

-  Isabel Nascimento Santos¹
 Jorginete de Jesus Damião¹
 Ana Cecília Travassos Freitas²
 Vanessa Monteiro Voll¹
 Cláudia dos Santos Cople Rodrigues¹
 Odaleia Barbosa de Aguiar¹

¹ Universidade do Estado do Rio de Janeiro, Instituto de Nutrição. Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

² Fundação Oswaldo Cruz, Escola Nacional de Saúde Pública Sérgio Arouca

Correspondência

Isabel Nascimento dos Santos
isabel.nutri@yahoo.com.br

Apoio Financeiro: Ministério da Saúde do Brasil, protocolo n°. 778053/2012.

Condições clínicas, nutricionais e sociais de crianças com doença falciforme acompanhadas em um centro de referência: estudo descritivo

Clinical, nutritional and family conditions of children with sickle cell disease followed up in a referral hematology center: a descriptive study

Resumo

Objetivo: Descrever as características clínicas, sociais e nutricionais de crianças com doença falciforme de 5-9 anos. **Método:** Trata-se de estudo seccional em amostra aleatória de 190 crianças avaliada entre 2015 e 2016, cadastradas em um hospital de referência em hematologia do Rio de Janeiro, Brasil. **Resultados:** A maioria das crianças estudadas possuía o genótipo Hb SS (65,3%), teve seu diagnóstico na triagem neonatal (91%) e iniciou o acompanhamento médico antes dos seis meses de idade (91,5%). Excesso de peso e baixa estatura foram encontrados em 14,2% e 6,2% das crianças, respectivamente. Em relação às condições sociais da família, a maioria dos pais possuíam companheiros (60,5%), viviam com até meio salário mínimo (55,8%) e as mulheres deixaram seus empregos para acompanhar o tratamento da criança (52,4%). **Conclusão:** As crianças com doença falciforme foram diagnosticadas precocemente, aproximadamente um sexto delas estavam em excesso de peso e 20% declararam renda de até um quarto de salário mínimo. O fortalecimento da rede de atenção no SUS às pessoas com DF é uma importante medida para mitigar os problemas identificados neste estudo.

Palavras-chave: Anemia Falciforme. Hemoglobina S. Criança. Estado Nutricional. Fatores Socioeconômicos..

Abstract

Objective: To describe the clinical, social and nutritional characteristics of children with sickle cell disease aged 5 to 9 years. **Method:** Cross-sectional study carried out in 2015-2016 with a random sample of 190 children receiving care at a reference hematology hospital in Rio de Janeiro, Brazil. **Results:** The majority of the children had the genotype Hb SS (65.3%), were diagnosed with SCD during newborn screening (91%) and began clinical treatment before six months of age (91.5%). Overweight and low stature were found in 4.2% and 6.2% of the children, respectively. With respect to the household socioeconomic conditions, most of the parents had a partner (60.5%), lived with up to half the minimum wage (55.8%), and the women quitted their jobs to take care of their children (52.4%). **Conclusion:** Children with sickle cell disease were diagnosed early; nearly one sixth of them were overweight; and 20% of the parents had income of up to one fourth of the minimum wage. Strengthening the health care network in SUS for individuals with SCD is of vital importance to mitigate the problems identified in this study.

Keywords: Sickle cell anemia. Hemoglobin S. Child. Nutritional status. Socioeconomic factors.

INTRODUÇÃO

Doença falciforme (DF) refere-se a um grupo de doenças hematológicas caracterizadas pela presença de hemoglobina S (Hb S), sendo considerada um problema de saúde pública no Brasil. Segundo estimativas da triagem neonatal no Rio de Janeiro, a incidência de DF é de 1: 1.200 nascidos vivos.¹

As pessoas com DF apresentam anemia hemolítica crônica, bem como episódios de dor decorrente do processo de vaso-oclusão causado pelas hemácias falciformes, que dificultam ou até impedem a circulação sanguínea. Estas ainda têm maior vulnerabilidade às infecções, ao sequestro esplênico, à síndrome torácica aguda (STA), entre outros agravos à sua saúde.²

