



## O ITINERÁRIO TERAPÊUTICO DA CRIANÇA COM DOENÇA FALCIFORME<sup>1</sup>

Thaís Costa Nascimento Petri\*  
Luciana de Cassia Nunes Nascimento\*\*  
Jéssica Renata Bastos Depianti\*\*\*  
Léia Damasceno de Aguiar Brotto\*\*\*\*  
Mariana Rabello Laignier\*\*\*\*\*  
Marcia Valeria de Souza Almeida\*\*\*\*\*

### RESUMO

**Objetivo:** conhecer o itinerário terapêutico da criança com doença falciforme acompanhada em um ambulatório de hematologia de um hospital público infantil. **Método:** pesquisa qualitativa realizada em um ambulatório de hematologia pediátrica de um hospital público do estado do Espírito Santo. A coleta dos dados ocorreu no período de janeiro a junho de 2019 por meio da entrevista semiestruturada com 10 familiares da criança com doença falciforme. Os dados foram submetidos à Análise Temática. **Resultados:** o itinerário terapêutico se inicia a partir da descoberta da doença e encaminhamento aos serviços de saúde especializados. Os participantes relataram o conhecimento sobre a crise e quais os locais de atendimento que levam a criança para ser atendida. Além disso, houve relato quanto à frequência de consultas e o acesso ao serviço, demonstrando não terem dificuldade com ele e estarem satisfeitos com o atendimento prestado. **Considerações finais:** o estudo revelou um itinerário terapêutico no qual a criança perpassa por serviços de saúde gerais no momento do diagnóstico e é encaminhada para o serviço especializado, na rede de atenção à saúde secundária, para seguimento do seu tratamento e prevenção das complicações. Além disso, os serviços de saúde são eficazes, porém centralizados.

**Palavras-chave:** Anemia falciforme. Criança. Terapêutica. Saúde da Criança.

### INTRODUÇÃO

No Brasil, a cada ano, nascem cerca de 3.500 crianças portadoras de Doença Falciforme (DF), das quais 20% morrem antes dos 5 anos de idade, sobretudo quando não recebem assistência regular da equipe de saúde<sup>(1)</sup>. Trata-se de um agravo que torna complexa a vida das crianças e adolescentes com doença falciforme e suas famílias, pois resulta em uma peregrinação entre serviços de saúde de complexidades diferentes devido as suas necessidades de atenção à saúde, além de interferir no desenvolvimento adequado<sup>(2)</sup>.

Dos estados do Brasil, a Bahia é o local com maior incidência de DF, onde a cada 650 nascidos vivos 1 é diagnosticado com a doença. Enquanto em outros, como o Rio de Janeiro, a proporção é de 1: 1.300. A taxa nos estados de

Pernambuco, Maranhão, Minas Gerais e Goiás é de: 1.400. Já no Espírito Santo é de 1: 1.800. Nos estados sulistas, temos Rio Grande do Sul, 1: 11.000, Santa Catarina e Paraná, 1: 13.500<sup>(1)</sup>.

Devido à grande relevância epidemiológica e clínica, o diagnóstico precoce da DF na criança é essencial para que se iniciem o tratamento adequado e os cuidados apropriados de forma antecipada. Assim sendo, para o seu manejo, prevenção de incapacidades e óbitos, o Ministério da Saúde (MS) recomenda a realização do teste do pezinho, regulamentado por meio do Programa Nacional de Triagem Neonatal MS/GM nº 2.048, de 3 de setembro de 2009<sup>(1)</sup>.

De acordo com um estudo que analisou o perfil das internações de pacientes com DF no estado do Espírito Santo, durante o período de 2001 a 2010, 29,7% das internações foram de

<sup>1</sup>Este manuscrito é parte integrante do Projeto "Formação de Núcleo Estadual de Educação Permanente em Doença Falciforme" desenvolvido pelo Departamento de Enfermagem da Universidade Federal do Espírito Santo.

\*Enfermeira. Universidade Federal do Espírito Santo Instituição - UFES. Vitória, Espírito Santo, Brasil. E-mail: thaiscost@hotmail.com ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-8354-0683>

\*\*Enfermeira Pediatra. Doutora em Enfermagem pela Universidade Federal do Rio de Janeiro - UFRJ. Professora do Departamento de Enfermagem da UFES. Vitória, Espírito Santo, Brasil. E-mail: lonascimento@yahoo.com.br ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-4947-5480>

\*\*\*Enfermeira Pediatra. Doutoranda em Enfermagem pela UFRJ. Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. E-mail: jrbdepiani@gmail.com ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-9157-3159>

