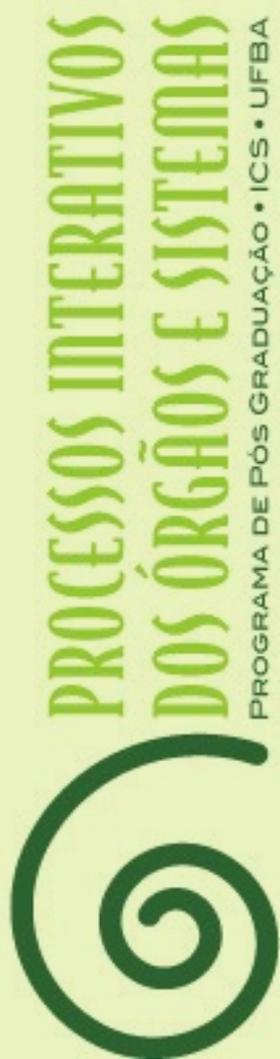


UFBA

Universidade Federal da Bahia
Instituto de Ciências da Saúde



LEILA VALVERDE RAMOS

**ANÁLISE DESCRITIVA DO PERFIL CLÍNICO DE ADULTOS
COM DOENÇA FALCIFORME EM HOSPITAL PÚBLICO**

Salvador-Bahia
2025



**UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM
PROCESSOS INTERATIVOS DOS
ÓRGÃOS E SISTEMAS**



LEILA VALVERDE RAMOS

**ANÁLISE DESCRITIVA DO PERFIL CLÍNICO DE ADULTOS COM
DOENÇA FALCIFORME EM HOSPITAL PÚBLICO**

Salvador-Bahia

2025

LEILA VALVERDE RAMOS

**ANÁLISE DESCRITIVA DO PERFIL CLÍNICO DE ADULTOS COM
DOENÇA FALCIFORME EM HOSPITAL PÚBLICO**

Tese apresentada ao Programa de Pós-graduação em Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas do Instituto de Ciências da Saúde da Universidade Federal da Bahia como requisito parcial para obtenção do título de Doutora.

Orientador: Prof. Dr. Roberto Paulo Correia de Araújo

Salvador-Bahia
2025

Ficha catalográfica: Keite Birne de Lira CRB-5/1953

Ramos, Leila Valverde

Análise descritiva do perfil clínico de adultos com doença falciforme em hospital público./ [Manuscrito]. Leila Valverde Ramos. Salvador, 2025.
169f. : il.

Orientador: Prof. Dr. Roberto Paulo Correia de Araújo.

Tese (Doutorado) – Universidade Federal da Bahia. Instituto de Ciências da Saúde. Programa de Pós-Graduação em Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas, Salvador, 2025.

Inclui referências

1. Doença falciforme. 2. Dor. 3. Fadiga. 4. Perfil de Saúde. 5. Qualidade de vida. I. Araújo, Roberto Paulo Correia de Araújo. II. Universidade Federal da Bahia. Instituto de Ciências da Saúde. Programa de Pós-Graduação em Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas. III. Título

CDD 616.15075 21. ed.

Leila Valverde Ramos



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO
PROCESSOS INTERATIVOS DOS ÓRGÃOS E SISTEMAS



TERMO DE APROVAÇÃO DA DEFESA DE TESE

Leila Valverde Ramos

**ANÁLISE DESCRITIVA DO PERFIL CLÍNICO DE ADULTOS COM DOENÇA
FALCIFORME EM HOSPITAL PÚBLICO**

Salvador, Bahia, 10 de fevereiro de 2025

Comissão examinadora:

Prof. Dr. Roberto Paulo Correia de Araújo (Examinador interno)

Prof. Dra. Marcelle Alvarez Rossi (Examinadora Interna)

Prof. Dra. Mônica Cardoso da Matta (Examinadora Externa)

Prof. Dr. Atson Carlos de Souza Fernandes (Examinador Externo)

Prof. Dr. Marcos Borgés Ribeiro (Examinador Interno)

Dedico este trabalho aos meus três filhos, Lucas, Beatriz e Tiago.