O déficit de crescimento e o baixo-peso para idade em crianças com DF são um problema de saúde pública em países de baixa e média renda. Os resultados de uma revisão sistemática sobre o estado nutricional de crianças com anemia falciforme mostraram indicadores antropométricos menores em crianças com a doença quando comparadas à população de referência. Entretanto, também há aumento crescente, nos últimos anos, da prevalência de sobrepeso em crianças com a doença nesta população.³

As famílias com crianças com DF têm seu cotidiano alterado, enfrentando diversas situações ao longo do tratamento, como maior número de consultas médicas, complicações da doença e hospitalizações. As mães desempenham papel importante na prestação de cuidados: muitas delas não têm um emprego fora de casa, porque precisam fornecer a seus filhos a atenção de que necessitam, assim como permanecer em estado de alerta.⁴

Além da iminência da questão clínica, que afeta a vida das pessoas com DF e suas famílias, as condições sociais têm sido descritas como uma preocupação para o curso da doença – a saber, baixa escolaridade, menor renda e maior frequência da doença em pessoas negras –, que apresentam piores indicadores sociais quando comparados à população em geral.⁵

Face ao exposto, o objetivo deste estudo foi descrever as características clínicas e nutricionais de crianças com doença falciforme e as condições sociais de suas famílias.

MÉTODOS

Análise de dados

Os dados foram digitados duas vezes em uma planilha do Excel® por pessoas diferentes. Análises descritivas simples de frequências absolutas e relativas foram realizadas no *software* R Studio versão 3.13 (RStudio).

O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa do HEMORIO, sob o número 366/14. Todos os responsáveis pelas crianças leram e assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

RESULTADOS

A partir das respostas do questionário aplicado aos pais ou responsáveis das 190 crianças, foram encontrados os seguintes resultados relacionados: predomínio do sexo masculino (54,2%), peso adequado ao nascer (79,6%), genótipo Hb SS (65,3%), diagnóstico por triagem neonatal (91,0%) e início de seguimento antes dos seis meses de idade (92,0%). Quanto à ocorrência de complicações clínicas, 24,8% das crianças necessitaram de atendimento hospitalar pelo menos três vezes no ano anterior à entrevista devido a crises

vaso-oclusivas ou infecções. Houve relatos de uso de terapias transfusionais por 56,1% das crianças e de hidroxiureia por 30,2% (tabela 1).

Tabela 1. Diagnóstico e características clínicas de crianças com doença falciforme acompanhadas no hospital estadual de referência. Rio de Janeiro, RJ, Brasil, 2016.

Variáveis	N	(%)
Sexo	190	
Masculino		54,2
Feminino		45,8
Peso ao Nascer	162	
Baixo		11,7
Adequado		79,6
Macrossomia		8,7
Genótipo	190	
Hb SS		65,3
Hb SC		27,4
Hb S β / Hb SD		7,3
Diagnóstico da doença	189	
Pela triagem neonatal		91,0
Sintomas da doença		7,4
Outras formas		1,6
Início de seguimento (idade)	188	
Antes dos 6 meses		92,0
Até 2 anos		4,8
Acima dos 2 anos		3,2
Intercorrências clínicas	190	
Sim		29,5
Não		70,5
Hospitalizações por crises vaso-oclusivas	187	
Sim		15,3
Não		84,7
Síndrome torácica aguda	190	
Sim		14,7
Não		85,3
Hospitalizações por infecções	188	
Sim		9,5
Não		90,5
Priapismo (meninos)	100	
Sim		4,8
Não		95,2
Acidente vascular cerebral	190	
Sim		2,6
Não		97,4
Terapias transfusionais	189	
Sim		56,1
Não		43,9
Uso de hidroxiureia	189	
Sim		30,2
Não		69,8

A relação IMC/idade entre as crianças submetidas à avaliação nutricional foi normal em sua maior parte (83,5%). O percentual de crianças com sobrepeso e obesidade foi de 14,2%, e o percentual de baixa estatura foi de 6,2% (tabela 2).

Tabela 2. Classificação nutricional de crianças com doença falciforme acompanhadas no hospital estadual de referência, Rio de Janeiro, RJ, Brasil, 2016.

