



**UNIVERSIDADE FEDERAL DE UBERLÂNDIA
FACULDADE DE ODONTOLOGIA
TRABALHO DE CONCLUSÃO DE CURSO**



GIOVANA CLÁUDIO SILVA DE SOUZA

**A DESMISTIFICAÇÃO DO ATENDIMENTO
ODONTOLÓGICO A PACIENTES PEDIÁTRICOS
ACOMETIDOS PELA ANEMIA FALCIFORME**

UBERLÂNDIA
2021

GIOVANA CLÁUDIO SILVA DE SOUZA

**A DESMISTIFICAÇÃO DO ATENDIMENTO
ODONTOLÓGICO A PACIENTES PEDIÁTRICOS
ACOMETIDOS PELA ANEMIA FALCIFORME**

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado a Faculdade de Odontologia da
UFU, como requisito parcial para obtenção
do título de Graduada em Odontologia.

Orientadora: Prof^a. Dr^a. Danielly Cunha
Araújo Ferreira de Oliveira.

Co-orientadora: Prof^a Dr^a Alessandra Maia
de Castro Prado

UBERLÂNDIA
2021

AGRADECIMENTOS

O dia tão almejado enfim chegou e analisando todo o caminho percorrido para que eu conseguisse chegar até aqui, percebo que só me resta agradecer. Agradecer, em primeiro lugar, a Deus, ao Mestre Jesus e à Espiritualidade por me sustentarem, me inspirarem e serem a minha bússola durante toda a minha vida e o que me fez chegar até aqui.

Ao meu pai Hélio, que, desde sempre, me incentivou a estudar, me inculcou valores e princípios que representam quem eu sou e que dentro do seu alcance fez o que pôde pra que eu pudesse me dedicar aos meus estudos, se desdobrando em trabalho e dedicação à família.

A minha mãe Adriângela, que durante toda a vida foi minha protetora e cuidadora empenhada, me acompanhou e varou noites “dormindo” em cadeiras de plástico ao meu lado nos leitos de hospital, que cuidou com zelo dos meus uniformes durante toda a faculdade e me deu suporte pra que eu conseguisse chegar até aqui. Obrigada, mãezinha.

Aos meus irmãos Wallace, Ethilon e Nathalie, cujo suporte, apoio, incentivo foram imprescindíveis para essa conquista que é tão deles quanto minha. Vocês foram a minha base e para vocês eu dedico toda a minha gratidão e todo o meu amor.

À minha vizinha, Maria da Conceição, famosa dona Preta, que nunca mediu esforços e fez muito além do que podia para que eu tivesse condições de trilhar esse caminho. A senhora é e sempre será o meu amor, o meu amparo e a minha fortaleza. Obrigada por tudo!

A minha prima Kauanne, minha irmãzinha de alma, que durante toda a vida me apoiou, me enalteceu quando eu me sentia fraca e incapaz e sempre me inspirou a ser doce e gentil como ela. Você é iluminada, minha menina, e eu te admiro muito.

Ao meu namorado, Emanuel, que me acolheu e me fez feliz nos momentos de dificuldade e tantas incertezas, que me motivou e, por diversas vezes, acreditou mais em mim do que eu mesma. Você deixou o fardo mais leve, meu amor. Obrigada!

À Gabi, minha amiga que tanto me ajudou e mãe da minha joia mais preciosa, que me deu o melhor presente que eu poderia receber. Meu Bernardo, por quem eu tanto me dedico pra conseguir oferecer o melhor. Estarei sempre com vocês, apesar das circunstâncias.

Aos meus melhores amigos, Talyta, Pedro, Sthefanny e Bethânia, que já estão comigo desde antes do início dessa jornada e que de uma forma ou de outra sempre estiveram presentes na minha vida e com quem dividi muitas conquistas, mas também muito tombos e representam uma parte muito feliz e bonita da minha história.

A minha orientadora, Professora Danielly, por toda a ajuda e esclarecimento, e por fazê-los com tanta presteza, paciência e carinho. Foi um privilégio ser orientada por você, Dani!

Ao meu grupo de estudos espíritas, meus meninos que se tornaram meus fiéis companheiros, Arthur, Ana Luíza, Louis, Carol, tia Eliana e todos os demais, com quem obtive revigoro mental e espiritual, com muitos ensinamentos do mestre Jesus e boas risadas.

Ao técnico Advaldo, grande “Seu Ad”, com quem dividi muitos momentos felizes naquele 4L, mas também muitos momentos de tristeza, raiva e frustração e que sempre me apoiou com muito carinho, me dando forças pra continuar. Incontáveis foram as vezes em que precisei de algo e ele gentilmente me serviu. O senhor foi meu grande e verdadeiro amigo, seu Ad, sentirei muitas saudades.

Agradeço, em seguida, ao restante da minha família que contribuiu para que eu me mantivesse motivada e empenhada na concretização desse sonho.

Aos amigos que conquistei durante essa caminhada, os famosos “migos”, àqueles com quem compartilhei angústias, frustrações, alegrias e momentos de descontração e que, por incontáveis vezes, me ajudaram, o meu muito obrigada. Levarei vocês sempre em minha memória como a melhor parte disso tudo.

Por fim, a minha sincera gratidão também aos meus professores, os quais me ensinaram tudo que sei hoje e grande parte do que serei enquanto profissional.

RESUMO

A anemia falciforme é uma hemoglobinopatia e está entre as doenças hereditárias mais comuns no Brasil. Resultante de defeitos na estrutura da hemoglobina (Hb), esta é uma condição genética autossômica recessiva cujos indivíduos portadores herdam, obrigatoriamente, uma mutação paterna e outra materna. Tal mutação ocorre no gene beta da hemoglobina, gerando uma molécula de Hb alterada, denominada "S". Originária da África e trazida ao Brasil pela imigração compulsória dos negros no país, nota-se uma predileção étnica da anemia falciforme, sendo mais predominante em negros, pardos e afrodescendentes em geral. Entretanto, atualmente, esta doença está presente em todos os continentes do mundo, devido à migração populacional. Entre as complicações da anemia falciforme, destacam-se as crises falcêmicas, caracterizadas por dor intensa, lesões isquêmicas teciduais e/ou danos em todos os órgãos e sistemas (cérebro, coração, fígado, rins, pele, olhos, esqueleto e pulmões); a anemia hemolítica crônica e a síndrome torácica aguda, sendo esta última potencialmente fatal. Tais complicações se dão, principalmente, devido à vasoclusão importante que esses indivíduos sofrem. Isto por uma série de mecanismos, entre eles, a eritrofalciformação onde, em condições de hipoxia, as hemácias têm sua forma alterada para uma estrutura que lembra uma meia-lua ou uma foice (daí o nome "falciforme") e, por consequência, tornam-se rígidas, perdendo sua flexibilidade. A eritrofalciformação desencadeará uma cascata de eventos subsequentes que resultará na vasoclusão. As complicações deste distúrbio sistêmico que acometem a cavidade oral incluem, entre as mais comuns, necrose pulpar asséptica, doença periodontal, neuropatia do nervo mandibular e osteomielite. A alta prevalência da doença no Brasil determinou a instituição da Política Nacional de Atenção à Doença Falciforme (PNADF) pelo Ministério da Saúde, que tem por objetivo reduzir a morbimortalidade da doença, possibilitando o diagnóstico precoce, o uso de imunobiológicos especiais e de antibioticoprofilaxia aos portadores. Este trabalho tem por objetivo elucidar o cirurgião-dentista acerca da doença e suas complicações, sistêmicas e orais, e descrever os protocolos ideais de atendimento odontológico para pacientes pediátricos comprometidos por anemia falciforme, a fim de desmistificar alguns equívocos e esclarecer possíveis dúvidas acerca dos cuidados odontológicos no tratamento de indivíduos acometidos por esta enfermidade e suas complicações.

PALAVRAS-CHAVE: Anemia Falciforme, Assistência Odontológica, Odontopediatria

ABSTRACT

Sickle cell anemia is a hemoglobinopathy and is among the most common hereditary diseases in Brazil. Resulting from defects in the structure of hemoglobin (Hb), this is an autosomal recessive genetic condition that has carriers that necessarily inherit a paternal and a maternal mutation. Such mutation occurs in the hemoglobin beta gene, generating an altered Hb molecule, called "S". Originally from Africa and brought to Brazil by the compulsory immigration of blacks in the country, there is an ethnic predilection for sickle cell anemia, being more prevalent in blacks, browns and Afro-descendants in general. However, currently, this disease is present in all continents of the world, due to population migration. Among the complications of sickle cell anemia, stand out as sickle cell crises, characterized by intense pain, ischemic tissue damage and / or damage to all organs and systems (brain, heart, liver, kidneys, skin, eyes, skeleton and lungs); chronic hemolytic anemia and acute chest syndrome, the latter being potentially fatal. These complications are mainly due to the important vasoocclusion that these requirements specify. This is due to a series of mechanisms, including an erythrocytiformation where, under hypoxic conditions, as red blood cells have their shape changed to a structure that resembles a crescent or a sickle (hence the name "sickle cell") and, consequently, they become rigid, losing their flexibility. Erythrocytiformation will trigger a cascade of subsequent events that will result in vasoocclusion. Complications of this systemic disorder that affect the oral cavity include, among the most common, aseptic pulp necrosis, periodontal disease, mandibular nerve neuropathy and osteomyelitis. The high prevalence of the disease in Brazil determined the institution of the National Policy on Sickle Cell Disease (PNADF) Ministry of Health, which aims to reduce the morbidity and mortality of the disease, enabling early diagnosis, the use of special immunobiologicals and antibiotic prophylaxis. This work aims to elucidate the dental surgeon about the disease and its complications, systemic and oral, and describe the criteria for dental care for pediatric patients affected by sickle cell anemia, in order to demystify some misconceptions and clarify possible doubts about dental problems in the treatment of, affected by this disease and its complications.

