




Recomendações para o manejo da úlcera da perna em pessoas com doença falciforme

Recommendations for the management of leg ulcers in people with sickle cell disease

Recomendaciones para el manejo de las úlceras de las piernas en personas con anemia de células falciformes

Eline Lima Borges¹ ; Josimare Aparecida Otoni Spira¹ , Taysa de Fátima Garcia¹ 

¹Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte, MG, Brasil

RESUMO

Objetivo: propor recomendações baseadas em evidências científicas para a prevenção e tratamento da úlcera da perna em pessoas com doença falciforme. **Método:** estudo de revisão integrativa, realizado a partir de busca nas bases de dados *Scopus*, *Science Direct*, *Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature*, *Cochrane Library* e Biblioteca Virtual em Saúde, em março de 2020. **Resultados:** foram publicados dez estudos entre 2010 e 2017. Extraíram-se 20 recomendações com nível de evidência classificado em muito baixo, baixo e moderado, organizadas em cinco temas: avaliação do paciente e da úlcera da perna; manejo da úlcera e do edema; utilização de coberturas no tratamento da úlcera; recomendações para manejo de úlcera recalcitrante; e autocuidado para prevenção de úlcera. **Conclusão:** o estudo permitiu identificar recomendações para prevenção e tratamento da úlcera da perna em pessoas com doença falciforme, que podem complementar as condutas apresentadas no manual do Ministério da Saúde a respeito do tema.

Descritores: Anemia Falciforme; Úlcera da Perna; Protocolos Clínicos; Guia de Prática Clínica.

ABSTRACT

Objective: to propose scientific evidence-based recommendations for the prevention and treatment of leg ulcers in people with sickle cell disease. **Method:** this integrative review was performed by searching through the *Scopus*, *Science Direct*, *Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature*, *Cochrane Library* and *Virtual Health Library* databases in March 2020. **Results:** the ten studies found were published from 2010 to 2017. The 20 recommendations extracted offered evidence at levels rated very low, low and moderate, which was organized into five themes: evaluation of the patient and leg ulcer; management of the ulcer and edema; use of dressings in treating ulcers; recommendations for management of recalcitrant ulcers; and self-care for ulcer prevention. **Conclusion:** the study identified recommendations for prevention and treatment of leg ulcers in people with sickle cell disease, which can complement the conduct described in the Brazilian Ministry of Health handbook on the subject.

Descriptors: Anemia, Sickle Cell; Leg Ulcer; Clinical Protocols; Practice Guideline.

RESUMEN

Objetivo: proponer recomendaciones basadas en evidencias científicas para la prevención y el tratamiento de las úlceras de pierna en personas con anemia falciforme. **Método:** esta revisión integradora se realizó mediante la búsqueda a través de las bases de datos *Scopus*, *Science Direct*, *Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature*, *Cochrane Library* y *Virtual Health Library* en marzo de 2020. **Resultados:** los diez estudios encontrados se publicaron de 2010 a 2017. 20 recomendaciones extraídas ofrecieron evidencia en niveles calificados como muy bajo, bajo y moderado, que se organizó en cinco temas: evaluación del paciente y úlcera de pierna; manejo de la úlcera y el edema; uso de apósitos para el tratamiento de úlceras; recomendaciones para el manejo de úlceras recalcitrantes; y autocuidado para la prevención de úlceras. **Conclusión:** el estudio identificó recomendaciones para la prevención y el tratamiento de las úlceras de pierna en personas con anemia falciforme, que pueden complementar la conducta descrita en el manual del Ministerio de Salud de Brasil sobre el tema.

Descriptores: Anemia de Células Falciformes; Úlcera de la Pierna; Protocolos Clínicos; Guía de Práctica Clínica.

INTRODUÇÃO

A doença falciforme (DF) é uma hemoglobinopatia hereditária e autossômica recessiva cuja distribuição geográfica é impulsionada principalmente pelos movimentos populacionais, incluindo o tráfico de escravos. No Brasil, a incidência varia entre os estados, refletindo a heterogeneidade étnica da população¹. Essa doença é causada por uma mutação no gene que produz a hemoglobina A (HbA), ocorrendo uma alteração estrutural na cadeia da β -globina no cromossomo 11, onde o ácido glutâmico é substituído pela valina, o que resulta na hemoglobina S defeituosa (HbS)², que em conjunto com alguma outra hemoglobina mutante caracteriza a DF. As mutações herdadas podem ser encontradas em estado homocigótico, como a anemia falciforme (HbSS), ou heterocigótico, causado pela herança HbS em combinação com outra hemoglobina mutada, sendo as mais comuns a HbS/ β -talassemia, HbS/ α -talassemia, HbSC, HbSD e HbSE³.