Variáveis	n(176)	(%)
Índice de massa corporal para idade (kg/m ²)		
Magreza		2,3
Eutrofia		83,5
Sobrepeso		14,2
Altura para idade (z score)		
Adequada		93,8
Baixa estatura		6,2

A maioria dos pais ou responsáveis finalizou o ensino médio (49,2%) e morava com companheiro (60,5%), se autodeclarou como pretos e pardos, em (43,2%) e (40,5%) dos casos, respectivamente, além de relatar ter deixado o emprego para cuidar da criança (52,4%). Cerca de 60% dos domicílios eram compostos por até três moradores e 64,2% das famílias estudadas possuíam até dois moradores menores de 18 anos. Com relação à renda domiciliar *per capita*, em 55,8% dos domicílios as famílias viviam com até meio salário mínimo e 38,8% delas eram beneficiárias de programa de transferência de renda (tabela 3).

Tabela 3. Condições sociais das famílias de crianças com doença falciforme acompanhadas no hospital estadual de referência. Rio de Janeiro, RJ, Brasil, 2016.

Variáveis	n	(%)
Nível de escolaridade do responsável pela criança	189	
Graduação		6,3
Ensino médio		49,2
Ensino fundamental		42,9
Analfabetismo		1,6
Estado civil da mãe/responsável	190	
Com companheiro		60,5
Sem companheiro		39,5
Cor/raça	190	
Branca, Amarela e Indígena		16,3
Parda		40,5
Preto		43,2
Mãe pedir demissão ou ter sido demitida do emprego devido às faltas para acompanhar o tratamento da criança*	189	
Sim		52,4
Não		24,9
Não trabalha		22,7-

Tabela 3. Condições sociais das famílias de crianças com doença falciforme acompanhadas no hospital estadual de referência. Rio de Janeiro, RJ, Brasil, 2016. (cont.)

Variáveis	n	(%)
Recebe Bolsa-família	188	
Sim		38,8
Não		61,2
Sexo do chefe do domicílio	190	
Masculino		58,9
Feminino		41,1
Ocupação do chefe do domicílio	186	
Empregado		75,8
Desempregado		13,4
Aposentado/ benefícios sociais		10,8
Situação do domicílio	190	
Próprio		69,5
Não próprio		30,5
Número de pessoas na família	190	
Até 3		63,2
Mais que 4		36,8
Número de moradores menores de 18 anos	190	
Até 2		64,2
Mais que 3		35,8
Renda domiciliar <i>per capita</i>	190	
Até ¼ do salário mínimo		20,0
¼ até ≤½ salário mínimo		35,8
De ½ até ≤1 salário mínimo		26,3
>1 salário mínimo		17,9

DISCUSSÃO

Dentre as características mais importantes observadas nas crianças com DF, era ter o genótipo Hb SS, descrito como de maior gravidade clínica, propensão à ocorrência de complicações clínicas e ter nascidas com o peso adequado. Merece destaque a constatação de que a maioria foi diagnosticada pela triagem neonatal, evidenciando um início precoce do acompanhamento da saúde das crianças, antes dos seis meses de idade.

Em 2001, após a implementação da Portaria nº 8.229, um estudo de triagem para hemoglobinopatias em 99.260 recém-nascidos no Rio de Janeiro relatou que 94.513 crianças (95,2%) apresentavam padrão normal de hemoglobina.⁷ O diagnóstico precoce é muito importante na DF, pois, junto com o autocuidado e as medidas de prevenção realizadas, resulta em melhor qualidade de vida e diminuição da mortalidade infantil.

Embora as crianças deste estudo tenham nascido após o estabelecimento do Programa Nacional de Triagem Neonatal, 10% dos diagnósticos de DF foram baseados nos sintomas da doença ou outras formas. O diagnóstico no Brasil, por meio do Sistema Único de Saúde (SUS) em 2013, cobriu 83,1% das crianças.⁸ Entretanto, continua sendo um desafio absorver precocemente no sistema de saúde as crianças com diagnóstico no teste de triagem neonatal.