KEY-WORDS: Sickle cell anemia, Dental Care, Pediatric Dentistry

LISTA DE ABREVIATURA

Anemia Falciforme	AF
Acidente Vascular Cerebral	AVC
Biblioteca Virtual em Saúde	BVS
Crise Vasculosa	CVO
Fosfatidil-serina	PS
Hemoglobina	Hb
Hemoglobina A	HbA
Hemoglobina Fetal	HbF
Hemoglobina S	HbS
Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde	LILACS
Óxido Nítrico	ON
Oxigênio	O ₂
Política Nacional de Atenção à Doença Falciforme	PNADF
Síndrome da Angústia Respiratória	SARA
Síndrome da Angústia Respiratória	STA
Tratamento Restaurador Atraumático	RTA
Trombose Venosa Profunda	TVP

SUMÁRIO

Resumo	05
Abstract	06
Lista de Abreviatura	07
Introdução	09
Objetivo	09
Metodologia	10
Revisão	10
Discussão	32
Conclusão	33
Referências	34

1. INTRODUÇÃO

A anemia falciforme (AF) é uma hemoglobinopatia, caracterizada por uma condição genética autossômica recessiva, resultante de defeitos na molécula da hemoglobina (Hb). Para que esta alteração se manifeste é necessário que haja uma mutação de origem materna e outra paterna na Hb. Essa mutação ocorre no gene beta da hemoglobina, gerando uma molécula alterada, denominada hemoglobina “S” (HbS), a qual devido ao evento de eritrofalci-formação, provoca uma série de graves comprometimentos sistêmicos e na cavidade bucal (BRASIL, 2014).

Essa doença é uma das mais preponderantes no mundo e especialmente no Brasil, onde se caracteriza como a doença hereditária mais prevalente. Essa condição acontece entre 0,1% e 0,3% da população de cor negra, favorecendo um grave problema de saúde pública com tendência a atingir uma parcela cada vez mais significativa da população devido ao alto grau de miscigenação presente no país. Atualmente, aproximadamente 270 milhões de brasileiros são portadores do gene da HbS (BANDEIRA, 2007).

Pacientes falciformes podem ter crises vasclusivas precipitadas por quadros infecciosos, sendo as infecções dentárias um dos fatores desencadeadores em potencial. Estas crises vasclusivas podem resultar tanto em quadros de crises dolorosas intensas até quadros mais graves e potencialmente fatais como infarto, acidente vascular cerebral, síndrome torácica aguda, entre outros. Portanto existe uma necessidade de atenção e cuidado com a saúde bucal enquanto fator de risco para esses pacientes (DI NUZZO, 2004).

A literatura é vasta em estudos sobre a anemia falciforme nas diferentes áreas da saúde. Porém quando direcionada a busca na literatura por estudos com foco na odontologia, ela se torna bastante escassa.

2. OBJETIVO

Portanto, o objetivo deste trabalho foi discorrer sobre a condição da anemia falciforme, bem como apresentar um protocolo de atendimento odontológico e

ressaltar a importância do papel do cirurgião-dentista no manejo ideal desses pacientes.

3. METODOLOGIA

Para a elaboração de um protocolo de atendimento odontológico ao paciente infantil com anemia falciforme foram consultadas as bases de dados Biblioteca Virtual de Saúde (BVS), Google Scholar, LILACS (Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde), PubMed e Scielo e verificados os trabalhos publicados até o ano de 2020, desde artigos científicos até manuais de saúde.

Foram empregados os termos de indexação ou descritores “sickle cell”, “dental care” e “pediatric dentistry”, isolados ou de forma combinada. O critério utilizado para inclusão das publicações era de que o título ou as palavras-chaves possuísem as expressões utilizadas nas buscas, ou ter explícito no resumo que o texto se relacionava à associação da anemia falciforme com aspectos vinculados ao tratamento odontopediátrico.

Definidos os trabalhos a serem revisados e haja vista o caráter subjetivo desta obra, as informações descritas nesta revisão narrativa foram selecionadas e inseridas de acordo com a relevância das informações, atribuída e definida pela própria autora deste trabalho.

4. REVISÃO DE LITERATURA

4.1. Epidemiologia

A Anemia Falciforme é uma condição característica de regiões tropicais, particularmente a África Subsaariana, regiões tribais da Índia e do Oriente-Médio (S BALGIR, 2012). Sugere-se que essa condição tenha se originado nestas regiões, onde há uma forte incidência de malária, como forma de proteção, visto que a HbS propicia piores condições de desenvolvimento ao microrganismo *Plasmodium falciparum*, agente etiológico da malária. Existe uma série de evidências

epidemiológicas de que o traço falciforme reduz consideravelmente a chance de que os indivíduos que o possuem, desenvolvam manifestações graves decorrentes da malária e que esse efeito protetor causou um polimorfismo equilibrado da mutação falciforme nas regiões endêmicas dessa doença (DOS SANTOS, 2017).

Trazida ao Brasil pela imigração compulsória dos negros no país, nota-se uma predileção étnica da anemia falciforme, sendo mais predominante em negros, pardos e afrodescendentes em geral, com uma incidência maior na região nordeste, especialmente, na Bahia. Entretanto, atualmente, a anemia falciforme está presente em todos os continentes do mundo, devido à migração populacional, tendo a sua incidência aumentada drasticamente na Europa nas últimas décadas e, em alguns países desse continente, a AF já ultrapassou condições genéticas mais conhecidas, como hemofilia e fibrose cística (S BALGIR, 2012).

Em território brasileiro, estima-se que, a cada ano, 3.500 mil crianças nasçam com a doença falciforme e 200 mil apresentem o traço da doença (SIMÕES, 2010). Ao contrário dos pacientes com a anemia falciforme propriamente dita, os portadores do traço falciforme são geralmente assintomáticos, não apresentam nenhuma anormalidade física e sua expectativa de vida é semelhante a da população geral. Seus achados hematológicos são normais, sem anemia e com níveis de hemoglobina beirando a normalidade. A sobrevivência das hemácias é normal, portanto, não há hemólise e nenhuma outra alteração laboratorial, além da presença da hemoglobina S em heterozigose com a hemoglobina A (Hb AS), sendo a concentração de Hb A maior do que a de Hb S (MURAO, 2007).

Graças a essa forte prevalência da doença no país, em junho de 2001 foi implementada no Brasil o programa de triagem neonatal, que permitiu o diagnóstico da AF através do teste do pezinho, por meio da Portaria Ministerial nº 822/01 (RODRIGUES, 2012).

4.2. Etiologia

No interior dos eritrócitos ou hemácias existe uma proteína respiratória denominada hemoglobina, cuja função principal é transportar pelo organismo a

molécula de oxigênio (O₂). A hemoglobina é composta estruturalmente por quatro pares de cadeias polipeptídicas, sendo, dois pares de cadeias alfa e dois pares de cadeias não-alfa (beta, gama, delta e épsilon), e possui a capacidade de receber, ligar e/ou liberar o oxigênio nos tecidos. A produção das cadeias globínicas é controlada geneticamente nos períodos embrionário, fetal e adulto, sendo importante o equilíbrio na produção dessas cadeias, pois as diferentes combinações entre as mesmas dão origem a hemoglobinas distintas, presentes desde o período embrionário até a vida adulta (GALIZA NETO, 2003).

A troca de bases nitrogenadas no DNA é responsável pelo surgimento de uma hemoglobina alterada. Especificamente, a substituição de timina por adenina no sexto códon de éxon 1 no DNA do cromossomo 11 leva a codificação da produção do aminoácido valina no lugar da produção do aminoácido ácido glutâmico. Dessa forma, o aminoácido valina entra na posição 6 da sequência de aminoácidos que compõem a cadeia beta da hemoglobina, alterando sua estrutura molecular. A troca de um único aminoácido na cadeia beta globínica resulta no surgimento de uma hemoglobina nova, anormal, denominada hemoglobina S, essa letra “S” deriva-se da palavra inglesa “*Sickle*”, que traduzida para o português significa foice. A hemoglobina anormal apresenta propriedades físico-químicas bem distintas da hemoglobina normal (GALIZA NETO, 2003). Um esquema ilustrativo dessa mutação pode ser observado na Figura 1.