A polimerização da HbS é responsável pelos principais aspectos fisiopatológicos da DF. Quando desoxigenada, a HbS polimeriza em fibras longas, em forma de bastonete, e danifica os eritrócitos, deixando-os na forma clássica de

Autor correspondente: Josimare Aparecida Otoni Spira. E-mail: j.otoni@yahoo.com.br.
Editor responsável: Sonia Acioli de Oliveira

“foice ou meia lua”. Essas células danificadas sofrem hemólise precoce e, por esse motivo, as pessoas com DF têm anemia, aumento da viscosidade do sangue, apresentam a expressão de moléculas de adesão que, com o formato e rigidez do eritrócito, causam obstrução de pequenos vasos sanguíneos. A oclusão de vaso geralmente desencadeia complicações agudas e crônicas. A isquemia causa danos aos tecidos resultando em dor intensa ou falência do órgão, por exemplo, a úlcera da perna⁴.

A úlcera da perna é mais comum na doença HbSS. Sua primeira ocorrência é na faixa etária entre 10 e 25 anos, tornando-se mais rara após os 30 anos⁵. A diminuição da biodisponibilidade de óxido nítrico, levando à função endotelial prejudicada, tem sido considerada como fator de contribuição para a formação da úlcera⁶. A úlcera é resistente à terapia tópica, causando, assim, prologada deficiência física, psicológica e social. Ela afeta significativamente a qualidade de vida, principalmente pelo quadro de dor, que é uma das diferenças mais marcantes com relação a úlceras de outras etiologias⁷. Além disso, essas úlceras podem apresentar recidivas e muitas se tornam recalcitrante. Essas duas situações estão associadas a fortes dores e depressão persistentes, levando a altos custos com a saúde⁸.

A prevenção do seu surgimento ou recidiva e o tratamento bem-sucedido demandam estratégias coerentes e sistematizadas para maximizar a adesão do paciente⁹. No Brasil, o Ministério da Saúde publicou o documento “Doença falciforme - úlceras: prevenção e tratamento” (2012)¹⁰, oriundo de revisão narrativa, logo não apresenta os estudos que amparam as condutas estabelecidas para prevenção e tratamento da úlcera. Observa-se, também, que esse documento está desatualizado perante os avanços tecnológicos nos insumos relacionados ao manejo de feridas.

Diante disso, o estudo teve o objetivo propor recomendações, baseadas em evidências científicas, para a prevenção e tratamento da úlcera da perna em pessoas com DF. Essas recomendações podem complementar o documento do Ministério da Saúde e auxiliar enfermeiros da prática clínica a identificar as peculiaridades da úlcera e do seu manejo para direcionar o cuidado, visto que a avaliação inadequada e uma escolha equivocada do tratamento podem prolongar a existência da úlcera.

MÉTODO

Trata-se de um estudo de revisão integrativa que consiste na análise e síntese sistematizadas dos achados de estudos desenvolvidos com diferentes metodologias sobre determinado assunto, sendo possível a inclusão de várias perguntas ou hipóteses na mesma revisão¹¹. Para a elaboração das recomendações, realizou-se revisão de literatura a partir de busca nas bases de dados *Scopus*, *Science Direct*, *Cummulative Index to Nursing and Allied Health Literature* (CINAHL), *Cochrane Library* e Biblioteca Virtual em Saúde (BVS) onde foram acessadas Literatura Latino-americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), *Medical Literature Analysis and Retrieval System Online* (MEDLINE), Base de Dados de Enfermagem (BDENF), em março de 2020.

Para identificação das publicações, utilizaram-se os descritores controlados de acordo com a nomenclatura dos Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) da Biblioteca Virtual em Saúde (BVS) e *Medical Subject Headings* (MeSH) da *National Library of Medicine* dos Estados Unidos (US NLM), a saber: *Leg Ulcer*; *Anemia Sickle Cell*; *Edema*; *Compression Bandages*; *Blood Transfusion*; *Recurrence*. Para ampliar a busca, utilizaram-se o qualificador e os descritores não controlados: *drug treatment*, *Sickle Cell Anemia*, *Compression Therapy*, *prevention of recurrence*. Para refinar a busca dos estudos, realizaram-se cruzamentos entre os descritores e qualificador com o operador booleano AND, usando a mesma equação em todas as bases de dados (Figura 1). A fim de otimizar a obtenção de estudos específicos, o recurso de busca reversa também foi usado.

Delimitaram-se como critérios de inclusão: estudos disponíveis na íntegra; artigos de estudos primários; e revisões sistemáticas ou de meta-análise publicadas em português, inglês e espanhol, nos últimos dez anos sobre a temática do estudo. A definição desse período justifica-se pela carência de estudos originais, *guidelines* e diretrizes sobre tratamento, prevenção e cuidados com a úlcera da perna em pessoas com DF nos últimos anos. Portanto, o recorte temporal ampliado visou otimizar a recuperação de estudos específicos. Excluíram-se estudos em andamento, estudos realizados em animais e revisões narrativas.

As publicações selecionadas inicialmente passaram pela leitura e análise de dois revisores. As divergências foram discutidas com um terceiro revisor. Para delimitação dos estudos incluídos nesta revisão, realizou-se leitura exploratória do título e resumo, amparada nos critérios de inclusão e exclusão. Os artigos selecionados nessa fase foram submetidos à leitura crítica na íntegra e avaliados quanto ao ano de publicação, tipo de estudo, avaliação do paciente com DF e da úlcera da perna e tratamento tópico. O processo de identificação e seleção permitiu a seleção de 10 artigos, sendo cinco estudos primários e cinco estudos de revisão (Figura 1).