A garantia do diagnóstico precoce da DF é uma das diretrizes da Política Nacional de Atenção às Pessoas com Doença Falciforme e de outras Hemoglobinopatias (Portaria GM/MS nº 1.391, de 16 de agosto de 2005),¹ que tem como objetivo reduzir a morbidade e mortalidade de crianças com doença falciforme.

As intercorrências clínicas relatadas que acometeram as crianças estudadas foram síndrome torácica aguda, hospitalizações por vaso-oclusão e/ou infecções e a necessidade de se submeter a terapias transfusionais. A ocorrência de STA e de internações por mais de três vezes está relacionada com maior gravidade da DF, sendo uma das principais causas de morte em crianças com a doença.⁹ Nossos resultados reforçam a necessidade de promover cuidados preventivos para minimizar as manifestações clínicas na doença falciforme nas visitas de rotina aos centros de saúde.

Em pesquisa brasileira realizada em 2008/2009, representativa da população geral de crianças de cinco a nove anos, a prevalência de sobrepeso foi cerca de três vezes e meia mais alta do que a encontrada no presente estudo.¹⁰ O aumento da prevalência de sobrepeso e obesidade tem sido uma preocupação na saúde pública em todo o mundo.¹¹

Em 2013, Chawla e colaboradores encontram 22,4% de crianças e adolescentes com DF com sobrepeso e obesidade e baixas prevalências de magreza no grupo estudado.¹² Maiores prevalências de sobrepeso e obesidade em crianças com DF também foram encontradas no presente estudo.

Em nosso estudo, a frequência de sobrepeso em crianças com doença falciforme foi de 14,2%, proporções maiores do que as encontradas em outros estudos com pessoas com doença falciforme.^{13,14} Em São Paulo, um estudo com crianças com DF em acompanhamento de rotina na Universidade Federal de São Paulo foi encontrado 9,2% de prevalência de sobrepeso.¹³ Mudanças no perfil nutricional de crianças com DF no Brasil parecem estar de acordo com o processo de transição nutricional do país.¹⁰ No entanto, o excesso de peso é uma nova preocupação em crianças com doença falciforme, pois o aumento da massa corporal requer maior perfusão sanguínea e sobrecarga aos órgãos anteriormente comprometidos pela doença.

O percentual de baixa estatura em crianças com doença falciforme no presente estudo foi semelhante à prevalência encontrada no último inquérito nacional de 2008/2009, ou seja, 6,8%.¹⁰ Na revisão de Jesus e colaboradores (2018),³ observam-se nos estudos mais antigos maiores percentuais de baixo-peso em crianças com doença falciforme, e especialmente em países em desenvolvimento e até mesmo no Brasil, as prevalências foram maiores.¹⁴

O aumento da taxa metabólica basal e a presença de anemia foram descritos como fatores importantes nos déficits de altura e peso em pessoas com doença falciforme, mas é difícil determinar a magnitude da contribuição de fatores intrínsecos. O início precoce do acompanhamento de crianças com DF em unidades de referência, com oferta de recursos terapêuticos como a hidroxíureia¹⁵ e hemotransfusões, pode ser importante aliado na melhoria do estado nutricional. Crianças com estado nutricional adequado apresentam melhor prognóstico da doença e menores chances de hospitalizações e infecções recorrentes.¹⁶

Na população do presente estudo, o uso de hidroxíureia (HU) para diminuir as complicações da DF foi relatado em 30% das crianças. No Brasil, o Protocolo Clínico e as Diretrizes Terapêuticas para Doença Falciforme¹⁷ preconizam a idade mínima de três anos para uso desse medicamento. O debate sobre o uso da HU está centrado na toxicidade do medicamento e na decisão dos pais ou responsáveis em permitir ou não o uso do medicamento, pois há maior necessidade de acompanhamentos e consultas laboratoriais.¹⁵

Os fatores socioeconômicos interferem no cuidado de saúde e no prognóstico das doenças. Entre as variáveis usadas para descrever as características das famílias, constatou-se que a maioria das famílias vivia com até meio salário mínimo *per capita*, e a maioria dos pais ou responsáveis legais concluiu o ensino fundamental. Em estudo que investigou a causa das mortes de 193 crianças com DF, a baixa renda familiar esteve presente em 90% das mortes.¹⁸

Pouco mais da metade das mães das crianças relataram ter que deixar seus empregos. Isso é agravado pelo fato de que aproximadamente 40% das mulheres relataram não ter companheiro, o que, em maior ou menor escala, pode afetar a dinâmica dessas famílias. Cuidar de crianças com doença falciforme afeta a vida de suas famílias. Sua situação socioeconômica pode ser agravada pelo fato de os pais ou responsáveis terem que deixar o emprego por causa das frequentes intercorrências e hospitalizações.