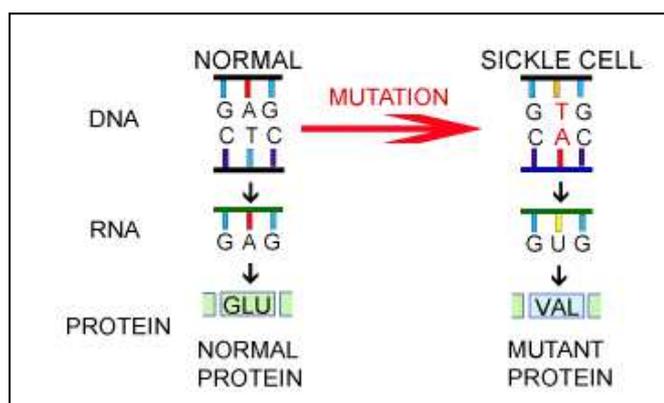


Figura 1. Esquema de mutação genética da hemoglobina, transformando em hemoglobina A em hemoglobina S. Adaptado de Causas Genéticas da Anemia Falciforme (ukessays.com)

4.3. Fisiopatologia da doença

Baixas concentrações de O₂, independente de qual ou quais sejam as causas, constituem o principal gatilho para o desencadeamento da cascata de eventos complicantes que caracterizam a fisiopatologia da AF. Isto porque, sob condições de hipóxia, a substituição de um aminoácido polar, hidrofílico e de carga negativa (ácido glutâmico) por um menos polar, hidrofóbico, de carga neutra (valina), característica da HbS, promove um processo de polimerização com conseqüente agregação dos polímeros em fibras de tubulina, graças a potencialização de interações hidrofóbicas entre os tetrâmeros da HbS no interior do eritrócito (GERVASIO, 2019).

A polimerização supracitada caracteriza o evento denominado como eritrofalcoformação, onde as hemácias perdem o seu formato discoide e passam a adquirir um amplo espectro de alterações morfológicas, em especial, um formato alongado e semicircular que se assemelha a uma foice, justificando a denominação da doença, anemia falciforme (forma de foice) (KATO, 2018). A ilustração destas morfologias pode ser observada na figura 2.

Faz-se importante ressaltar que uma vez reestabelecidas as condições adequadas de oxigenação, os eritrócitos estão passíveis de retornarem à sua forma inicial. Porém, a sucessiva alternância e repetição entre o estado falciforme e o seu estado normal resulta em graves lesões na membrana eritrocitária fazendo com que os eritrócitos adquiram irreversivelmente a forma de “foice” (MANFREDINI, 2007).



Figura 2 - Diferença entre a morfologia de um eritrócito normal (esquerda) e de uma célula falciforme (direita). Adaptado de Apoiado ou estigmatizado? O impacto da doença falciforme nas famílias | Praticante da Comunidade (communitypractitioner.co.uk)

O evento de eritrocitose não se limita apenas à deformação da hemácia, mas também acarreta múltiplas alterações celulares, tais como, efluxo de potássio; aumento do cálcio intracelular e na membrana; formação de polímeros da Hb com proteínas da membrana, em especial da banda 3; a exposição de moléculas da membrana celular como fosfatidil-serina (PS) e CD36. As manifestações clínicas da doença são consequentes destas alterações, que resultam em um aumento da adesão de hemácias ao endotélio, desencadeamento de fenômenos inflamatórios que influenciam leucócitos e granulócitos; enrijecem a membrana e toda a hemácia, encurtando sua sobrevivência em circulação; provocam lesões microvasculares; causam uma depleção de óxido nítrico que contribui para vasoconstrição e ativação da inflamação e ativam a coagulação (QUINN, 2013).

Sendo assim, a associação de todos esses eventos descritos, levam basicamente, a condição de vaso-oclusão e de hemólise. Ambos constituem, essencialmente, os dois os processos fisiopatológicos principais da anemia falciforme responsáveis pelas manifestações clínicas associadas à doença (NEVILLE, 2011).

A adesão de eritrócitos ao endotélio vascular é a consequência primária da alteração das hemácias transmitidas aos tecidos. Como possíveis consequências dessa adesão, tem-se a obstrução e hipóxia local, com agravamento da falcização, ao mesmo tempo em que desencadeia os fenômenos inflamatórios, que serão mais intensos se houver necrose de tecidos, além das alterações de coagulação e mobilização de células inflamatórias agudas (granulócitos) e crônicas (monócitos) (DA SILVA, 2018).

Outro fator importante é o enrijecimento da membrana desses eritrócitos que acentua esse processo de adesão, já que promove a incapacidade dos mesmos em se deformarem à medida em que circulam pelos vasos, principalmente, pelos menos calibrosos. Decorrente disso, ocorre o aumento da sua retenção ao nível destes e consequente obstrução, com impedimento do fluxo sanguíneo (HOFFBRAND, 2008).

Pacientes falciformes também apresentam uma condição de estado inflamatório crônico, resultante de uma série de aspectos interligados e que se retroalimentam, caracterizando um ciclo inflamatório permanente. Isto porque os

eritrócitos rígidos e deformados lesam o endotélio vascular fazendo com que ele exponha fator tecidual, desencadeando a cascata de coagulação e liberando multímeros de von Willebrand que participam do processo de hemostasia primária. Importante frisar que o tônus vascular é regulado pelas células endoteliais através da produção da substância vasodilatadora óxido nítrico (ON), promovendo a manutenção da hemostasia no organismo. Uma vez lesadas, essas células perdem função e comprometem essa manutenção (ZAGO, 2007)

O ON é produzido através de um substrato que, devido à hemólise crônica de hemácias falciformes, é degradado por uma enzima liberada neste processo, denominada arginase. A depleção desse substrato juntamente ao sequestro de ON promove a diminuição dos níveis locais dessa substância e, conseqüentemente, a vasoconstrição. Por sua vez, o fenômeno de vasoconstrição retarda o fluxo sanguíneo e possibilita a falcização das hemácias falciformes, favorecendo os eventos de vaso-oclusão (ZAGO, 2007).

4.4. Manifestações Clínicas

As manifestações clínicas e as conseqüentes complicações ao organismo dos pacientes falciformes são heterogêneas e a severidade dos comprometimentos varia consideravelmente a depender de cada indivíduo e do estágio da vida em que o mesmo se encontra. Os recém-nascidos não apresentam manifestações clínicas significativas devido ao fato de possuírem níveis elevados de hemoglobina fetal (HbF), responsável por inibir a capacidade de polimerização da HbS e, conseqüentemente, conferir uma maior proteção contra a sintomatologia da doença, até os três meses de idade. Quando os níveis da HbF começam a declinar significativamente dando lugar à síntese da variante anômala HbS, surgem os primeiros sinais e sintomas da doença, geralmente após os seis meses de idade (ZAGO, 2004).

Entre as diversas manifestações clínicas que estes pacientes podem apresentar, destacam-se as crises álgicas decorrentes das crises vaso oclusivas, a anemia hemolítica, crise aplástica, hipodesenvolvimento, úlceras de perna, quadros infecciosos recorrentes, febre, síndrome torácica aguda, sequestro esplênico,

acidente vascular cerebral, alterações hepáticas secundárias ao processo de falcilização, complicações pulmonares, nefropatias, trombose venosa profunda, hipertensão pulmonar, complicações cardíacas e priapismo (BRASIL, 2014).

4.5. Manifestações Clínicas Mais Comuns Em Crianças

4.5.1. Crises Vasoclusivas

As crises álgicas agudas, resultantes de crises vasoclusivas (CVO), constituem a manifestação clínica mais comum em doentes falciformes, sendo responsável por cerca de 90% das internações hospitalares desses pacientes. Esse quadro de dor está intimamente relacionado com isquemia tecidual aguda secundária à falcização das hemácias e a vaso-oclusão (ZAGO, 2007). A redução do fluxo sanguíneo ocasiona hipóxia regional e acidose, que podem acelerar o processo de falcização, aumentando o dano isquêmico. Em média, indivíduos com AF apresentam um episódio desta complicação por ano (BRASIL, 20014).

Entretanto, a heterogeneidade dos casos é bastante pronunciada, com indivíduos assintomáticos ou com episódios leves comparados a outros com múltiplas internações ao ano por crises de dor intensa (BRUNETTA, 2010). As regiões mais comumente afetadas por CVO são região lombar, ossos longos e articulações (ZAGO, 2004). O edema, o calor, a hiperemia normalmente acompanham a dor e a soma de todos esses fatores provoca restrição de movimento (NISCOLA, 2009).

O surgimento das dolorosas CVO é incerto e não previsível. Entretanto, foi observado que a desidratação, exposição ao frio, estresse emocional, exercício físico extenuante, uso de diuréticos, acidose ou hipóxia normalmente antecedem as crises e podem configurar gatilhos para o desencadeamento dos episódios dolorosos, devendo o paciente, portanto, ser alertado a evitar tais situações (BRUNETTA, 2010). Em crianças há comumente a ocorrência de dactilite ou síndrome mão-pé, onde há isquemia e o enfarte das falanges e metacarpos devido a

vaso-oclusão, o que leva a um inchaço simétrico das mãos, dos pés ou de ambos, associado a dor e inflamação e pode surgir no primeiro ano de vida (ZAGO, 2004).

Há ainda a dor crônica cuja abordagem é mais complexa e representa, portanto, situações mais difíceis de serem controladas, pois não há uma causa única a ser tratada. Está frequentemente associada à necrose asséptica da cabeça do úmero ou do fêmur, causada pela isquemia óssea crônica em regiões onde a vascularização é limitada (ZAGO, 2007).