As recomendações extraídas dos estudos primários foram classificadas em nível de evidência, conforme o sistema *Grading of Recommendations Assessment, Development and Evaluation* (GRADE) e classificado em alto (ensaios clínicos bem delineados, com amostra representativa, em alguns casos, estudos observacionais bem delineados, com achados

consistentes), moderado (ensaios clínicos com limitações leves, estudos observacionais bem delineados, com achados consistentes), baixo (ensaios clínicos com limitações moderadas, estudos observacionais comparativos: coorte e caso controle) e muito baixo (ensaios clínicos com limitações graves, estudos observacionais comparativos presença de limitações, estudos observacionais não comparados, opinião de especialistas)²¹. Os estudos de revisão tiveram a qualidade avaliada conforme o *checklist Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses (PRISMA)*²².

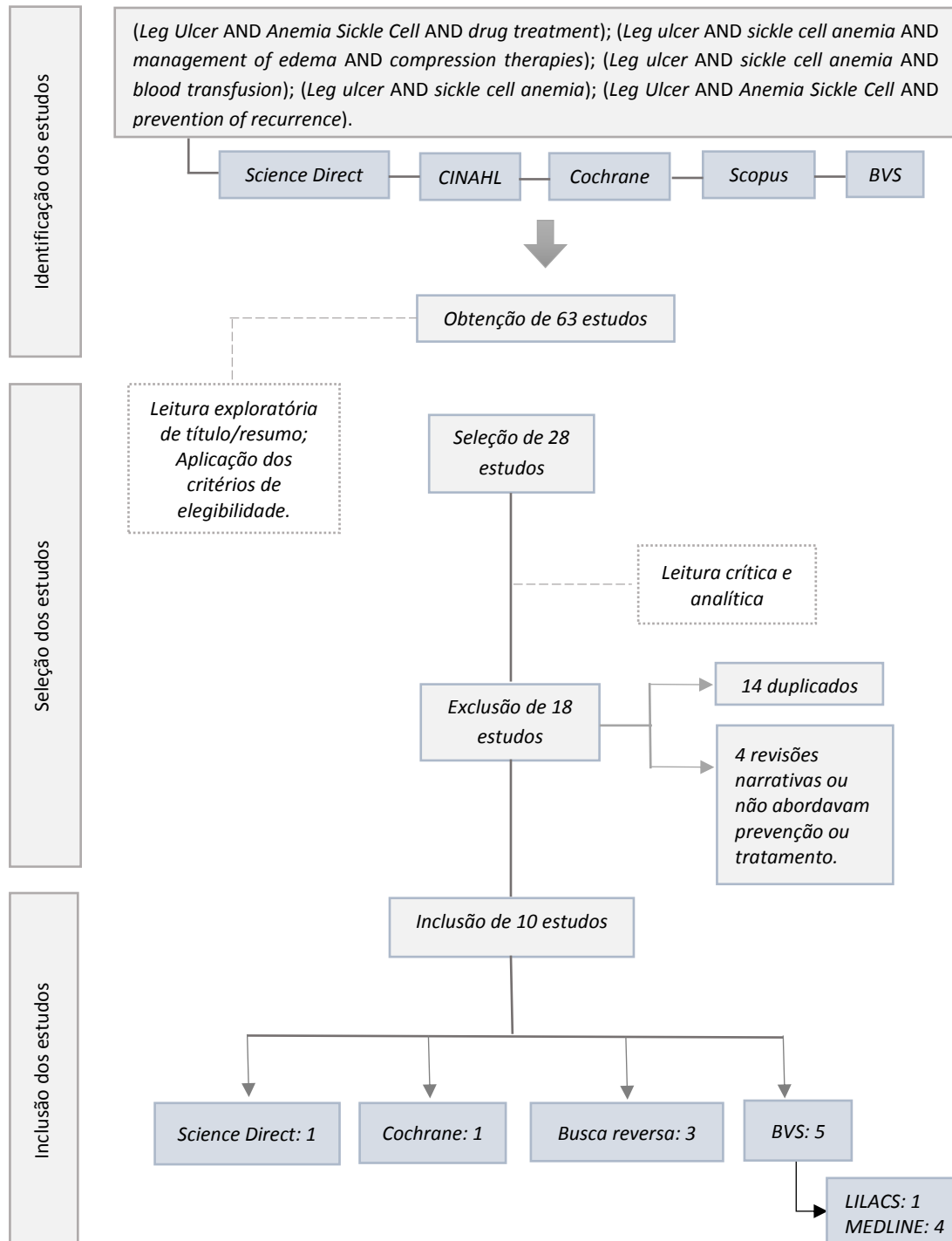


FIGURA 1: Fluxograma de seleção dos estudos de revisão. Belo Horizonte, Minas Gerais, Brasil, 2020

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Dos dez artigos que compuseram a amostra, apresentados na Figura 2, cinco eram estudos primários (clínicos e observacionais) e cinco eram revisões, sendo quatro sistemáticas e uma classificada como revisão crítica. As revisões foram incluídas e analisadas sob o PRISMA. Uma atendeu integralmente aos tópicos de título, resumo, introdução, método, resultados e discussão e quatro não apresentaram pertinência quanto ao título, mas atenderam, parcialmente, aos tópicos de método e resumo e discussão. As fragilidades identificadas não comprometeram a qualidade da revisão, por isso foram consideradas elegíveis e mantidas na amostra. Mas devido às fragilidades citadas, estas revisões foram tratadas como opinião de especialistas e a recomendação foi classificada com nível de evidência muito baixo amparada no GRADE.