O presente estudo apresenta como ponto forte ter sido realizado com uma amostra aleatória, permitindo uma inferência para a população de estudo residente na região metropolitana do Rio de Janeiro, além do baixo percentual de perdas. A limitação foi ter sido realizado apenas com crianças acompanhadas no sistema único de saúde (SUS), pois para o desenho deste estudo não foram consideradas crianças atendidas na rede privada.

CONCLUSÃO

Apesar do diagnóstico e acompanhamento precoce das crianças com DF, verificou-se que elas permanecem em vulnerabilidade clínica com o avanço da idade, pois apresentam intercorrências clínicas graves. O percentual de crianças com excesso de peso é preocupante, pois estado nutricional não adequado para mais ou para menos impacta severamente no curso da doença. Ações de cuidado às crianças que vivem com DF devem ser pensadas em uma perspectiva de linha de cuidado integral, englobando tanto a assistência especializada, quanto o acompanhamento de saúde, visando à qualidade de vida dessas crianças, com vistas ao crescimento e desenvolvimento de todo o seu potencial.

Faz-se necessário destacar que os achados referentes ao acompanhamento dos filhos pelas mães indicavam a renúncia ao mercado de trabalho, sendo parte de sua vida devotada ao cuidado dessas crianças. Assim, esses aspectos não podem ser invisibilizados no cuidado desse grupo.

O fortalecimento da rede de atenção às pessoas com DF no SUS é uma importante medida para mitigar os problemas identificados neste estudo. A atenção básica tem importante papel de promoção da saúde integral, o que implicaria um cuidado que não é voltado somente para as manifestações clínicas da doença, mas tem foco na pessoa, em seu contexto de vida.

As iniquidades sociais vivenciadas por esse grupo amplificam o sofrimento decorrente da doença. Assim, destaca-se o papel das redes de apoio social e institucional, como é o caso das associações de pessoas com DF, assim como das articulações intersetoriais para a promoção da educação, assistência social, emprego, renda e qualidade de vida dessas famílias.