4.5.2. Anemia Hemolítica

A anemia hemolítica é consequência das propriedades anormais da HbS, por crises de falcização que levam a destruição eritrocitária e pela menor sobrevivência das hemácias (DA SILVEIRA, 2008). O eritrócito normal possui uma meia-vida de 120 dias, enquanto as células falciformes têm sobrevivência muito curta, de 16 a 20 dias (SOUZA, 2010).

A crise aplástica é um fator acentuante da anemia hemolítica e uma ocorrência muito comum em crianças falciformes. Pode ser definida por uma queda acentuada nos níveis basais de hemoglobina e reticulocitopenia importante. O agente mais comumente implicado é o parvovírus B19. O vírus infecta e promove uma destruição das células eritróides imaturas, com consequente parada na produção de glóbulos vermelhos, podendo causar plaquetopenia, além da piora intensa da anemia (FONSECA, 2004). Há a tendência de que esta complicação possua caráter transitório, já que o processo de eritropoese retorna à normalidade no período de 5 a 10 dias. Entretanto, transfusões com concentrados de hemácias podem ser necessárias enquanto terapêutica no estado agudo da anemia (ZAGO, 2004).

4.5.3. Infecções

Quadros infecciosos são muito comuns em pacientes falciformes e podem ser frequentemente graves. Nestes indivíduos, o baço, maior órgão do sistema linfático com a função de produção e armazenamento de linfócitos, tende a sofrer repetidos

episódios de enfartes esplênicos, com consequente cicatrização e destruição do órgão (DI NUZZO, 2004). Estes numerosos infartos levam à fibrose e desaparecimento anatômico do baço entre segundo e quinto ano de vida, que pode ser sucedido pela perda da função, denominada asplenia funcional (ZAGO, 2007).

A principal consequência da asplenia é o aumento do risco de infecções graves, mediante a drástica redução da capacidade fagocítica e da produção de anticorpos (SUMARAJU, 2001). No caso da doença pneumocócica invasiva, seu risco de acometimento em crianças com anemia falciforme é 600 vezes maior, além do pneumococo ser o principal agente causador de septicemia nessa faixa etária (BRAGA, 2007). Além disso, esses quadros infecciosos, acompanhados por acidose, hipóxia, febre e desidratação, podem desencadear e/ou intensificar as crises de falcização (BRUNETTA, 2010).

Essas infecções representam a principal causa de morte de falciformes na primeira infância, e o uso de medidas profiláticas como vacinas anti-pneumocócicas e profilaxia com penicilina reduziram drasticamente a morte súbita dessas crianças (ZAGO, 2007).

4.5.4. Síndrome Torácica Aguda

A síndrome torácica aguda (STA) consiste em uma doença pulmonar potencialmente grave, sendo passível de evolução para a síndrome da angústia respiratória (SARA) (GUALANDRO, 2007). Constitui a principal causa de morte e internações em crianças com AF, sendo a infecção viral o fator de risco mais comum em crianças pequenas, mas outros fatores como asma e doenças pulmonares crônicas também predispõem à STA. Sua maior incidência ocorre em crianças com menos de quatro anos de idade e a prevalência de casos em pacientes reinternados aumenta nos dois primeiros anos após o primeiro episódio de síndrome torácica (VANCE, 2015).

Representando uma forma de lesão pulmonar aguda na AF, o desenvolvimento da STA representa um círculo vicioso de infarto, inflamação e atelectasia pulmonar (colapso do tecido pulmonar com perda de volume), levando à

alteração da relação ventilação-perfusão, hipoxemia e aumentos agudos de depressão na artéria pulmonar e no ventrículo direito (DOS SANTOS NETO, 2020).

A STA ocorre em cerca de 80% dos casos após uma crise álgica por vaso-oclusão. Apesar de ser uma ocorrência de caráter multifatorial e complexo, as três principais etiologias mais comumente identificadas para o desenvolvimento da STA são infecções pulmonares; embolia pulmonar gordurosa devido à necrose de medula óssea secundária a AF; e infarto pulmonar. Outros fatores associados incluem hiper-hidratação, isquemia coronariana, hipoxemia e microatelectasias pulmonares (MARTÍ-CARVAJAL, 2009).

4.5.5. Sequestro Esplênico

Entre as complicações agudas de maior gravidade da AF, certamente o sequestro esplênico é uma delas e muito frequente na infância. A instalação da mesma é súbita e imprevisível, representando um alto nível de morbidade e mortalidade para doentes falciformes. Há uma queda progressiva nos valores sanguíneos de hemoglobina e, não raramente, evoluindo ao choque hipovolêmico. É potencialmente fatal se não tratado rapidamente (BRUNIERA, 2007).

Pode ser desencadeado por infecções simples, mas na maioria das vezes não há causa reconhecida, fazendo com que o baço retenha um grande volume de hemácias no prazo de algumas horas. Além do acentuado aumento do volume do baço, este sequestro provoca uma queda rápida da hemoglobina, produzindo um quadro que se assemelha a um choque hemorrágico (ZAGO, 2007).

Os indivíduos acometidos manifestam clinicamente mal-estar súbito, piora progressiva da palidez e dor abdominal, acompanhados de sudorese, taquicardia e taquipnéia. Ao exame físico observa-se palidez intensa, grande aumento das dimensões do baço e sinais de choque hipovolêmico (DOVER, 2003).

4.5.6. Acidente Vascular Cerebral

O risco de acometimento do público pediátrico falciforme por acidente vascular cerebral (AVC) é 300 vezes maior do que de crianças sem a doença

(CANCIO, 2015). Constitui uma das mais graves complicações do sistema nervoso central associado à anemia falciforme, afetando quase 10% dos pacientes até a idade de 14 anos (Brasil, 2001). A isquemia cerebral na infância está relacionada com o estreitamento arterial (BRUNETTA, 2010).

O infarto cerebral assintomático ou silencioso é a complicação neurológica mais comum em crianças com a doença falcêmica, uma vez que a sua incidência alcança de 31 a 37% desses pacientes. Em casos de infarto cerebral, crianças que fazem o tratamento com transfusão crônica tiveram um risco diminuído em até 58% de infarto recorrente (CANCIO, 2015).

4.5.7. Trombose Venosa Profunda

O risco de desenvolvimento de Trombose Venosa Profunda (TVP) em pacientes falciformes é alto. Para a população pediátrica, a presença de cateter venoso central é o fator de risco isolado mais importante para a ocorrência desta complicação, interligado a mais de 60% dos casos de trombos em crianças e mais de 90% em recém-nascidos. Normalmente, em casos de síndrome torácica aguda, sepse e choque séptico, considerados estados inflamatórios sistêmicos, há a indicação para a colocação de cateter venoso central. Portanto, crianças com alto risco de trombose, ou seja, que tenham dois fatores de risco associados, geralmente recebem profilaxia para prevenir esses eventos, podendo ser usados as heparinas de baixo peso molecular e a varfarina (DE OLIVEIRA, 2015).

4.6. Manifestações e Complicações Orais mais comuns da Anemia Falciforme

As doenças hematológicas muitas vezes apresentam relação com alterações da cavidade bucal, sendo essas mais frequentemente encontradas nas anemias e leucemias (POFFO, 2012). Não raramente, influências sistêmicas, como endócrinas, imunológicas e psicológicas, têm um papel importante no equilíbrio da saúde bucal. Portanto, algumas manifestações bucais revelam-se com muita frequência como

primeiro sinal de uma desordem sistêmica e o exame da cavidade bucal pode denunciar sobre a condição sistêmica do paciente (RIBEIRO, 2012).

As manifestações bucais da AF, apesar de importantes, não são patognomônicas e podem estar presentes também em outros pacientes com distúrbios sistêmicos diversos (RODRIGUES, 2013). Daí a importância de uma anamnese eficiente e direcionada, prévia ao exame clínico, objetivando não só o conhecimento da história clínica enquanto forma de proporcionar segurança ao cirurgião-dentista, mas também a certeza de que o tratamento instituído não prejudicará o estado geral de saúde e bem-estar do paciente (FONSECA, 2008).

As manifestações bucais mais comumente associadas à condição da AF são palidez da mucosa e coloração gengival amarelada; atrasos na erupção dentária; língua atrófica, descorada e despapilada; hipomaturação e hipomineralização do esmalte; alterações orofaciais e possíveis deformidades cranianas. Além disso, existe uma necessidade de atenção ainda maior do cirurgião-dentista devido às condições de necrose pulpar, doença periodontal, neuropatia do nervo mandibular, osteomielite mandibular e dor orofacial (BRASIL, 2014).

Algumas alterações radiográficas nos maxilares de crianças podem sinalizar indicadores de AF de forma isolada ou combinada. Estas alterações podem ser o número reduzido de trabéculas ósseas; trabéculas ósseas restantes com aspecto grosseiro e nitidamente definidas; ocasionalmente, trabéculas ósseas horizontais proeminentes entre os dentes conferem o aspecto de uma escada (MENEZES, 2013).

4.6.1. Necrose Pulpar Asséptica

A polpa dentária também é passível de sofrer as consequências dos eventos vaso-oclusivos, visto que durante as CVO, microtrombos de células falciformes podem se formar e obstruir o fluxo sanguíneo nos microvasos que compõe a polpa e que são responsáveis por sua irrigação. Caso a obstrução se prolongue e não haja suprimento sanguíneo suficiente, a consequência é a necrose pulpar asséptica com possível envolvimento periapical (TAKAHASHI, 1993). Esta pode ser inclusive, assintomática, cuja ausência de sintomatologia poderia ser explicada pela frequente

neuropatia do nervo alveolar inferior e suas ramificações que esses pacientes apresentam (BOTELHO, 2009).