Referência	Periódico/Ano	Local da realização do estudo	Tipo de estudo	Base de dados
Minniti CP, Kato GJ. ⁷	Am. J. Hematol. 2016	EUA	Revisão crítica	Science Direct
Yawn BP, Buchanan GR, Afenyi-Annan AN, Ballas SK, Hassell KL, James AH et al. ¹²	JAMA, 2014	EUA	Revisão Sistemática	BVS MEDLINE
Senet P, Blas-Chatelain C, Levy P, Manea EM, Peschanski M, Mirault T et al. ¹³	Br J Dermatol, 2017	França	Coorte prospectivo	BVS MEDLINE
National Institutes of Health (NIH). ¹⁴	National Institutes of Health, 2014.	EUA	Revisão Sistemática	Busca reversa
Martins A, Moreira DG, Nascimento EM, Soares E. ¹⁵	Esc Anna Nery, 2013	Brasil	Clínico de grupo único	BVS LILACS
National Health Service (NHS). ¹⁶	National Health Service (NHS), 2010	Reino Unido	Revisão Sistemática	Busca reversa
Minniti CP, Delaney KM, Gorbach AM, Xu D, Lee CC, Malik N et al. ¹⁷	Am J Hematol, 2014	EUA	Descritivo analítico	BVS MEDLINE
Delaney K-M H, Axelrod KC, Delaney K-M H, Axelrod KC, Buscetta A, Hassell KL, Adams-Graves PE, Seamon C et al. ¹⁸	Hemoglobin, 2013	EUA	Descritivo	BVS MEDLINE
Martí-Carvajal AJ, Knight-Madden JM, Martínez-Zapata MJ. ¹⁹	Cochrane Database Syst Rev, 2014	Equador	Revisão sistemática	Cochrane
Ogunkeyede AO, Babalola OA, Ilesanmi OS, Odetunde AB, Aderibigbe R, AdebayoW et al. ²⁰	Nigerian J Plast Surg, 2017	Nigéria	Comparativo controlado	Busca reversa

FIGURA 2: Características dos artigos da amostra (n=10). Belo Horizonte, Minas Gerais, Brasil, 2020.

Quando a mesma recomendação estava presente em dois ou mais estudos (primário ou revisão), foi apresentado nesse estudo o nível de evidência mais elevado.

Os artigos da amostra foram publicados no ano de 2010 (1/10%), 2013 (2/20%), 2014 (4/40%), 2016 (1/10%) e 2017 (2/20%). Os desenhos dos estudos foram revisão sistemática, epidemiológico e comparativo com e sem randomização. A análise destes permitiu propor 20 recomendações com nível de evidência classificado em muito baixo, baixo e moderado, organizadas em cinco temas: a) avaliação do paciente e da úlcera da perna; b) manejo da úlcera e do edema; c) uso de coberturas no tratamento da úlcera; d) recomendações para manejo de úlcera recalcitrante; e) autocuidado para prevenção de úlcera.

As recomendações deste estudo, ao serem adotadas na prática clínica pela equipe de enfermagem, irão qualificar a assistência prestada aos pacientes com úlcera da perna decorrente da DF.

Recomendações para avaliação do paciente e da úlcera da perna

1. Investigar outras causas de úlceras, como diabetes mellitus, doença do colágeno e insuficiência venosa crônica¹² (Nível de evidência muito baixo).

2. Inspeccionar as extremidades inferiores durante o exame físico para detectar úlceras ativas e/ou cicatrizadas, registrando seu número¹⁴ (Nível de evidência muito baixo).
3. Avaliar a lesão e a área buscando sinais de infecção⁷ (Nível de evidência muito baixo).
4. Investigar a possibilidade de osteomielite em pessoas com úlceras profundas e recalcitrantes^{12, 14} (Nível de evidência muito baixo).
5. Mensurar e registrar a área (cm²) e a profundidade (cm) de cada úlcera⁷ (Nível de evidência muito baixo). A úlcera deve ser mensurada em duas direções perpendiculares, no comprimento e na largura.
6. Analisar achados relativos à área e tempo de existência da úlcera. Uma úlcera com área <8 cm² e tempo de existência <9 semanas indica cicatrização nos próximos 6 meses¹³ (Nível de evidência moderado).
7. Realizar fotografia digital da úlcera, com o auxílio de uma régua, para servir de parâmetro para acompanhar a evolução e o tamanho da ferida⁷ (Nível de evidência muito baixo).