REFERÊNCIAS

1. Silva-Pinto A, Alencar QM, Antoniazzi ZP, Arruda M, Pimentel SH. The Neonatal Screening Program in Brazil, Focus on Sickle Cell Disease (SCD). *International Journal of Neonatal Screening*. 2019; 5(1):11. DOI:10.3390/ijns5010011
2. Sundd P, Gladwin MT, Novelli EM. Pathophysiology of Sickle Cell Disease. *Annual Review of Pathology: Mechanisms of Disease*. 2019; 24(14):263-292. DOI:10.1146/annurev-pathmechdis-012418-012838
3. Jesus ACS, Konstantyner T, Lôbo IKV, Braga JAP. Características socioeconômicas e nutricionais de crianças e adolescentes com anemia falciforme: uma revisão sistemática. *Rev paul pediatr*. 2018; 36(4):491-9. DOI:10.1590/1984-0462/2018;36;4;00010
4. Guimarães TM, Miranda WL, Tavares MM. O cotidiano das famílias de crianças e adolescentes portadores de anemia falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2009 [2016 august 3]; 31(1):9-14. Available from: <http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v31n1/aop0209.pdf>. DOI: 10.1590/S1516-84842009005000002
5. Jesus ACS, konstantyner T, Lôbo IKV, Braga JAP. Características socioeconômicas e nutricionais de crianças e adolescentes com anemia falciforme: uma revisão sistemática. *Revista paulista de Pediatria*. 2018; 36(4):491-499. DOI: 10.1590/1984-0462/2018;36;4;00010
6. World Health Organization. The WHO child growth standards. Geneva: WHO; 2006 [2018 Jun 03]. Available from: <http://www.who.int/childgrowth/standards>.
7. Lobo CLC, Bueno LM, Moura P, Ogeda LL, Castilho S, Carvalho SMF. Neonatal screening for hemoglobinopathies in Rio de Janeiro, Brazil. *Revista Panamericana de Salud Pública*. 2003; 13(2-3):154-9. DOI: 10.1002/pbc.24711
8. Ministério da saúde. Conclusão do projeto de reformulação do PNTN: 2012- 2014. Programa Nacional de Triagem Neonatal. 2014 [2016 dez 10]. Edição trimestral: outubro/dezembro. Available from: http://www.nupad.medicina.ufmg.br/wp-content/uploads/2014/12/Informativo_PNTN_9_ed.pdf
9. Wang WC. Triagem neonatal para verificar a existência de doença falciforme: necessária, porém insuficiente. *J Pediatr* 2015 [2016 dez 8]; 91:242-7. Available from: http://www.scielo.br/pdf/jped/v91n3/pt_0021-7557-jped-91-03-00210.pdf. DOI: 10.1016/j.jped.2015.01.002
10. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística, Coordenação de Trabalho e Rendimento, Brasil, Ministério da Saúde. Antropometria e estado nutricional de crianças, adolescentes e adultos no Brasil 2008-2009; 2010.
11. Hruby A, Hu FB. The Epidemiology of Obesity: A Big Picture. *Pharmacoeconomics*. 2015; 33(7):673-89. DOI: 10.1007/s40273-014-0243-x
12. Chawla A, Sprinz PG, Welch J, Heeney M, Usmani N, Pashankar F, et al. Weight Status of Children With Sickle Cell Disease. *Pediatrics*. 2013; 131(4):e1168-73. DOI: 10.1542/peds.2012-2225
13. Adegoke SA, Figueiredo MS, Adekile AD, Braga JAP. Comparative study of the growth and nutritional status of Brazilian and Nigerian school-aged children with sickle cell disease. *International Health*. 2017; 9(6):327-34. DOI: 10.1093/inthealth/ihx035
14. Kamgainga EK, Rogombea SM, Minkoa J, Zanga CE, Bisvigoud U, Kokoa J, Ategoa S. Linear growth and nutritional status of young Gabonese sickle cell patients, and associated factors. *Int J Clin Pediatr*. 2018; 7(1-2):1-5. Available from: <http://www.theijcp.org/index.php/ijcp/article/view/290/241>. DOI: 10.14740/ijcp290w
15. Rana S, Houston PE, Wang WC, Iyer RV, Goldsmith J, Casella JF, et al. Hydroxyurea and growth in young children with sickle cell disease. *Pediatrics*. 2014; 134(3):465-72. DOI: 10.1542/peds.2014-0917
16. Mandese V, Marotti F, Bedetti L, Bigi E, Palazzi G, Iughetti L. Effects of nutritional intake on disease severity in children with sickle cell disease. *Nutrition Journal*. 2015; 15(1). DOI 10.1186/s12937-016-0159-8
17. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. Doença falciforme: diretrizes básicas da linha de cuidado. Brasília, 2015 [2016 August 8]. Available from: http://bvsm.sau.gov.br/bvs/publicacoes/doenca_falciforme_diretrizes_basicas_linha_cuidado.pdf.
18. Sabarense AP, Lima GO, Silva LML, Viana MB. Characterization of mortality in children with sickle cell disease diagnosed through the Newborn Screening Program. *J Pediatr*. 2015 [2016 dez 8]; 91(3): 242- 7. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0021755714001533?via%3DIihub>. DOI:10.1016/j.jped.2014.08.006.

Colaboradores

Santos IN, Aguiar OB, Damião JJ e Rodrigues CSC participaram do desenho, análise e interpretação dos dados, revisão e aprovação da versão final do artigo. Freitas ACT e Voll VM participaram da coleta e interpretação dos dados.

Conflito de Interesses: As autoras declaram não haver conflito de interesses.

Recebido: 11 de março de 2020

Aceito: 26 de maio de 2020