\*\*\*\*Enfermeira. Doutora em Enfermagem pela UFRJ. Professora do Departamento de Enfermagem da UFES. Vitória, Espírito Santo, Brasil. E-mail: leiabrotto@gmail.com ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-7355-9479>

\*\*\*\*\*Enfermeira. Doutora em Enfermagem pela UFRJ. Professora do Departamento de Enfermagem da UFES. Vitória, Espírito Santo, Brasil. E-mail: marianar12000@hotmail.com ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-8493-872X>

\*\*\*\*\*Enfermeira. Doutora em Enfermagem pela UFRJ. Professora do Departamento de Enfermagem da UFES. Vitória, Espírito Santo, Brasil. E-mail: souzamarcia30@yahoo.com.br ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-1318-7084>

crianças na faixa etária de até 4 anos. Já o tempo de permanência no hospital de até 4 dias foi mais frequente entre crianças até 9 anos e superior a 4 dias para os adolescentes acima de 15 anos. Além disso, a maior frequência de internações e óbitos ocorreu na capital (Vitória), seguida da cidade de São Mateus<sup>(3)</sup>, o que pode justificar os dados, uma vez que se configura em um município próximo da divisa com o estado da Bahia.

Assim, desde o aparecimento dos primeiros sinais e sintomas de adoecimento até a constatação diagnóstica precoce ou tardia da doença, existe um caminho a ser trilhado pela criança e sua família. Esse percurso, influenciado pelas práticas individuais e socioculturais, na tentativa de solucionar os impasses da saúde da criança, é denominado itinerário terapêutico<sup>(4)</sup>.

No que tange à DF, pesquisas sobre o itinerário terapêutico na busca de atenção à saúde têm contribuído para a compreensão do desempenho perante o cuidado, bem como a forma de andamento e utilização dos serviços de saúde<sup>(5-6)</sup>. Entretanto, os caminhos trilhados, por vezes, são distintos e não coincidem necessariamente com esquemas ou fluxos predeterminados pelo sistema de saúde<sup>(4)</sup>. Cabe destacar que as diretrizes básicas da linha de cuidado à pessoa com DF estabelecem que a Atenção Básica deve ser a porta de entrada para o cuidado e atendimento em saúde e, conseqüentemente, direcionar para o atendimento adequado na rede de serviços<sup>(1)</sup>, de acordo com a necessidade de cada criança.

Dessa forma, quando o trajeto é realizado de modo inadequado, pode levar a um diagnóstico tardio, diminuindo as chances de recuperação e aumentando os riscos de sequelas e óbito. Assim, faz-se necessário conhecer o caminho das famílias de crianças com DF para melhor atendê-las, minimizando as possíveis complicações e proporcionando uma melhor qualidade de vida para ambas. Refletindo sobre o exposto, surgiu a seguinte questão norteadora: como se deu o itinerário terapêutico da criança com doença falciforme acompanhada no ambulatório de hematologia? Dado isso, este estudo teve como objetivo conhecer o itinerário terapêutico da criança com doença falciforme acompanhada em um ambulatório de hematologia de um hospital

público infantil.

Nesse sentido, a produção de conhecimento nessa área é importante para, além de apresentar a configuração do serviço atualmente prestado às crianças com DF, subsidiar a construção de práticas integradas, de forma sistemática e longitudinal, proporcionando acesso e vínculo, cujos impactos incidirão na qualidade de vida desses sujeitos e suas famílias. No que tange à enfermagem, poderá contribuir para nortear ações de educação em saúde e capacitação profissional com vistas a melhorar o fluxo de atendimento dessas crianças.

## MÉTODO

Trata-se de um estudo de abordagem qualitativa<sup>(7)</sup> realizado em um ambulatório de hematologia pediátrica de um hospital público infantil do estado do Espírito Santo. O cenário do estudo foi escolhido por se tratar de uma instituição pública que é referência no diagnóstico e acompanhamento de crianças e adolescentes com DF no estado.

Participaram do estudo 10 familiares da criança com DF na faixa etária de 0 a 12 anos, como pai, mãe e avó, de acordo com os seguintes critérios: familiares e/ou responsáveis pelas crianças, presentes durante a consulta da criança na referida instituição; e responsáveis pelo cuidado direto da criança. Não participariam aqueles cuja sua criança apresentasse alguma intercorrência clínica durante a coleta dos dados.

A inclusão de novos participantes foi encerrada de acordo com os critérios de saturação teórica. Esta ocorre quando novos elementos deixam de surgir dos dados coletados, pois, supostamente, foi atingido o adensamento teórico possível, com base nos dados empíricos disponíveis e nos atributos analíticos e interpretativos dos pesquisadores<sup>(8)</sup>, sendo assim necessário para cumprir o rigor metodológico na produção de conhecimento científico<sup>(9)</sup>.