A úlcera pode surgir de forma espontânea ou por trauma, entretanto, grande parte surge em consequência de trauma mecânico⁵. Após o surgimento, quando demanda mais que um mês para cicatrizar são classificadas como crônica³ e podem evoluir para grandes úlceras, que têm caráter recalcitrante ao longo de muitos anos⁹. Seis meses parece definir úlceras recalcitrantes⁷.

As úlceras estão localizadas, principalmente, maléolos, são rasas, exsudativas, com margens bem definidas, bordas ligeiramente elevadas, e leito com tecido de granulação, que é muitas vezes coberto por esfacelo⁵. A pele ao redor da úlcera tem aparência saudável na fase precoce, mas com a cicatrização essa pele torna-se hiperpigmentada, eczematosa e edemaciada²³. A drenagem de exsudato seroso e material fibroso espessado são comuns, mas eritema na pele ao redor da ferida, exsudato purulento, aumento da dor e do tamanho da úlcera podem indicar infecção aguda⁷.

O manual do Ministério da Saúde¹⁰ apresenta um formulário genérico que orienta os profissionais no atendimento ao paciente com a úlcera, todavia não estão presentes nesse documento informações como subtipo da DF, transfusões sanguíneas, valor da hemoglobina basal, que são relevantes para subsidiar o raciocínio clínico do profissional quanto à evolução da úlcera.

Recomendações para o manejo da úlcera e do edema

1. Implementar, primeiramente, os cuidados no leito da úlcera antes de progredir para tratamento voltado à reepitelização de borda. Os cuidados locais incluem o desbridamento de tecido desvitalizado, o controle da carga bacteriana ou infecção (distinguir inflamação persistente de origem não bacteriana) e a manutenção do ambiente úmido no leito da ferida^{12,14} (Nível de evidência muito baixo).
2. Realizar cultura da úlcera se houver suspeita de infecção^{12,14} (Nível de evidência muito baixo).
3. Utilizar antibióticos sistêmicos exclusivamente quando houver sinais clínicos de infecção na pele ao redor da úlcera⁷ (Nível de evidência muito baixo).
4. Manejar a dor do paciente, atentando para determinados fatos^{7,16-18} (Nível de evidência muito baixo).
 - Utilizar analgésicos opioides e não opioides por meio de adesivos cutâneos, vias parenteral e oral.
 - Aplicar pomadas anestésicas antes da limpeza da úlcera para reduzir a dor durante a realização do curativo.
 - Recomendar o uso de calçados confortáveis e exercícios de amplitude de movimento.
5. Aplicar terapia de compressão, preferencialmente de multicomponentes, em pacientes com edema ou para aqueles que passam bom tempo de pé ou sentado sem alternância de posição. A bota de Unna não deve ser a primeira escolha^{7,16, 18,20} (Nível de evidência baixo).

A patogênese das úlceras da perna é complexa, sua causa exata permanece incerta, mas há um consenso de que é multifatorial e existem várias teorias para explicá-las, como vaso-oclusão, hemólise, hipercoagulabilidade e trombose, disfunção autonômica, fatores genéticos e incompetência venosa, sendo essa última passível de intervenção por meio das terapias de compressão⁹.

A bota de Unna, utilizada no manejo do edema, é recomendada pelo manual do Ministério da Saúde¹⁰, no entanto a terapia de compressão elástica não está contemplada. Nesse documento, a descrição da bota de Unna está no item das coberturas primárias, e não em uma seção específica para o manejo do edema. Isso pode induzir o profissional a utilizá-la como cobertura primária de forma errônea.

Sabe-se que as úlceras de DF são extremamente dolorosas, sendo uma das diferenças mais marcantes em relação a feridas de outras etiologias⁷. Entretanto, o manual do Ministério da Saúde¹⁰ não apresenta recomendações para o manejo da dor, tanto no momento da realização do curativo quanto na vida diária.

Recomendações para uso de coberturas no tratamento da úlcera

1. Selecionar a cobertura adequada para manter o ambiente úmido no leito da úlcera. Coberturas oclusivas são efetivas no tratamento da úlcera⁷ (Nível de evidência muito baixo).
2. Não usar antibióticos tópicos, pois a circulação do sangue na região da úlcera é deficiente, o que facilita o crescimento de cepas resistentes⁷ (Nível de evidência muito baixo).
3. Utilizar terapias ativas na úlcera, como a matriz peptídica Arginina-Glicina-Ácido Aspártico¹⁹(Nível de evidência muito baixo), e terapias farmacológicas^{16,20} (Nível de evidência baixo), quando outros fatores já foram corrigidos e a úlcera permanece estagnada²⁵.

A primeira etapa no tratamento de uma úlcera deve ser o uso de cobertura que propicie o desbridamento de tecido desvitalizado, o controle de infecção e de inflamação prolongada, além de manter o equilíbrio de umidade^{2,26}, como segue:

- Ferida curável: alginato de cálcio, hidrogel placa, hidrocoloide e acrílico.
- Colonização crítica: coberturas com prata ou polihexametileno biguanida (PHMB).
- Inflamação persistente: cobertura com prata ou PHMB.
- Equilíbrio de hidratação: espuma, hidrofibra, alginato de cálcio, hidrocoloide, acrílico e filme.