4.6.2. Doença Periodontal

A baixa imunidade característica do paciente falciforme associada ao processo de vasocclusão dos glóbulos vermelhos nos capilares periodontais acentua o risco de desenvolvimento de doença periodontal. Toda suspeita de infecção no paciente falcêmico deve ser investigada pelo risco de sepse. Daí a importância da educação em saúde bucal e do incentivo ao paciente a uma higienização frequente e eficiente (BOTELHO, 2009).

4.6.3. Neuropatia do Nervo Mandibular

Pacientes com AF podem queixar-se frequentemente de dor mandibular associada ou não a perda de sensação. Este fenômeno normalmente se deve a uma isquemia no suprimento sanguíneo do nervo alveolar inferior, que apresenta uma maior vulnerabilidade graças ao seu trajeto no estriço canal mandibular. Esta neuropatia pode causar anestesia permanente por mais de 24 meses. O nervo mentoniano que é o ramo terminal do nervo alveolar inferior também pode ser comprometido por esta isquemia. A manifestação oral desta neuropatia geralmente consiste em uma sensação dolorosa bastante acentuada na mandíbula, podendo ocasionar também parestesia do lábio. A retomada da sensação pode ser lenta, podendo levar até 18 meses (BRASIL, 2014).

4.6.4. Osteomielite

Osteomielite mandibular é a mais comum das complicações orofaciais da AF, com um envolvimento em 79% a 100% dos casos, sendo cem vezes mais frequente em pessoas com doença falciforme do que no resto da população (DE OLIVEIRA, 2015). Ela raramente ocorre concomitantemente a outras complicações, característica esta que facilita o diagnóstico e o tratamento. Este fenômeno estaria

relacionado com o suprimento sanguíneo relativamente limitado da mandíbula, proporcionando um maior risco de levar algumas de suas áreas a um infarto isquêmico e à osteonecrose, o que por sua vez, permitiria a formação de um ambiente favorável à proliferação bacteriana, com risco considerável de septicemia (MAIA, 2009).

Em crianças, osteomielite da mandíbula sem causa dental foi relatada mais frequentemente devido aos espaços medulares largos que se tornam necróticos quando entartados, propiciando um bom meio de cultura para bactérias (BRASIL, 2014). Dor local e edema, acompanhados ou não de trismo e estado febril podem representar indicativos iniciais de osteomielite (OLAITAN, 1997).

4.7. Conduas odontológicas ideais gerais e terapêuticas para a criança falciforme

É importante destacar que o estresse e a ansiedade, por qualquer que seja a causa, caracterizam potenciais desencadeadores de crises vasoclusivas que podem resultar em episódios de dor intensa e, por consequência, em outras graves complicações sistêmicas. Portanto, o planejamento pelo cirurgião-dentista da melhor conduta a ser executada no tratamento odontológico dessas crianças, procurando minimizar ao máximo os fatores estressantes, é importante para a melhora da qualidade de vida desses pacientes. O ideal é que as consultas aconteçam preferencialmente no turno da manhã quando, normalmente, o indivíduo se encontra mais descansado e que as sessões sejam curtas buscando amenizar a tensão emocional. A climatização do ambiente também deve ser ajustada uma vez que baixas temperaturas podem favorecer o desencadeamento de crises vasoclusivas (ROSA, 2002).

Durante a fase aguda da doença, nos períodos de crise, o atendimento odontológico não deve ocorrer, exceto em casos cujos procedimentos possuam caráter emergencial, visando aliviar sintomatologia dolorosa e/ou diminuir o risco à infecções (RODRIGUES, 2013).

Na primeira consulta, o passo inicial é a realização de uma minuciosa anamnese, incluindo um exame clínico detalhado (DANTAS, 2016). O tratamento

odontológico de um paciente com doença falciforme exige uma abordagem especial, tanto do ponto de vista odontológico como do clínico-hematológico (BRASIL, 2014).

4.7.1. Controle do Estresse Ansiedade

Embora a sedação oral seja uma alternativa para ajudar a diminuir os níveis de ansiedade, o seu uso deve ser feito com extrema precaução, com a utilização de baixas doses. Caso seja necessário níveis maiores de sedação, sugere-se a oxigenação adicional por cânula nasal, sempre com supervisão do médico hematologista ou do clínico assistente (BRASIL, 2014). Isto porque, a utilização de drogas sedativas pode provocar depressão respiratória e cardiovascular. Portanto, a precaução está principalmente associada à oxigenação e termorregulação. A hipoxemia aumenta a possibilidade de infarto e de infecção pulmonar, elevando o risco de síndrome torácica aguda, episódio este grave e potencialmente fatal. Daí a recomendação de especial atenção à oxigenação durante o procedimento e no período pós-operatório. A monitorização da oximetria é fundamental. Diminuição da saturação de oxigênio a níveis abaixo de 85% deve ser prontamente avaliada, tendo-se presente a possibilidade da ocorrência de embolia pulmonar e síndrome torácica aguda (FRIEDRISCH, 2007). O uso de benzodiazepínicos em doses individualizadas para crianças, também é indicado como medicação pré-anestésica, como forma adicional de se evitar o estresse, entretanto, sempre respaldado pela autorização do hematologista (TAYLOR, 1995).

4.7.2. Controle da dor

A anestesia prévia a procedimentos odontológicos que possam causar dor à criança acometida pela AF é indispensável para a minimização do estresse causado pelo procedimento. As opções incluem tratamento com anestesia local ou anestesia geral. Esta última é a mais indicada em crianças de pouca idade e/ou com sequelas graves resultantes de acidente vascular cerebral, em circunstâncias onde há falta de cooperação, principalmente quando o tratamento exige muitas consultas e procedimentos extensos, ocasionando em uma carga de estresse acentuada.

Nesses casos, indispensavelmente, a criança deve ser avaliada e constantemente acompanhada pelo seu hematologista responsável e por um médico anesthesiologista com experiência no cuidado de pessoas com essa doença (FONSECA, 2008).

Contudo, haja vista que os doentes falciformes pertencem à categoria de risco anestésico ASA III (doença sistêmica moderada ou severa, com algumas limitações funcionais), sempre que possível é preferível a técnica de anestesia local. A vantagem da escolha dessa técnica é o baixo risco com menor potencial de desoxigenação sanguínea. Na anestesia geral, além de toda a logística hospitalar demandada, o manejo do paciente deve ser criterioso, visando a prevenção da desidratação, hipóxia, acidose e infecção. Além da hipotermia que deve ser evitada durante a anestesia geral para prevenir reflexo de vasoconstrição que configura um fator colaborador para as crises vasoclusivas, em tais situações, o uso da anestesia geral predispõe à dificuldade de oxigenação, tornando-se necessário preparo hemoterapêutico rigoroso, a cargo de profissional capacitado (BRASIL, 2014).

Os anestésicos locais, desde que respeitadas as suas respectivas dosagens de acordo com cada paciente, não possuem contraindicação. O anestésico de primeira escolha é a lidocaína a 2% com epinefrina 1:100.000, por promover melhor hemostasia local (FIGUEIRA, 2011). Entretanto, a utilização de vasoconstrictores ainda é controversa na literatura. Enquanto alguns autores defendem que a presença do vasoconstrictor pode prejudicar a microcirculação local e causar infartos nessa região, outros sustentam que a sua utilização não compromete a oxigenação dos tecidos. Portanto, a decisão de usar ou não anestésico local com vasoconstrictor deve ser tomada em comum acordo com equipe médica que assiste ao paciente levando-se em consideração seu comprometimento sistêmico e o tipo de intervenção odontológica a ser realizada. Acredita-se que para pacientes com sequelas importantes da AF, como comprometimentos hepáticos, renais e cardiovasculares, o uso de anestésico local com vasoconstrictor deva ser reservado para os casos estritamente necessários como, intervenções cirúrgicas por exemplo (LIMA, 2010).

O uso do óxido nitroso enquanto ferramenta de analgesia no atendimento dessas crianças não possui contraindicação e pode ser utilizado, dentro dos parâmetros de oxigenação e ventilação estabelecidos (BRASIL, 2014).

Já no que diz respeito a analgesia pós-operatória desses pacientes, fármacos como paracetamol, dipirona ou codeína servem ao controle da dor, mas o uso de salicilado (ácido acetilsalicílico) não é indicado, por levar à acidose e interferir na agregação plaquetária, devendo ser evitado (BRASIL, 2014).

Caso haja risco de sintomatologia dolorosa pós-operatória, a analgesia é fator indispensável para evitar o desconforto e, conseqüentemente, o estresse desses pacientes. Os analgésicos mais indicados são dipirona sódica ou paracetamol para casos de dor leve a moderada, e codeína, sendo esta indicada apenas para quadros de dor intensa. Os anti-inflamatórios são indicados após extrações dentárias com algum grau de dificuldade e nas pulpites e pericementites, sendo o ibuprofeno o mais indicado para crianças falciformes (BRASIL, 2014).