A coleta dos dados foi realizada no período entre janeiro e junho de 2019 por meio de um roteiro de entrevista semiestruturada com perguntas abertas que tinham relação com a manutenção da saúde da criança que convive com a DF: o que você sabe sobre a doença falciforme? Como foi feito o diagnóstico da

criança? Fale sobre o caminho que você percorreu para buscar ajuda quando percebeu algo diferente com a criança. E hoje em dia, onde você busca apoio para manter a saúde da criança? Quais as facilidades e dificuldades encontradas para manter a saúde da criança desde diagnóstico até o momento? Destaca-se que outros questionamentos surgiram à medida que a entrevista era conduzida. Os dados foram coletados por pesquisadora única, em uma sala cedida do próprio ambulatório.

As entrevistas foram gravadas com auxílio de um gravador de voz do celular de uma das pesquisadoras e posteriormente transcritas na íntegra. As entrevistas duraram 13 minutos em média. Os dados obtidos foram submetidos à técnica de Análise Temática que se desdobra em três etapas: pré-análise; exploração do material e tratamento dos dados; inferência e interpretação<sup>(7)</sup>. Dos dados empíricos emergiu a unidade temática: Itinerário terapêutico na doença falciforme: da descoberta da doença ao acompanhamento ambulatorial.

Este estudo é parte do projeto “Formação de Núcleo Estadual de Educação Permanente em Doença Falciforme”. Todos os aspectos éticos desta pesquisa foram respeitados de acordo com a Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde, sendo aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Centro de Ciências da Saúde da Universidade federal do Espírito Santo, sob o parecer nº 3.073.499 e CAAE nº 03108918.9.00005060. Para garantir o anonimato dos participantes, utilizou-se o sistema alfanumérico com a letra E para “entrevistado”, seguida de numeração conforme a ordem cronológica.

## RESULTADOS

### Da descoberta da doença ao acompanhamento ambulatorial

A trajetória da maioria das crianças com DF iniciou-se a partir do seu diagnóstico por meio do teste do pezinho e, após sua confirmação, foram encaminhadas para a Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais (APAE) e para o hospital infantil de referência, conforme se verifica nas falas a seguir:

Quando ele nasceu, eles fazem o teste do pezinho

na maternidade. Daí quando levamos ele, a moça {médica} falou que ele tinha anemia falciforme e já tinha encaminhado para APAE. (E4)

Ele fez o teste do pezinho na maternidade. Depois de 45 dias que a gente o levou no posto de saúde a moça falou que ele tinha anemia falciforme e já tinha encaminhamento para APAE e de lá encaminharam para o hospital infantil. (E8)

Deu alteração no exame de pezinho dele. Chegando lá {APAE} ela falou que tinha uma doença chamada anemia falciforme, a gente nunca tinha ouvido falar. (E1)

Cabe destacar que um participante relatou que o diagnóstico em sua criança foi dado apenas aos 8 meses, pois ainda não tinha sido feito o teste do pezinho, sendo este realizado após apresentar uma complicação pela primeira vez:

Aos 8 meses, quando ele passou mal pela primeira vez. Com 8 meses eu não tinha o teste do pezinho. Foi feito outro teste do pezinho e foi constatado que ele era portador da anemia falciforme. (E6)

Já outro relata que o teste do pezinho não diagnosticou a DF, apenas o traço falciforme. Todavia, após a criança ter sido internada devido a alguma complicação importante, no hospital foi realizada nova investigação, obtendo-se, então, a confirmação da doença:

Foi feito o teste do pezinho e deu que ela tinha o traço falciforme. Porém ela ficava bastante doente. Aqui {hospital} foi que fizeram vários exames e descobriram que ela tem anemia falciforme e não o traço. (E10)

Diante da confirmação da doença falciforme, a maioria dos participantes mencionou seguir com acompanhamento da criança sem dificuldades. Ademais, relatou que todas as necessidades de saúde da criança foram atendidas adequadamente, sendo bem atendidas nos serviços de saúde pelos quais passaram:

Não! Nunca tive dificuldade a nada. Sempre fui muito bem atendida, muito fácil as coisas dele daqui. Não tenho o que reclamar não. (E6)

Não, ele já foi operado de pedra na vesícula, já fez exame na cabeça. Tudo aqui no hospital infantil. (E5)

Fomos muito bem recebidos tanto na APAE, quanto aqui no hospital. Todas as nossas dúvidas sempre foram esclarecidas. Não temos o que reclamar. (E7)

Um participante relatou dificuldade no acesso ao serviço de saúde especializado antes do diagnóstico pelo fato da equipe de saúde não saber o que sua criança tinha. No entanto, ao receber o diagnóstico e ser encaminhada ao serviço de referência, refere ter recebido a assistência necessária:

No início sim, devido ao fato de não saberem o que ela tinha. [...], mas depois que entramos no hospital infantil foi maravilhoso. Aqui {hospital} sempre tivemos toda assistência. Não tenho o que reclamar. **(E10)**

No que tange à frequência das consultas realizadas, os participantes do estudo referiram desde consultas quinzenais até semestrais. Contudo, dado um tempo, as consultas vão se espaçando:

Todo mês. Às vezes de 15 em 15 dias. **(E4)**

No início foi de 30 em 30 dias. Foi espaçando as consultas, 2 meses, 3 meses. Hoje eu venho aqui coisa de 5, 6 meses. No máximo que eu venho mais rápido é coisa de 4 meses. **(E2)**

Por outro lado, as crianças também necessitam acessar os serviços de saúde diante das complicações decorrentes da doença falciforme e, segundo os participantes do estudo, a dor é o principal fator que faz com que essa busca aconteça. Além disso, destacam-se também a palidez, o cansaço, a febre, mãos e os pés inchados:

Os sintomas são dores. Eu lembro mais da dor. **(E10)**

Dores nos punhos por causa da passagem de sangue. **(E9)**

Ele ficou pálido, muito cansado. **(E6)**

Febre, cansadinho, dor no corpo. **(E4)**

Pezinho inchado, a mãozinha. **(E1)**

Nesse contexto das complicações, os participantes informaram que o local onde costumam ir quando as crianças apresentam uma crise falcêmica é o próprio serviço no qual elas realizam acompanhamento, local do presente estudo. Porém, algumas vezes, também foram a hospitais que atendiam ao plano de saúde da família:

Hospital Infantil! **(E3, E10)**

A primeira vez eu o levei foi no infantil

{hospital}. As outras vezes nós usamos plano de saúde. **(E4)**

Para os participantes que não moram no capital do estado, eles buscam levar sua criança no hospital de referência próximo a sua cidade. Porém, quando ela apresenta uma crise leve, não precisam se deslocar para buscar atendimento:

Esse ano, graças a Deus, ele teve uma pequena crise. Não precisou ir para o hospital x {hospital da cidade vizinha}, deu jeito lá em Conceição da Barra mesmo. **(E5)**

## DISCUSSÃO

A descoberta da doença, na maior parte dos casos apresentados neste estudo, ocorreu por meio da triagem neonatal e as crianças logo foram encaminhadas para instituições de referência como a APAE e/ou o hospital infantil da região. Esse momento representou o ponto de partida para a busca da manutenção da saúde da criança no contexto da doença falciforme.

Os dados apresentados vão ao encontro de um estudo acerca do itinerário terapêutico de crianças quilombolas com DF. Nessa pesquisa, as mães referiram que o diagnóstico se deu a partir do teste do pezinho e que fazem acompanhamento da doença na APAE. Porém, elas enfatizaram que alguns procedimentos, como coleta de sangue e consulta de puericultura, poderiam ser feitos na Unidade Básica de Saúde por ser mais próximo da sua residência<sup>(5)</sup>.

É importante salientar que o teste do pezinho se tornou obrigatório em todo o país, em 1992. Ele é uma ação preventiva que permite diagnosticar doenças genéticas e infecciosas assintomáticas no período neonatal, possibilitando a instituição do tratamento precoce específico e o acompanhamento dos casos. Em 2001, o Programa Nacional de Triagem Neonatal foi criado pelo MS, atingindo uma cobertura média nacional de 83,6% em 2015<sup>(10)</sup>. Assim, quanto mais precocemente a criança for diagnosticada, melhor será o seu prognóstico, uma vez que o diagnóstico precoce permite o preparo adequado da família para o manejo da doença e prevenção dos seus agravos.

A literatura deixa claro que o diagnóstico precoce parece ter um importante papel na prevenção da morbimortalidade por doenças

falciformes, confirmando a necessidade do fortalecimento do Programa de Triagem Neonatal para que haja uma cobertura mais ampla em todo o território nacional<sup>(10)</sup>.

Mesmo sendo preconizado que o teste do pezinho seja feito o mais próximo do nascimento, um participante deste estudo relatou que sua criança só fez o teste aos 8 meses devido a uma intercorrência com o filho, sendo diagnosticada tardiamente com DF. Esses dados corroboram com uma pesquisa que teve como depoentes adultos com DF acerca do seu itinerário terapêutico. Nesta, um dos participantes cujo pseudônimo era Bamba relatou que foi diagnosticado apenas aos 3 anos e 9 meses, pois achavam que era hepatite<sup>(6)</sup>.