O manual do Ministério da Saúde¹⁰ apresenta uma série de tratamentos tópicos, entre eles os produtos adjuvantes (hidrogel), óleos (ácidos graxos essenciais), enzimas (papaína e colagenase) e pomadas com antibiótico, que segundo os achados deste estudo são contraindicados. Sugere, também, a utilização de oxigênio hiperbárico e terapia a vácuo. Destaca-se que uma meta-análise recente não revelou benefício da oxigenoterapia hiperbárica em feridas crônicas²⁷, porém há apenas relatos de casos da sua utilização em úlceras decorrentes da DF^{7,28}. Quanto à terapia a vácuo, não foi identificada literatura sobre a sua utilização nas úlceras decorrente da DF²⁸.

As úlceras decorrentes da DF são categorizadas conforme o potencial de cura em curável, estagnada e não curável. A abordagem para feridas não curáveis ou estagnadas é mais complexa porque a incapacidade de cura pode estar relacionada com fornecimento inadequado de sangue ou baixas taxas de hemoglobina (<8,0 g/dL). A ferida estagnada é influenciada pelo comportamento do paciente, incluindo a recusa de tratamento e quando o sistema de saúde não fornece sangue apropriado para alcançar o nível de hemoglobina adequado para cura da ferida².

Recomendações para manejo de úlcera recalcitrante

1. Encaminhar para o médico especialista avaliar osteomielite. Nesse caso o médico deve solicitar cintilografia óssea ou ressonância magnética e biópsia óssea. Osteomielite é uma das complicações da úlcera da perna, especialmente das mais profundas¹⁴ (Nível de evidência muito baixo).
2. Solicitar consultoria e suporte das equipes multidisciplinares, incluindo especialistas de tratamento de feridas, na gestão de úlceras da perna recorrentes e recalcitrantes^{7,14} (Nível de evidência muito baixo).
3. Encaminhar o paciente a um cirurgião geral ou plástico, no caso de grandes feridas de cicatrização lenta. Esse profissional pode oferecer desbridamento cirúrgico, removendo bordas fibróticas crônicas que têm baixa atividade mitótica para estimular a cicatrização⁷ (Nível de evidência muito baixo).

A avaliação da borda da ferida pode indicar o progresso da epitelização e confirmar a efetividade do tratamento proposto. Uma redução de 20 a 40% na área da ferida após quatro semanas de tratamento é um fator preditor de cicatrização²³. Feridas não curáveis, como previsto, devem ser reavaliadas e ter o plano de cuidados revisado. O manual do Ministério da Saúde¹⁰ recomenda que após dois meses de tratamento, caso não ocorra regressão das lesões, a pessoa com a úlcera deverá ser encaminhada para atendimento em unidade especializada.

Deve-se atentar para o nível de hemoglobina, valores inferiores a 5,0 g/dL ou superiores a 20,0 g/dL são considerados limites críticos tanto para homens quanto para mulheres, para cicatrização devem ser mantidos valores superiores a 10 g/dL (ideal) ou um mínimo de 8,0 g/dL². Em geral os enxertos apresentam alta taxa de falhas e deve ser considerada a transfusão de hemácias no pré e pós-operatório, embora isso seja um benefício incerto⁷.

Recomendações de autocuidado para prevenção de úlcera

1. Orientar o paciente e o cuidador sobre medidas de prevenção, auxílio à cura e minimização do risco de recidiva^{7,15} (Nível de evidência baixo).
 - Evitar lesões, especialmente nos pés, tornozelos e pernas, não permitir picadas de agulha nos membros inferiores.
 - Manter a pele da perna hidratada.

- Usar meias e sapatos com ajustes apropriados.
- Usar repelentes contra insetos.
- Evitar períodos prolongados de permanência em pé.
- Fazer repouso com elevação dos membros inferiores tanto quanto possível.
- Usar meias de compressão quando permanecer em pé por períodos prolongados.
- Evitar traumas, caso ocorra tratar prontamente.
- Buscar tratamento precoce da úlcera.
- Manter hábitos saudáveis: não fumar e manter dieta nutritiva bem equilibrada.

2. Reforçar o fato de que a adesão ao tratamento é fundamental para a cura bem-sucedida¹⁵ (Nível de evidência baixo).

Para prevenir a úlcera e o risco de recidiva recomenda-se a utilização de meias de compressão⁹, no entanto o documento do Ministério da Saúde¹⁰ não aborda essa terapia.

CONCLUSÃO

O estudo identificou 20 recomendações envolvendo medidas de prevenção e tratamento da úlcera da perna em pessoas com DF, bem como complementa algumas condutas apresentadas no manual “Doença falciforme - úlceras: prevenção e tratamento” do Ministério da Saúde, agregando, assim, novas recomendações sobre o manejo do paciente.