4.7.3. Controle e Tratamento das infecções

Em caso de pacientes falciformes, o antisséptico bucal é um importante aliado na minimização do risco de infecções e seu uso deve ser orientado antes de todo procedimento bucal, em pós-operatórios e também como coadjuvante da terapia periodontal para estes indivíduos que apresentam imunossupressão e, frequentemente, quadros de úlceras bucais capazes de ocasionar infecções secundárias.

O digluconato de clorexidina é o mais recomendado, sendo um antisséptico químico, antifúngico e um bactericida capaz de eliminar tanto bactérias gram-positivas quanto bactérias gram-negativas. Também é um bacteriostático, impedindo a proliferação dessas bactérias. Indicado apenas para casos de crianças maiores que já conseguem bochechar, sem haver o risco de deglutição. Solução a 0,12%, de 12 em 12 horas, por 10 dias. Porém, cabe ressaltar que a sua utilização não é adequada em tratamentos de longo prazo, por risco de provocar pigmentação dentária extrínseca e alteração do paladar. São indicados os antissépticos bucais sem álcool, preferencialmente com clorexidina a 0,12%, com xilitol (BRASIL, 2014).

Normalmente, as crianças falciformes são submetidas ao uso regular de penicilina, oral ou parenteral, até os 5 anos de idade, já que apresentam risco acentuado de desenvolvimento de quadros infecciosos severos, entre eles

meningites ou septicemias graves, devido ao fenômeno de asplenia funcional pelo qual geralmente passam. Estas infecções constituem a principal causa de morte na primeira infância. Daí a importância desta profilaxia constante na manutenção da saúde e do bem estar desses indivíduos. Sabendo disto, crianças sob esta conduta, dispensam a antibioticoterapia profilática prévia a tratamento odontológico. Em caso de dúvida, recomenda-se ao cirurgião-dentista buscar informações com o médico pediatra por meio de um parecer médico (ZAGO, 2007).

Acima dessa idade, a antibioticoprofilaxia é recomendada em todo e qualquer procedimento odontológico, dos mais simples aos mais complexos, que apresente risco de sangramento e conseqüente bacteremia. São eles: polimento coronário, raspagem supra e subgingival, exodontias, pulpotomias, pulpectomias, cirurgias bucais e reabilitações. Além disso, a antibioticoterapia sempre deve ser indicada nos casos de infecção já instalada (FONSECA, 2008). Na tabela 1 estão apresentados os medicamentos para tratamento e controle da dor e infecções.

Tabela 1: Terapêutica Medicamentosa indicada para pacientes com Anemia Falciforme.

	MEDICAMENTO	POSOLOGIA	VIA DE ADMINISTRAÇÃO
ANTIBIÓTICO	Amoxicilina	Dose: 50mg/kg Dose Máx.: 2g Adm.: 1h antes	Oral
	Eritromicina (Alérgicos a Amoxicilina)	Dose: 40mg/kg Dose Máx.: 2g Adm.: 1h antes	Oral
	Claritromicina ou Clindamicina	Dose: 15mg/kg Dose Máx.: 500mg Adm.: 1h antes	Oral
ANTI-INFLAMATÓRIO	Ibuprofeno (50mg/mL)	Dose: 1-2 gotas/kg a cada 6-8 horas Dose Máx: 40 gotas/dose	Oral
ANALGÉSICO	Dipirona (50mg/mL)	Dose: 1 gota/kg de 6 em 6 hs Dose Máx diária.: 35 gotas	Oral
	Paracetamol (200mg/mal)	Crianças até 30 kg: 1 gota/kg Crianças acima de 30 kg: 35 gotas ou 1 comprimido de 500mg de 6 em 6 horas	Oral
	Codeína	0,5-1mg/kg a cada 4 ou 6 hs. Dose Máx. diária: 60mg	Oral

Fonte: BRASIL, 2014.

4.8 PROTOCOLO FRENTE AOS PROCEDIMENTOS ODONTOLÓGICOS

Importante reforçar que a primeira conduta do cirurgião-dentista antes de iniciar qualquer procedimento mais específico, após anamnese e exame clínico, deve ser a adequação do meio bucal dessa criança, visando reduzir a quantidade de micro-organismos que se alojam e ficam retidos nas reentrâncias da cavidade bucal como as papilas da língua, fossetas e fissuras dos dentes, cavidades de cárie, sulco gengival e bolsas periodontais, por exemplo. Essa redução acontece eliminando estes sítios de retenção, caso estejam presentes (FIGUEIRA, 2011).

Apresentando necessidade, devem ser executados raspagem supragengival e tratamento restaurador atraumático (TRA), com selamento das cavidades com cimento de ionômero de vidro e polimento coronário. Se a criança apresentar restos radiculares e bordos cortantes de remanescentes dentários, estes devem ser arredondados, buscando evitar o possível traumatismo dos tecidos moles. Caso haja inflamação gengival acentuada, capaz de suscitar sangramento considerável diante da raspagem e do polimento coronário, a antibioticoterapia profilática deve ser indispensável (BRASIL, 2014).

4.8.1. Tratamento Restaurador

Em casos de restaurações muito profundas, a criança deve ser anestesiada para que o procedimento não provoque dor e configure mais um fator de estresse. Não negligenciar a profilaxia antibiótica caso haja risco de sangramento durante o procedimento restaurador, principalmente em situações de restaurações muito próximas ao tecido gengival e durante o uso de matrizes e cunhas. As restaurações devem ser realizadas com base nas técnicas de domínio do cirurgião-dentista, respeitando-se a anatomia dentária e os limites dos tecidos periodontais, com o intuito de se evitar iatrogenias (BOTELHO, 2009).

4.8.2. Tratamento Endodôntico

Exceto para casos de crianças de até 5 anos que já possuem cobertura antibiótica regular, a antibioticoterapia profilática com uma hora de antecedência é fator fundamental neste tipo de procedimento, uma vez que há contato direto com a polpa dentária e com a sua vascularização, conseqüentemente (FONSECA, 2008).

Devem ser respeitadas com rigor – independentemente da técnica utilizada para a terapia endodôntica – as seguintes etapas de antissepsia da cavidade bucal, com bochecho de clorexidina a 0,12% + xilitol, anestesia, isolamento absoluto, remoção de tecido cariado, acesso, limpeza da cavidade, instrumentação e obturação do sistema de canais radiculares. O acompanhamento desses procedimentos é realizado mediante exames radiográficos periódicos (BRASIL, 2014).

4.8.3. Tratamento Periodontal

Como todos os procedimentos eletivos, este também deve ser realizado fora de crises falcêmicas, no período crônico da doença, a menos que possua caráter de urgência. A principal terapia utilizada para tal é a anti-infecciosa, onde são executadas raspagens supra e subgengivais e alisamento radicular com a devida antibioticoterapia profilática. Caso haja necessidade de cirurgia periodontal, esta só poderá ser realizada se o quadro infeccioso tiver sido controlado após a terapia anti-infecciosa, o que deve ser avaliado no reexame (RODRIGUES, 2013).

O controle periódico, objetivando a manutenção da saúde bucal é importantíssimo após a conclusão do tratamento. Esse controle inclui a avaliação do grau de higiene oral e da necessidade de nova raspagem e alisamento radicular, complementando com o polimento coronário (BRASIL, 2014).

Por fim e não menos importante, deve-se atentar ao reforço constante do incentivo ao responsável à realização de uma higiene oral cuidadosa dessa criança, buscando minimizar o risco de ocorrência desses problemas e a promoção da saúde bucal e sistêmica para estes pacientes (ROSA, 2002).

4.8.4. Cirurgias Bucais

São estas as situações que mais apresentam riscos ao paciente falciforme e devem ser, portanto, cautelosamente planejadas e executadas, por configurarem procedimentos mais invasivos, para que estas intervenções cirúrgicas ocorram da maneira mais segura possível. O risco destas intervenções se deve tanto ao estresse que pode ser gerado diante desses procedimentos e que pode desencadear crises vasclusivas, a depender do grau de complexidade da cirurgia, até ao risco elevado de bacteremia e precipitação de comprometimentos sistêmicos graves (RODRIGUES, 2013).

O procedimento cirúrgico mais comum que estes pacientes normalmente demandam é a exodontia (BRASIL, 2014).

4.8.5. Traumatismos Dento-Alveolares

Quedas da própria altura são, geralmente, as principais causas dos traumatismos dentoalveolares na infância. Entretanto, em crianças falciformes, esse risco pode ser ainda mais acentuado, devido aos possíveis comprometimentos neuromotores resultantes de AVC. Colisões, acidentes esportivos, violência e maus-tratos são também citados como possíveis causas dos traumatismos (BRASIL, 2014).

O manejo frente a estes traumatismos, desde que não haja qualquer desequilíbrio ou interferência no organismo destes pacientes, deve considerar o tratamento minimamente invasivo mais indicado, respeitando sempre as particularidades do atendimento que deve ser prestado a estes indivíduos (FERNANDES, 2020).

