global population as a carrier of the genetic traits of the disease annually. The main complications of the pathology are vaso-occlusive crises that cause locomotor and systemic problems such as sensorineural disorders, hearing loss, stroke, acute and chronic pain. **Conclusion:** Given the above, it is concluded that sickle cell anemia is an important public health problem, as it is a disease of high prevalence and with the ability to affect the main organs causing damage to body homeostasis. In this sense, the main complications about sickle cell anemia are vaso-occlusive crises, generating locomotor and systemic disorders, such as auditory abnormalities resulting from the vessel occlusion of sickle cells in the auditory tissue, in addition to the occurrence of stroke and the manifestation of pain. Therefore, patients

have a higher risk of developing physical and psychological complications, which results in a lower quality of life or even death itself. Thus, the review aims to provide the academic community with more knowledge about sickle cell anemia, in order to help to minimize the possible complications caused by this pathology.

Keywords: Complications, sickle cell disease, pathophysiology.

Referências/references:

- BENENSON, I; PORTER, S. *Sickle Cell Disease Bone, Joint, Muscle, and Motor Complications. Orthopaedic Nursing*, Bussolengo, v.37, n.4, p. 221-227, jul./ago. 2018. Disponível em: <file:///C:/Users/Downloads/benenson2018.pdf>. Acesso em: 15 set. 2020.
- CONNOLLY, M. E; BILLS, S. E; HARDY, S. J. *Neurocognitive and psychological effects of persistent pain in pediatric sickle cell disease. Pediatr Blood Cancer.*, v. 66, n. 9, maio, 2019. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/pbc.27823>. Acesso em: 15 set. 2020.
- DINIZ, D., et al. Prevalência do traço e da anemia falciforme em recém-nascidos do Distrito Federal, Brasil, 2004 a 2006. *Cad. Saúde Pública*, Rio de Janeiro, v. 25, n. 1, p.188-194, jan. 2009. Disponível em: <https://www.scielo.org/article/csp/2009.v25n1/188-194/pt>. Acesso em: 4 set. 2020.
- FIGUEIREDO, A. K. B., et al. Anemia falciforme: abordagem diagnóstica laboratorial. *Rev. Ciênc. Saúde Nova Esperança*, João Pessoa, v. 12, n. 1, p. 96-103, jun. 2014. Disponível em: <http://www.facene.com.br/wp-content/uploads/2010/11/Anemia-falciforme1.pdf>. Acesso em: 3 set. 2020.
- GUPTA, K; JAHAGIRDAR, O; GUPTA, K. *Targeting pain at its source in sickle cell disease. American Physiological Society*, Minneapolis, p. 104-112, Mar. 2018. Disponível em: <https://journals.physiology.org/doi/pdf/10.1152/ajpregu.00021.2018>. Acesso em: 17 set. 2020.
- KARAFIN, M. S., et al. *Chronic pain in adults with sickle cell disease is associated with alterations in functional connectivity of the brain. Plos One*, v.14, n.5, p.1-13. maio, 2019. Disponível em: <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0216994>. Acesso em: 15 set. 2020.
- MACHADO, V. R., et al. *Sleep Disorders and Endothelial Dysfunction in Children with Sickle Cell Anemia. Sleep Medicine*, Bahia, p. 1-36, ago. 2018. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1389945718306956?via%3Dihub>. Acesso em: 17 set. 2020.
- MATTOS, Paulo de Carvalho. Tipos de revisão de literatura. *UNESP*, São Paulo, p.2, 2015. Disponível em: <http://www.fca.unesp.br/Home/Biblioteca/tipos-de-revisao-de-literatura.pdf>. Acesso em: 17 set. 2020.
- MENGNJO, M. K., et al. *Neurological complications of sickle cell disease in Africa: protocol for a systematic review. BMJ Open*, n. 6, set. 2016. Disponível em: <file:///C:/Users/Downloads/e012981.full.pdf>. Acesso em: 17 set. 2020.
- NUZZO, D. P. D; FONSECA, S. F. Anemia falciforme e infecções. *Jornal de Pediatria*, Rio Janeiro, v. 80, n. 5, p. 347-54, Mar. 2004. Disponível em: <https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0021-75572004000600004&lang=pt>. Acesso em: 3 set. 2020.
- PAMELA, Z. C., et al. *Enfermedad de células falciformes: Un diagnóstico para tener presente. Rev. chil. pediatr.*, Santiago, v. 89, n. 4, Mar. 2018. Disponível em: <https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062018000400525&lang=pt>. Acesso em: 4 set. 2020.
- PINTO, V. M., et al. *Sickle cell disease: a review for the internist. Internal and Emergency Medicine*, v. 14, p. 1051-1064, ago. 2019. Disponível em: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs11739-019-02160-x>. Acesso em: 17 set. 2020.

RISSATTO-Lago, M. R., et al. *Hidden hearing loss in children and adolescents with sickle cell anemia*. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**. 2018. Disponível em: <<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0165587618305561?via%3Dihub>>. Acesso em: 17 set. 2020.

TANABE, P. *Understanding the Complications of Sickle Cell Disease*. **American Journal of Nursing**, v. 119, n. 6, jun. 2019. Disponível em: <file:///C:/Users/EVANDRO/Downloads/tanabe2019.pdf>. Acesso em: 17 set. 2020.

USMANI, A; MACHADO, R. F. Complicações vasculares da doença falciforme. **Hemorreologia Clínica e Microcirculação**, v. 68, p. 205-221, 2018. Disponível em: <<https://content.iospress.com/articles/clinical-hemorheology-and-microcirculation/ch189008>>. Acesso em: 17 set. 2020.

ZAGO, Marcos Antonio; FALCÃO, Roberto Passetto; PASQUINI, Ricardo. **Tratado de Hematologia**. 1. ed. São Paulo: Atheneu, 2013. p. 1-899.