A pesquisa apresenta limitações como o fato da amostra ter sido composta exclusivamente por artigos internacionais, o que pode influenciar na definição e implementação de algumas recomendações pelos profissionais de saúde devido à precariedade de insumos em determinados serviços de saúde do Brasil; a ampliação do recorte temporal de dez anos em razão da escassez de publicações específicas atuais; além da inclusão de estudos de revisão como fonte de evidências. Essas fragilidades ocorreram pela insuficiência de estudos primários de desenho robusto, como o clínico randomizado controlado comparando intervenções para a prevenção e para o tratamento da úlcera da perna decorrente da DF.

REFERÊNCIAS

1. Kato GJ, Piel FB, Reid CD, Gaston MH, Ohene-Frempong K, Krishnamurti L et al. Sickle cell disease. *Nat. Rev. Dis. Primers*. 2018 [cited 2020 Apr 15]; 4(18010). DOI: <https://doi.org/10.1038/nrdp.2018.10>
2. Ladizinski B, Bazakas A, Mistry N, Alavi A, Sibbald RG, Salcido R. Sickle cell disease and leg ulcers. *Adv. Skin Wound Care*. 2012 [cited 2020 Apr 15]; 25(9):420-8. DOI: <https://doi.org/10.1097/01.ASW.0000419408.37323.0c>
3. AlDallal SM. Mini review: leg ulcers - a secondary complication of sickle cell disease. *Int. J. Gen. Med*. 2019 [cited 2020 Apr 15]; 12:279-82. DOI: <https://doi.org/10.2147/IJGM.S217369>
4. Piel PB, Steinberg MH, Rees DC. Sickle Cell Disease. *New England Journal of Medicine*. 2017 [cited 2020 Apr 15]; 376(16), 1561-73. DOI: <https://doi.org/10.1056/nejmra1510865>
5. Serjeant GR, Serjeant BE, Mohan JS, Clare A. Leg ulceration in sickle cell disease: medieval medicine in a modern world. *Hematol. Oncol. Clin. North Am*. 2005 [cited 2020 Apr 15]; 19(5):943-56. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.hoc.2005.08.005>
6. Kato GJ, Steinberg MH, Gladwin MT. Intravascular hemolysis and the pathophysiology of sickle cell disease. *J. Clin. Invest*. 2017 [cited 2020 Apr 15]; 127(3):750-60. DOI: <https://doi.org/10.1172/JCI89741>
7. Minniti CP, Kato GJ. How we treat sickle cell patients with leg ulcers. *Am. J. Hematol*. 2016 [cited 2020 Apr 15]; 91(1):22-30. DOI: <https://doi.org/10.1002/ajh.24134>
8. Singh AP, Minniti CP. Leg ulceration in sickle cell disease: an early and visible sign of end-organ disease. In: Inusa BPD, ed. *Sickle cell disease - pain and common chronic complications*. London, United Kingdom: InTech [cited 2020 Apr 15]; 2016:171-202. DOI: <https://doi.org/10.5772/64234>
9. Altman IA, Kleinfelder RE, Quigley JG, Ennis WJ, Minniti CP. A treatment algorithm to identify therapeutic approaches for leg ulcers in patients with sickle cell disease. *Int. Wound J*. 2016 [cited 2020 Apr 15]; 13(6):1315-24. DOI: <https://doi.org/10.1111/iwj.12522>
10. Ministério da Saúde (Br). Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. *Doença falciforme: úlceras: prevenção e tratamento*. Brasília: Ministério da Saúde, 2012. 80 p. [cited 2020 Apr 15]. Available from: <https://www.nupad.medicina.ufmg.br/wp-content/uploads/2016/12/Manual-Doenca-Falciforme-Ulceras-tratamento-e-prevencao.pdf>
11. Soares CB, Hoga LAV, Peduzzi M, Sangaleti C, Yonekura T, Silva DRAD. Revisão integrativa: conceitos e métodos utilizados na enfermagem. *Rev. Esc. Enferm. USP*. 2014 [cited 2020 Apr 15]; 48(2):335-45. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S0080-6234201400002000020>
12. Yawn BP, Buchanan GR, Afeniyi-Annan AN, Ballas SK, Hassell KL, James AH et al. Management of Sickle Cell Disease Summary of the 2014 Evidence-Based Report by Expert Panel Members. *JAMA*. 2014 [cited 2020 Apr 15]; 312(10):1033-48. DOI: <https://doi.org/10.1001/jama.2014.10517>