Caso o trauma ocorra em dentes decíduos, a criança deve permanecer em um esquema de acompanhamento até que os dentes permanentes erupcione. Já para situações em que um ou mais dentes permanentes sejam traumatizados, o prazo de acompanhamento deverá ser definido pelo cirurgião-dentista e acontecerá de acordo com o tipo de trauma que tenha ocorrido (TURCHIELLO, 2015)

4.9. PROSERVAÇÃO E CONTROLES PERIÓDICOS

O diagnóstico de AF durante a triagem neonatal implica na necessidade de que estas crianças possuam acompanhamento odontológico permanente. Devido às severas complicações sistêmicas e da necessidade de acompanhamentos médicos, exames e tratamentos frequentes, que normalmente demandam muita energia desses pacientes e de seus responsáveis, a saúde bucal dessas crianças pode acabar sendo negligenciada graças à exaustão e ao enfoque aos outros comprometimentos tidos como mais graves (RODRIGUES, 2013).

Portanto, a saúde bucal desses pacientes depende diretamente da qualidade e do acesso dos usuários a medidas terapêuticas, mas, sobretudo, educativas e preventivas e do reforço constante na construção desse conhecimento, com foco no autocuidado. Estes cuidados odontológicos mantidos de forma sistemática e contínua são imprescindíveis para a manutenção da saúde bucal, visando a garantia da saúde geral e da longevidade com qualidade de vida dos pacientes falciformes (KAWAR, 2018).

5. DISCUSSÃO

Trata-se de uma revisão narrativa de literatura, caracterizando um estudo de cunho qualitativo que visa a discussão do estado da arte de um determinado assunto. Não estabelece uma metodologia rigorosa e replicável a nível de reprodução de dados e respostas quantitativas para questões específicas, constituindo uma análise mais ampla da literatura (VOSGERAU, 2014), o que não reduz a qualidade do estudo, uma vez que revisões narrativas são fundamentais para a aquisição e atualização do conhecimento sobre uma determinada temática, evidenciando novas ideias, métodos e subtemas que têm recebido maior ou menor ênfase na literatura selecionada (ELIAS, 2012).

A anemia falciforme configura-se atualmente como um problema de saúde pública no Brasil, acometendo um número cada vez maior de pessoas no país e sua severidade pode ser atenuada ou acentuada a depender do manejo e do cuidado, tanto geral quanto odontológico, que estes pacientes recebem (BRASIL, 2014). Portanto, é de suma importância que o cirurgião-dentista, no acolhimento destes pacientes, conheça detalhadamente a história clínica pregressa, médica e

odontológica dos mesmos, já que a anemia falciforme pode causar graves comprometimentos sistêmicos, desde acidentes vasculares cerebrais até osteomielites, além do envolvimento de órgãos vitais (ROSA, 2002).

A fase crônica da doença é que deve abranger os tratamentos odontológicos rotineiros. Apenas procedimentos emergenciais e paliativos podem ser realizados durante a fase aguda da doença (LITTLE, 2002).

As consultas devem possuir prazo curto de duração e a climatização do ambiente do consultório deve ser ajustada, no intuito de amenizar o estresse, evitar tensão emocional e manter os níveis adequados de oxigenação e temperatura corpórea (ROSA, 2002). O uso de benzodiazepínicos em pequenas doses e sempre intermediado pelo médico hematologista responsável também pode ser indicado como medicação pré-anestésica (TAYLOR, 1995).

Em casos de procedimentos que apresentem risco de sintomatologia dolorosa, a anestesia prévia é imprescindível para estes pacientes, sendo a anestesia local preferível à geral, uma vez que estes pacientes não possuem contra-indicação para anestésicos locais. Já o uso de vasoconstritores é ainda um assunto controverso. Enquanto alguns autores acreditam que eles possam comprometer a circulação local, há quem defenda que estas substâncias não promovam qualquer prejuízo à oxigenação dos tecidos (LIMA, 2010). Procedimentos rotineiros e em pacientes sem sequelas importantes devem ser realizados com anestésico local sem vasoconstritor, enquanto que anestésicos com vasoconstritor devem ser utilizados em intervenções mais invasivas (ROSA, 2002). Para a realização de procedimentos odontológicos mais extensos e possivelmente estressantes, a anestesia geral é uma alternativa viável desde que tomadas as devidas precauções (FRIEDRISCH, 2007).

A utilização de sedação com óxido-nitroso ou endovenosa pode ser recomendada desde que sejam rigorosamente respeitados os parâmetros satisfatórios de oxigenação e ventilação e a mesma seja realizada com bastante precaução, sem negligenciar o estado geral de saúde do paciente (BRASIL, 2014).

Os quadros infecciosos bucais são passíveis de disseminação a outras partes do organismo, devendo os indivíduos portadores de anemia falciforme receberem atenção especial, uma vez que esta desordem os tornam mais susceptíveis à

septicemia e precipitação de crises de falcização (ZAGO, 2007). Assim sendo, é evidente a importância da necessidade de terapia odontológica preventiva, para ser evitada a instalação de infecções bucais. Ocorrendo qualquer processo infeccioso, a intervenção antibiótica deve ser prontamente iniciada (FONSECA, 2008).

6. CONCLUSÃO

Conclui-se que a anemia falciforme é um condição complexa que precipita eventos importantes de vasclusão nos indivíduos acometidos. Isto, graças a uma série de mecanismos, que, inicialmente, promovem a deformação da hemácia e a sua perda de flexibilidade, em situações de estresse ao organismo. A deformação e a rigidez culminarão na obliteração dos vasos e conseqüente prejuízo ao fluxo sanguíneo, resultando em complicações que incluem, principalmente, as crises falcêmicas, caracterizadas por dor intensa, lesões isquêmicas teciduais e/ou danos em todos os órgãos e sistemas (cérebro, coração, fígado, rins, pele, olhos, ossos e pulmões); a anemia hemolítica crônica e a síndrome torácica aguda, sendo esta última potencialmente fatal. Na cavidade oral, os desdobramentos desse distúrbio sistêmico incluem, entre as desordens mais comuns, necrose pulpar asséptica, doença periodontal, neuropatia do nervo mandibular e osteomielite.

Tendo em vista a complexidade da doença e as peculiaridades do manejo que deve ser concedido a estes pacientes, foi traçado neste trabalho um protocolo de atendimento odontológico à criança falciforme, afim de desmitificar a assistência e o suporte que devem ser dados a estes indivíduos.

Haja vista todos esses fatos e a relevância da Anemia Falciforme enquanto problema de saúde pública no Brasil, dada a sua forte incidência no país, torna-se evidente a importância e a essencialidade do cirurgião-dentista, capacitado para lidar com este público, no acompanhamento e no cuidado destes pacientes desde a primeira infância, visando atenuar esses impactos e promover melhoria da qualidade de vida a essas crianças por meio de ações que evitem agravos à saúde bucal e à geral, o que potencializaria o comprometimento biopsicosocial destes indivíduos.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BANDEIRA, Flávia MGC et al. Importância dos programas de triagem para o gene da hemoglobina S. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 29, p. 179-184, 2007.

BOTELHO, Davi Siqueira et al. Perfil sistêmico e conduta odontológica em pacientes com anemia falciforme. **International Journal of Dentistry**, v. 8, n. 1, 2009.

BRAGA, Josefina AP. Medidas gerais no tratamento das doenças falciformes. **Revista Brasileira De Hematologia E Hemoterapia**, v. 29, p. 233-238, 2007.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. **Doença falciforme: saúde bucal: prevenção e cuidado** / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência – Brasília : Ministério da Saúde, 2014.

BRUNETTA, Denise Menezes et al. Manejo das complicações agudas da doença falciforme. **InCID: Revista de Ciência da Informação e Documentação**, v. 43, n. 3, p. 231-237, 2010.

BRUNIERA, Paula. Crise de seqüestro esplênico na doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 29, p. 259-261, 2007.

CANCIO, Maria I. et al. Silent cerebral infarcts in very young children with sickle cell anaemia are associated with a higher risk of stroke. **British Journal Of Haematology**, v. 171, n. 1, p. 120-129, 2015.

DANTAS, Leila Grazielle Silva; SANCHEZ, Heriberto Fiuza. Proposta de atendimento em saúde bucal para portadores de anemia falciforme na atenção primária à saúde. **Revista de APS**, v. 19, n. 4, 2016.

DA SILVA, Marcella Gomes Procopio et al. Oral Changes in Patients with Sickle Cell Anemia of Dentistry Interest. **Journal of Health Sciences**, v. 20, n. 2, p. 94-99, 2018

DA SILVEIRA, Zama Messala Luna et al. Variantes estruturais da hemoglobina: estudo sobre prevalência em militares. **RBAC**, v. 40, n. 2, p. 155-157, 2008.

DE OLIVEIRA, Kédima Kelly Valiente et al. Manifestações Oraís nas Doenças Hematológicas: revisão de literatura. **Revista da Universidade Vale do Rio Verde**, v. 13, n. 2, p. 216-235, 2015.

DE OLIVEIRA BOECHAT, Tiago et al. Deep venous thrombosis in children with sickle cell disease. **Pediatric Blood & Cancer**, v. 62, n. 5, p. 838-841, 2015.

DI NUZZO, Dayana VP; FONSECA, Silvana F. Anemia falciforme e infecções. **Jornal de Pediatria**, v. 80, p. 347-354, 2004.

DOS SANTOS, Geisiane Ribeiro et al. DEFICIÊNCIA DE G6PD, ANEMIA FALCIFORME E SUAS IMPLICAÇÕES SOBRE A MALÁRIA. **Revista Bionorte**, v. 6, n. 2, 2017.