O diagnóstico tardio é, portanto, aquele realizado no período pós-neonatal e destinado às pessoas em qualquer faixa etária. Uma vez confirmado, a pessoa ou a família (no caso de menores) deverá receber a informação adequada do profissional médico que solicitou o exame e, a seguir, ser encaminhada ao serviço especializado e mantido seu vínculo com a unidade básica de saúde (UBS), caso haja. Nessa etapa, o médico poderá orientar sobre a situação genética e oferecer a possibilidade do diagnóstico à família. Vale ressaltar também que tem sido frequente o diagnóstico em adultos já na vida reprodutiva, após a maior visibilidade que a doença alcançou nos últimos anos<sup>(1)</sup>.

No contexto do diagnóstico, em geral, destaca-se a atuação do profissional de saúde que o realiza, pois é fundamental que este tenha o conhecimento sobre a doença e repasse as informações necessárias de forma clara aos pais<sup>(2)</sup>.

Outro participante mencionou que sua criança fez o teste ainda no hospital, porém acusou que ela tinha traço falciforme, sendo realmente diagnosticada com a doença apenas mais tarde diante das intercorrências apresentadas.

O Traço falciforme é uma condição genética na qual o portador herda de um dos pais o gene da Hemoglobina A e do outro a Hemoglobina S, o que o torna geneticamente HbAS, uma vez que a Hemoglobina normal é dada por HbA e HbS, sendo esta a Hemoglobina anormal em forma de foice<sup>(11)</sup>, ou seja, a pessoa com traço falciforme não tem a doença, mas é fundamental que conheça a sua condição genética para que no

futuro tenha condições de fazer escolhas conscientes em relação à sua saúde sexual e reprodutiva.

Além do “teste do pezinho”, o diagnóstico para DF pode ser realizado em um momento posterior por meio de um exame laboratorial chamado eletroforese da hemoglobina, no qual é detectado o tipo de hemoglobina presente no sangue<sup>(12)</sup>. Dado isso, é necessário que em caso de suspeita da DF o médico solicite exames complementares para confirmação do real diagnóstico o mais precoce possível.

Os participantes informaram que não encontraram dificuldade de acesso aos serviços de saúde e ainda relataram satisfação no atendimento, tendo sido atendidas todas as necessidades de saúde da criança. Apenas um se queixou que foi difícil o acesso quando ainda estava investigando a doença da criança, mas que depois de confirmado a DF não teve problemas.

Nesse sentido, dados demonstram um esforço para o cumprimento das diretrizes da Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias quanto a um atendimento integral e multidisciplinar<sup>(13)</sup> têm sido implementadas na prática, no local onde o estudo foi realizado. Sendo assim, faz-se necessário ter cautela para não generalizar esses dados, considerando que a outra instituição pública de referência para crianças com doença falciforme fica na mesma região do local do estudo e, em outros locais, sobretudo no interior do estado, há carência de serviços de saúde especializados nessa área.

Divergindo desses resultados, um estudo realizado no Sul do Brasil revelou crianças e adolescentes enfrentando uma realidade bem diferente, como a falta de integração na rede de atenção à saúde<sup>(2)</sup>,

O acesso da pessoa com doença falciforme aos serviços de saúde deve ocorrer, preferencialmente, por meio da Estratégia Saúde da Família, que é considerada a porta de entrada prioritária para todo o sistema de saúde, assumindo o papel de coordenação do cuidado e também responsável pelo encaminhamento do paciente aos demais níveis de atenção, idealmente organizados em redes assistenciais integradas<sup>(2,14)</sup>. Entretanto, o que se destaca é que o acesso das pessoas com doença falciforme à

atenção primária é reduzido pelo fato de procurarem diretamente a atenção secundária, representada, em muitos casos, pelo hemocentro<sup>(15)</sup> ou outro local de referência que não a atenção básica.

A procura pela atenção secundária ocorre, historicamente, pelo fato de o tratamento da doença falciforme ser percebido como complexo e de competência exclusiva dos hemocentros. Assim, os profissionais dos demais níveis de assistência podem desconhecer ou ignorar as pessoas com a doença, fazendo com que o paciente reconheça somente os centros hematológicos como locais para cuidar da sua saúde<sup>(15)</sup>.

Corroborando os dados supracitados, encontra-se eco na invisibilidade da doença falciforme durante décadas, o que vai, além disso, escancarar a fragilidade das políticas do Estado, uma vez que põe em risco a vida das pessoas com doença falciforme ao impedir que sejam vistas como sujeitos de direitos, e não como um corpo doente a ser prevenido em uma prática eugenista<sup>(16)</sup>.