13. Senet P, Blas-Chatelain C, Levy P, Manea EM, Peschanski M, Mirault T et al. Factors predictive of leg-ulcer healing in sickle cell disease: a multicentre, prospective cohort study. *Br. J. Dermatol.* 2017 [cited 2020 Apr 15]; 177(1), 206-11. DOI: <https://doi.org/10.1111/bjd.15241>
14. National Institutes of Health (NIH). Evidence-based management of sickle cell disease: expert panel report 2014. National Institutes of Health - National Heart, Lung and Blood Institutes. 2014 [cited 2020 Mar 01]. Available from: https://www.nhlbi.nih.gov/sites/default/files/media/docs/sickle-cell-disease-report%202016_0.pdf
15. Martins A, Moreira DG, Nascimento EM, Soares E. Self-care for the treatment of leg ulcers in sickle cell anemia: nursing guidelines. *Esc. Anna Nery* 2013 [cited 2020 Apr 15]; 17(4):755-63. Available from: https://www.scielo.br/scielo.php?pid=S1414-81452013000400755&script=sci_arttext&tIng=en
16. National Health Service (NHS). Sickle cell disease in childhood standards and guidelines for clinical care. 2nd. Screening Programmes Sickle Cell and Thalassaemia. 2010. 91p [cited 2020 Mar 01]. Available from: https://assets.publishing.service.gov.uk/government/uploads/system/uploads/attachment_data/file/865778/WITHDRAWN_Sickle_Cell_Clinical-Standards-2010.pdf
17. Minniti CP, Delaney KM, Gorbach AM, Xu D, Lee CC, Malik N et al. Vasculopathy, inflammation, and blood flow in leg ulcers of patients with sickle cell anemia. *Am. J. Hematol.* 2014 [cited 2020 Apr 15]; 89(1):1-6. DOI: <https://doi.org/10.1002/ajh.23571>
18. Delaney K-M H, Axelrod KC, Buscetta A, Hassell KL, Adams-Graves PE, Seamon C et al. Leg ulcers in sickle cell disease: current patterns and practices. *Hemoglobin.* 2013 [cited 2020 Apr 15]; 37(4): DOI: <https://doi.org/10.3109/03630269.2013.789968>
19. Martí-Carvajal AJ, Knight-Madden JM, Martínez-Zapata MJ. Interventions for treating leg ulcers in people with sickle cell disease. *Cochrane Database Syst. Rev.* 2014 [cited 2020 Apr 15]; 8(12). DOI: <https://doi.org/10.1002/14651858.CD008394.pub3>
20. Ogunkeyede AO, Babalola OA, Ilesanmi OS, Odetunde AB, Aderibigbe R, AdebayoW et al. Chronic leg ulcers in patients with sickle cell anemia: experience with compression therapy in Nigeria. *Nigerian J. Plast. Surg.* 2017 [cited 2020 Apr 15]; 13(2):50-5. DOI: https://doi.org/10.4103/njps.njps_16_17
21. Ministério da Saúde (Br). Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. Departamento de Ciência e Tecnologia Diretrizes metodológicas. Sistema GRADE – manual de graduação da qualidade da evidência e força de recomendação para tomada de decisão em saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2014. 72p. [cited 2020 Apr 15]. Available from: http://bvsm.sau.gov.br/bvs/ct/PDF/diretriz_do_grade.pdf
22. Galvão TF, Pansani TSA, Harrad D. Principais itens para relatar Revisões sistemáticas e Meta-análises: a recomendação PRISMA. *Epidemiol. Serv. Saúde.* 2015 [cited 2020 Apr 15]; 24(2):335-42. DOI: <https://doi.org/10.5123/S1679-49742015000200017>
23. Ndiaye M, Niang SO, Diop A, Diallo M, Diaz K, Ly F et al. Leg ulcers in sickle cell disease: a retrospective study of 40 cases. *Annales de dermatologie et de vénéréologie.* 2016 [cited 2020 Apr 15]; 143:103-7. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.annder.2015.12.004>
24. Cardoso, LV, Godoy JMP, Godoy MFG, Czorny RCN. Terapia compressiva: bota de Unna aplicada a lesões venosas: uma revisão integrativa da literatura. *Rev. esc. enferm. USP.* 2018 [cited 2020 Apr 15]; 52:e03394. DOI: <https://doi.org/10.1590/s1980-220x2017047503394>
25. Harries RL, Bosanquet DC, Harding KG. Wound bed preparation: TIME for an update. *Int. Wound J.* 2016 [cited 2020 Apr 15]; 13 (suppl. S3):8-14. DOI: <https://doi.org/10.1111/iwj.12662>
26. Sibbald RG, Coutts P. Woo ky. Reduction of bacterial burden and pain in chronic wounds using a new polyhexamethylene biguamide antimicrobial foam dressing-clinical trial results. *Adv. Skin Wound care.* 2011 [cited 2020 Apr 15]; 24(2):78-84. DOI: <https://doi.org/10.1097/01.ASW.0000394027.82702.16>
27. Kranke P, Bennett MH, Martyn-St James M, Schnabel A, Debus SE, Weibel S. Hyperbaric oxygen therapy for chronic wounds. *Cochrane Database Syst. Rev.* 2015 [cited 2020 Apr 15]; CD004123. DOI: <https://doi.org/10.1002/14651858.cd004123.pub4>
28. Jean-Benoît Monfort JB, Senet P. Leg Ulcers in Sickle-Cell Disease: Treatment Update. *Adv. Wound Care.* 2020 [cited 2020 Apr 15]; 9(6): 348-56. DOI: <https://doi.org/10.1089/wound.2018.0918>