DOS SANTOS NETO, João Lourenço et al. GESTAÇÃO NA ANEMIA FALCIFORME E SUAS PRINCIPAIS COMPLICAÇÕES. **Caderno De Graduação-Ciências Biológicas E Da Saúde-UNIT-ALAGOAS**, v. 6, n. 2, p. 114-114, 2020.

DOVER GJ, PLATT OS. Sickle cell disease. In: Orkin SH, Nathan DG, Ginsburg D, Look AT, Fisher D, Lux S, editors. **Hematology of infancy and childhood**. 6th ed Philadelphia: WB Saunders; 2003. p. 790-841.

ELIAS, Claudia de Souza Rodrigues et al . Quando chega o fim?: uma revisão narrativa sobre terminalidade do período escolar para alunos deficientes mentais. SMAD, **Rev. Eletrônica Saúde Mental Álcool Drog.** (Ed. port.), Ribeirão Preto , v. 8, n. 1, p. 48-53, abr. 2012 .

FERNANDES, Carolina Ferreira et al. **Manifestações bucais em pacientes pediátricos com diagnóstico de anemia falciforme: revisão de literatura**. 2020.

FIGUEIRA, Diego Sindeaux. **Manifestações bucais da anemia falciforme: abordagem ao paciente pelo cirurgião-dentista**. 2011. 30 f. Monografia (Especialização) – Curso de Odontologia, Universidade Federal de Minas Gerais, Corinto, 2011.

FONSECA, Mário Sérgio et al. Protocolo de atendimento odontológico para paciente com anemia falciforme. **Arquivo Brasileiro de Odontologia**, v. 4, n. 2, p. 104-112, 2008.

FRIEDRISCH, João R. Cirurgia e anestesia na doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 29, n. 3, p. 304-308, 2007.

GALIZA NETO, Gentil Claudino de; PITOMBEIRA, Maria da Silva. Aspectos moleculares da anemia falciforme. **Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial**, v. 39, p. 51-56, 2003.

GERVÁSIO, S. A. C. S. **Anemia falciforme e outras síndromes falciformes: etiologia, fisiopatologia, diagnóstico e terapêutica**. Dissertação (Mestrado Integrado em Ciências Farmacêuticas) - Universidade de Lisboa. Lisboa, p. 65, 2019.

GUALANDRO, Sandra FM; FONSECA, Guilherme HH; GUALANDRO, Danielle M. Complicações cardiopulmonares das doenças falciformes. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 29, p. 291-298, 2007.

HOFFBRAND, A. V.; MOSS, P. A. H. **Fundamentos em hematologia de Hoffbrand**. Artmed Editora, 2018.

KATO, Gregory J. et al. Sick cell disease. **Nature Reviews Disease Primers**, v. 4, n. 1, p. 1-22, 2018.

KAWAR, Nadia et al. Oral health management considerations for patients with sickle cell disease. **Disease-a-Month**, v. 64, n. 6, p. 296-301, 2018.

LIMA, Rafael Guimarães; MARTINEZ, Marcelo Gonçalves; SARDINHA, Sandra de Cássia Santana. Considerações odontológicas em pacientes portadores de anemia falciforme. **Journal of Dentistry & Public Health**, v. 1, n. 1, 2010.

LITTLE JW, FALACE DA, MILLERS CS, RHODUS NL. **Dental Management of the Medically Compromised Patient**. 6th ed. St. Louis: Mosby, 2002. p.365-86.

MAIA, J. M. C. Rotinas médicas de internação no HOSPED. Natal, RN: [s.nn.] 2009. p. 125-132. **Manejo do paciente com diarreia**. Secretaria de vigilância em saúde: Ministério da Saúde

MANFREDINI, Vanusa et al. A Fisiopatologia Da Anemia Falciforme. **Infarma - Ciências Farmacêuticas**, [S.I.], v. 19, n. 1/2, p. 3-6, jan. 2013.

MARTÍ-CARVAJAL, Arturo J.; CONTERNO, Lucieni O. Antibiotics for treating community acquired pneumonia in people with sickle cell disease. **Cochrane Database of Systematic Reviews**, n. 10, 2012.

MENEZES FS. **Cárie dentária em paciente com anemia falciforme em uma coorte brasileira** [dissertação]. Aracaju: Universidade Federal de Sergipe, Programa de Pós- Graduação em Ciências da Saúde; 2013.

MIYAKE, R. S.; REIS, A. G.; GRISI, S. Sedação e analgesia em crianças. **Revista da Associação Médica Brasileira**, v. 44, n. 1, p. 56-64, 1998.

MURAO, Mitiko; FERRAZ, Maria Helena C. Traço falciforme: heterozigose para hemoglobina S. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 29, p. 223-225, 2007.

NEVILLE, Kathleen A; PANEPINTO, Julie A. Pharmacotherapy of Sick Cell Disease in Children. **Curr Pharm Des**. 2015;21(39):5660-7.

NISCOLA, Pasquale et al. Pain syndromes in sickle cell disease: an update. **Pain Medicine**, v. 10, n. 3, p. 470-480, 2009.

OLAITAN, A. A.; AMUDA, J. T.; ADEKEYE, E. O. Osteomyelitis of the mandible in sickle cell disease. **British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery**, v. 35, n. 3, p. 190-192, 1997.

POFFO, D. J. **Úlceras bucais relacionadas às principais desordens sistêmicas**, 2012. 117f. Trabalho de Conclusão de Curso (graduação) – Curso de graduação em Odontologia. Faculdade de Odontologia, Universidade Federal de Santa Catarina, 2012.

QUINN, Charles T. Sickle cell disease in childhood: from newborn screening through transition to adult medical care. **Pediatric Clinics of North America**, v. 60, n. 6, p. 1363, 2013.

RIBEIRO, Bruna Brenha et al. Importância do reconhecimento das manifestações bucais de doenças e de condições sistêmicas pelos profissionais de saúde com atribuição de diagnóstico. **Odonto**, v. 1, n. 1, p. 61-70, 2012.

RODRIGUES, D. de OW et al. História da triagem neonatal para doença falciforme no Brasil–capítulo de Minas Gerais. **Rev Med Minas Gerais**, v. 22, n. 1, p. 66-72, 2012.

RODRIGUES, Maria José; MENEZES, Valdenice Aparecida de; LUNA, Ana Cláudia Alves. Saúde bucal em portadores da anemia falciforme. **RGO. Revista Gaúcha de Odontologia (Online)**, v. 61, p. 505-510, 2013.

ROSA, Luciane de Jesus; MAGALHÃES, Marina Helena Cury Gallottini de. Aspectos gerais e bucais da anemia falciforme e suas implicações no atendimento odontológico. **Rev. Assoc. Paul. Cir. Dent**, p. 377-381, 2002.

S BALGIR, R. Community expansion and gene geography of sickle cell trait and G6PD deficiency, and natural selection against malaria: experience from tribal land of India. **Cardiovascular & Hematological Agents in Medicinal Chemistry (Formerly Current Medicinal Chemistry-Cardiovascular & Hematological Agents)**, v. 10, n. 1, p. 3-13, 2012.

SIMÕES, Belinda P. et al. Consenso brasileiro em transplante de células-tronco hematopoéticas: comitê de hemoglobinopatias. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 32, p. 46-53, 2010.

SOUZA, Janaina Martins et al. Fisiopatologia da anemia falciforme. **Revista transformar**, v. 8, n. 8, p. 162-178, 2016.

SUMARAJU, Vijaya; SMITH, Leon G.; SMITH, Stephen M. Infectious complications in asplenic hosts. **Infectious Disease Clinics**, v. 15, n. 2, p. 551-565, 2001.

TAKAHASHI, Claudia Regina lumi et al. Atendimento odontológico ao paciente com anemia falciforme. **Rev. Odontopediatr**, p. 215-8, 1993.

TAYLOR, Lincoln B. et al. Sickle cell anemia: a review of the dental concerns and a retrospective study of dental and bony changes. **Special Care in Dentistry**, v. 15, n. 1, p. 38-42, 1995.

TURCHIELLO, Ronairo Zainosc. **Alterações em dentes permanentes causadas por traumatismos dento-alveolares em dentes deciduos: revisão de literatura**. 2015. Monografia (Especialização em Odontopediatria) - Universidade Federal do Rio Grande do Sul, 2015.

VANCE, LEAH D. et al. Increased risk of severe vaso-occlusive episodes after initial acute chest syndrome in children with sickle cell anemia less than 4 years old: Sleep and asthma cohort. **American Journal Of Hematology**, v. 90, n. 5, p. 371-375, 2015.

VOSGERAU, Dilmeire Sant'Anna Ramos; ROMANOWSKI, Joana Paulin. Estudos de revisão: implicações conceituais e metodológicas. **Revista diálogo educacional**, v. 14, n. 41, p. 165-189, 2014.

WATANABE, Alexandra Mitiru. **Prevalência da anemia falciforme no estado do Paraná**. Dissertação (Mestrado em Ciências da Saúde) Universidade Federal do Paraná. Curitiba, 2007.

ZAGO, Marco Antonio; FALCÃO, Roberto Passetto; PASQUINI, Ricardo. Hematologia fundamentos e prática. In: **Hematologia Fundamentos E Prática**. 2005. p. 1101-1101.

ZAGO, Marco Antonio; PINTO, Ana Cristina Silva. Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 29, p. 207-214, 2007.