Os relatos dos participantes deste estudo revelaram a periodicidade das consultas das crianças com DF desde o início do diagnóstico e se espaçando conforme a idade e o estado de saúde delas. Assim, quando a assistência é iniciada já nos primeiros meses de vida, o programa preventivo proposto, geralmente ambulatorial, inclui retornos periódicos para a monitorização do crescimento e desenvolvimento; introdução de familiares em programas educativos sobre fisiopatologia, consequências e limitações decorrentes da doença, alternativas terapêuticas, padrão de hidratação e alimentação desejável e expectativas de crescimento e desenvolvimento; estratégias de convivência familiar reduzindo superproteção e estimulando independência da criança<sup>(17-18)</sup>.

Quando a doença falciforme é identificada em determinada pessoa, esta precisa de acompanhamento de saúde regular e adequado, de acordo com as condutas definidas pelo MS. A equipe de saúde necessita de conhecimentos relativos à DF e, com base neles, orientar a pessoa e/ou sua família a identificar rapidamente os sinais de gravidade da doença e buscar tratamento imediato, assim como ser informada

dos cuidados do dia a dia e das medidas de prevenção<sup>(19)</sup>. Quando isso não acontece, a insatisfação e a baixa credibilidade em relação ao serviço prestado podem comprometer o processo de acompanhamento da doença e fragilizar o vínculo entre usuário e serviço<sup>(20)</sup>.

Com isso, é possível ver que se tratando de criança, quando a morbimortalidade é maior, o período de retorno às consultas pode ser menor. Além disso, deve-se levar em consideração que cada paciente reage ao tratamento de uma forma, sendo assim necessário traçar um itinerário terapêutico singular para cada usuário, bem como o conhecimento que tem a respeito da DF para intervir e prevenir suas complicações e orientar o local de atendimento.

Dentre as manifestações clínicas da DF, a mais relatada pelos participantes foi a dor, porém, segundo eles, as crianças também apresentaram palidez, cansaço, febre e inchaço nas mãos e nos pés. A crise algica ou crise vaso-oclusiva é a demonstração mais comum da doença falciforme e decorre da deformação das hemácias, o que interfere no fluxo do sangue, fazendo-as aderir à parede do vaso sanguíneo, e acarreta crises dolorosas e lesão tecidual que pode ser crônica e progressiva<sup>(1)</sup>.

Ademais, o caminho a ser percorrido pelas famílias para enfrentar a complexidade dos sintomas e complicações, além de recorrentes hospitalizações, acaba modificando o cotidiano das crianças e de suas famílias, pois a condição crônica envolve, muitas vezes, tratamentos prolongados que se estendem para o domicílio e ocorrem de forma imprevisível, sobrecarregando os familiares e mais intensamente o cuidador. Desse modo, cada família, enquanto uma unidade, responde de diferentes modos à doença crônica<sup>(21)</sup>.

Como limitação do estudo, destaca-se a realização em apenas uma instituição, o que não permitiu conhecer o itinerário terapêutico de famílias de crianças com DF que são atendidas em outros cenários de saúde públicos e privados. Nesse sentido, recomenda-se a realização de outros estudos para ampliação e comparação dos resultados.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

O estudo revelou um itinerário terapêutico no

qual a criança perpassa por serviços de saúde gerais no momento do diagnóstico e é encaminhada para o serviço especializado, na rede de atenção à saúde secundária, para seguimento do seu tratamento e prevenção das complicações.

Os resultados apontaram que, no Espírito Santo, o acesso a esses serviços de saúde é eficaz e adequado segundo os participantes, porém centralizado na Grande Vitória, o que pode ser um dificultador de acesso para as crianças que residem no interior, mas também pode mascarar a realidade dos demais serviços de saúde. Dessa forma, o estudo demonstrou a necessidade de investimento na descentralização

da assistência para facilitar o acesso mais rápido da criança diante de uma crise, principalmente no interior.

Além disso, recomendam que os profissionais de saúde envolvidos com essa clientela se mobilizem para um atendimento integral com a inclusão da criança e sua família no planejamento e prestação do cuidado desde o diagnóstico. Nesse contexto, destaca-se que a importância cada vez maior de investimento e capacitação profissional para que o diagnóstico seja feito conforme preconizado, uma vez que em alguns casos ele é feito tardiamente, comprometendo a qualidade de vida.

---

## THE THERAPEUTIC ITINERARY OF THE CHILD WITH FALCIFORM DISEASE

### ABSTRACT

**Objective:** to know the therapeutic itinerary of the child with a sickle cell disease monitored in a hematology clinic of a public children's hospital. **Method:** this is qualitative research carried out in a pediatric hematology clinic of a public hospital in the state of Espírito Santo. Data collection was held from January to June 2019 through semi-structured interviews with 10 family members of the child with a sickle cell disease. We submitted the data to the Thematic Analysis. **Results:** the therapeutic itinerary begins with the discovery of the disease and referral to specialized health services. The participants reported their knowledge of the crisis and the places of care to which they take the child to be attended. Also, there was a report regarding the frequency of consultations and access to the service, showing that they have no difficulty with it and are satisfied with the service provided. **Final considerations:** the study revealed a therapeutic itinerary in which the child goes through general health services at the time of diagnosis and is referred to the specialized service, in the secondary health care network to monitor his treatment and prevent complications. The health services are also effective, yet centralized.

**Keywords:** Anemia, sickle cell. Child. Therapeutics. Child health.

---

## EL ITINERARIO TERAPÉUTICO DEL NIÑO CON ANEMIA FALCIFORME

### RESUMEN

**Objetivo:** conocer el itinerario terapéutico del niño con anemia falciforme acompañado en un centro ambulatorio de hematología de un hospital público infantil. **Método:** investigación cualitativa realizada en un centro ambulatorio de hematología pediátrica de un hospital público del estado de Espírito Santo-Brasil. La recolección de los datos ocurrió en el período de enero a junio de 2019 por medio de entrevista semiestructurada con 10 familiares del niño con anemia falciforme. Los datos fueron sometidos al Análisis Temático. **Resultados:** el itinerario terapéutico se inicia a partir del descubrimiento de la enfermedad y el encaminhamiento a los servicios de salud especializados. Los participantes relataron el conocimiento sobre la crisis y cuáles los lugares de atención que llevan al niño para ser atendido. Asimismo, hubo relato sobre la frecuencia de consultas y el acceso al servicio, demostrando no tener dificultad con él y que están satisfechos con la atención prestada. **Consideraciones finales:** el estudio reveló un itinerario terapéutico en el cual el niño pasa por servicios de salud generales en el momento del diagnóstico y es encaminhado para el servicio especializado, en la red de atención a la salud secundaria, para la continuación de su tratamiento y la prevención de las complicaciones. Además, los servicios de salud son eficaces, pero centralizados.

**Palabras clave:** Anemia de células falciformes. Niño. Terapéutica. Salud del niño.

---

### REFERÊNCIAS

1. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Doença falciforme: Diretrizes básicas da linha de cuidado. Brasília: Ministério da Saúde [on-line]. 2015 [citado em 05 out 2019]. Disponível em: [http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca\\_falciforme\\_diretrizes\\_basicas\\_linha\\_cuidado.pdf](http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca_falciforme_diretrizes_basicas_linha_cuidado.pdf).
2. Borges AR, Gabatz RIB, Milbrath VM, Schwartz E, Vaz JC. Caracterização de crianças e adolescentes com anemia

falciforme e os serviços de saúde que utilizam. Cienc Cuid Saude. 2018; 17(3):e43564. DOI: 10.4025/cienccuidsaude.v17i3.4356

3. Sabino MF, Gradella DBT. Perfil epidemiológico de pacientes internados por doença falciforme no estado do Espírito Santo, Brasil (2001-2010). Rev. Bras. Pesq. Saúde [on-line]. 2016 abr/jun [citado em 05 out 2019] 18(2): 35-41. Disponível em: <http://www.publicacoes.ufes.br/RBPS/article/viewFile/15082/10684>

4. Cabral ALLV, Martínez-Hemández A, Andrade EIG, Cherchiglia ML. Itinerários terapêuticos: o estado da arte da produção científica no Brasil. *Ciênc. saúde coletiva*. 2011; 16(11):4433-4442. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S1413-81232011001200016>
5. Martins LA, Silva TCC, Santos HAS, Aguiar ACSA, Whitaker COM, Camargo CL. Itinerário terapêutico de crianças quilombolas com doença falciforme. *Cienc Cuid Saude*. 2019; 18(2):e45177. DOI: 10.4025/ciencucidsaude.v18i2.45177
6. Vilela R, Caldas L, Correia B, Almeida A, Silva MA, Santos SJ. A integralidade do cuidado em saúde na doença falciforme: uso de itinerário terapêutico no apoio à pesquisa qualitativa avaliativa. *Atas CIAIQ* [on-line]. 2019 [citado em 13 out 2019]; 2. Disponível em: <https://proceedings.ciaiq.org/index.php/CIAIQ2019/article/view/2146>.
7. Minayo MCS. O desafio do conhecimento: pesquisa qualitativa em saúde. 14ª ed. São Paulo: Hucitec; 2014.
8. Fontanella BJB, Luchesi BM, Saidel MGB, Ricas J, Turato ER, Melo DG. Amostragem em pesquisas qualitativas: proposta de procedimentos para constatar saturação teórica. *Cad. Saúde Pública*. 2011; 27(2): 388-394. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S0102-311X2011000200020>.
9. Nascimento LCN, Souza TV, Oliveira ICS, Moraes JRMM, Aguiar RCB, Silva LF. Saturação teórica em pesquisa qualitativa: relato de experiência na entrevista com escolares. *Rev. Bras. Enferm*. 2018; 71(1):228-233. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/0034-7167-2016-0616>.
10. Bruzaguini MV, Viana MC. Doença falciforme e o teste do pezinho: implicações para a saúde pública. *Rev. Bras. Pesq. Saúde*. 2018; 20(3):4-6. DOI: <https://doi.org/10.21722/rbps.v20i3.24494>
11. Azar S, Wong TE. Sickle Cell Disease. *Medical Clinics of North America*. 2017; 101(2): 375-393. DOI: 10.1016/j.mcna.2016.09.009
12. Petto J, Sacramento MS, Silva VC, Mata CS, Cordeiro ALL, Santos ACN. Conhecimento dos pacientes com doença falciforme acerca do tratamento fisioterapêutico. *Rev Pesq Fisio*. 2018;8(4):505-510. DOI: 10.17267/2238-2704rpf.v8i4.2145.
13. Brasil. Ministério da Saúde. Portaria nº 1.018/GM, de 1º de julho de 2005. Institui no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Atenção Integral as Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias. *Diário Oficial da União* de 04/07/2005 [on-line]. [citado em 11 out 2019]; Seção 1, (126). Disponível em: [http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2005/prt1018\\_01\\_07\\_2005.html](http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2005/prt1018_01_07_2005.html)
14. Moraes LX, Bushatsky M, Barros MBSC, Barros BR, Bezerra MGA. Sickle cell disease: perspectives on the assistance provided in primary attention. *J. res.: fundam. Care online*. 2017; 9(3):768-775. DOI: 10.9789/2175-5361.2017.v9i3.768-775.
15. Gomes LMX, Pereira IA, Torres HC, Caldeira AP, Viana MB. Access and care of individuals with sickle cell anemia in a primary care servisse. *Act Paul Enferm*. 2014; 27(4):348-355. doi: <http://dx.doi.org/10.1590/1982-0194201400058>
16. Silva GS, Mota CS, Trad LAB. Racismo, eugenia e doença falciforme: o caso de um programa de triagem populacional. *Reciis – Rev Eletron Comun Inf Inov Saúde*. 2020;14(2):355-71. DOI: [rg/10.29397/reciis.v14i2.1881](https://doi.org/10.29397/reciis.v14i2.1881)
17. Brasil. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA), manual de diagnóstico e tratamento de doenças falciformes. Brasília: ANVISA [on-line]. 2002 [citado em 13 out 2019]. Disponível em: <http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/anvisa/diagnostico.pdf>
18. Souza JM, Rosa PEL, Souza RL, Castro GFP. Fisiopatologia da anemia falciforme. *Revista transformar* [on-line]. 2016 [citado em 13 out 2019]; 8(8): 162-178. Disponível em: <http://www.fsj.edu.br/transformar/index.php/transformar/article/view/60>.
19. Brasil. Ministério da Saúde. Doença Falciforme: Enfermagem nas urgências e emergências – A arte de cuidar. Brasília: Ministério da Saúde[on-line]. 2014 [citado em 12 out 2019]. Disponível em: <https://www.nupad.medicina.ufmg.br/wp-content/uploads/2016/12/Enfermagem-nas-Urgencias-e-Emergencias-A-arte-de-cuidar.pdf>
20. Moraes LX, Bushatsky M, Barros MBSC, Barros B, Bezerra MGA. Doença falciforme: perspectivas sobre assistência prestada na atenção primária. *J. res.: fundam. care. online*. 2017; 9(3): 768-775. DOI: 10.9789/2175-5361.2017.v9i3.768-775.
21. Gesteira EC, Bousso RS, Rodarte AC. Uma reflexão sobre o homem familiar da criança com a doença falciforme. *R Enfermagem Cent O Min*. 2016; 6(3):2454-2462. DOI: <http://dx.doi.org/10.19175/recom.v6i3.758>

---

**Endereço para correspondência:** Luciana de Cassia Nunes Nascimento. Rua Jahira Rodrigues dos Santos, 15, apto 406. Vitória, Espírito Santo, Brasil. Telefone: (27) 998071243 e E-mail: [lcnnascimento@yahoo.com.br](mailto:lcnnascimento@yahoo.com.br)

**Data de recebimento:** 16/10/2019

**Data de aprovação:** 29/09/2020

---

#### **Apoio Financeiro:**

Agência Nacional de Saúde Suplementar (ANS)/Ministério da Saúde do Brasil.

---