AGRADECIMENTOS

Apesar do caráter individual inerente à realização deste trabalho, a sua concretização não seria possível sem a colaboração de alguns, portanto, não poderia deixar de expressar os meus sinceros agradecimentos:

A Deus, por ser o meu alicerce e a força impulsionadora em tudo o que realizo;

À nossa mãe do céu pela intercessão constante;

Ao meu anjo da guarda por iluminar e nortear o meu caminho;

Ao meu marido Rui Ramos, que esteve sempre presente demonstrando confiança, carinho, preocupação e apoio incondicional, não apenas nesta etapa, mas ao longo de toda a nossa história;

A todos os meus familiares, especialmente à minha mãe Lucimary Valverde e aos meus filhos, Lucas, Beatriz e Tiago, pelo amor, paciência, compreensão, estímulo e interesse no decorrer deste caminho. O fato de estarem ao meu lado em todos os momentos foi fundamental para o meu empenho neste trabalho. Dirijo também um particular pedido de desculpas pelos longos períodos de ausência;

Ao Professor Doutor Roberto Paulo Correia de Araújo, pela forma sistemática, organizada, veemente e dedicada com que orientou este trabalho, aliando o admirável conhecimento técnico e acadêmico que possui, com a total disponibilidade, características estas que foram imprescindíveis para a minha motivação na produção de cada texto desta tese. Agradeço pelas leituras minuciosas, sugestões e críticas cuidadosas percorridas ao longo da caminhada. A forma comprometida e profissional será sempre para mim um exemplo a seguir;

Aos meus queridos alunos que são os maiores impulsionadores na minha busca incessante pelo conhecimento e qualificação acadêmica;

Ao Professor Doutor Gildásio de Cerqueira Daltro por possibilitar o acesso aos pacientes com doença falciforme no HUPES/UFBA e a realização da coleta dos dados;

À toda equipe do Ambulatório de Saúde Humanitária do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos, especialmente ao Doutor Felype Figueiredo Rios pela presença constante, partilha de conhecimentos e encaminhamento dos pacientes. O seu apoio para a realização deste estudo foi indispensável;

Aos pacientes voluntários que aceitaram participar da pesquisa e que, com entusiasmo, responderam aos questionários propostos. Sem eles seria impossível a concretização deste estudo, feito por eles e para eles;

Aos pesquisadores do Grupo de Estudos, Pesquisas e Experimentações Educacionais – GEPEE da Secretaria de Educação da Bahia por terem sustentado e estimulado o meu interesse pela doença falciforme;

Aos colegas do Departamento de Biomorfologia – UFBA e amigos, pelo companheirismo e motivação ao meu crescimento profissional e acadêmico;

Aos colegas da Pós-Graduação em Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas (PPgPIOS) pela participação efetiva, troca de experiências, dúvidas e inquietações ao longo desses anos de doutorado, especialmente Sarah Souza Lima, Marilucia Reis dos Santos e Mauricio Mitsuo Monção;

A todos os docentes, funcionários da secretaria e colaboradores do PPgPIOS, principalmente à coordenadora Elisângela de Jesus Campos. Muito obrigada pelo esclarecimento de dúvidas e prontidão constantes;

A todos os docentes e pesquisadores do Laboratório de Bioengenharia Tecidual e Biomateriais (LBTB) pelas valiosas experiências vivenciadas ao longo da caminhada;

A Izamir Resende Junior Borges Miguel e Diego Domingues Pereira pelas ilustrações desta tese;

A Rafael Bovi Ambrosano pela análise estatística dos dados;

Se algum mérito houver neste trabalho, será em grande parte, reflexo da ação desse conjunto de pessoas. Para não ser injusta e não esquecer de ninguém, a todos que me ajudaram a concretizar mais esta etapa, deixo o meu muito obrigada!

O presente trabalho foi realizado com apoio da Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior - Brasil (CAPES).

“Que Ele cresça e eu diminua.”
(João 3:30)

RAMOS, LV. Análise descritiva do perfil clínico de adultos com doença falciforme em hospital público [Tese]. Salvador: Instituto de Ciências da Saúde, Universidade Federal da Bahia; 2025. 169 f.

RESUMO

Introdução – A doença falciforme (DF) é uma patologia genética, predominante em pessoas pretas e pardas, com alta prevalência e incidência. As hemácias com hemoglobina S (HbS) apresentam formato similar à foice, que podem causar lesões teciduais de órgãos, frequentemente, acompanhadas de dor, perdas físico-funcionais, emocionais, sociais e laborais. Nesse contexto, estudos são necessários para conhecer mais detalhadamente a DF, as complicações associadas e os prováveis impactos biopsicossociais. **Objetivo** – Avaliar os aspectos clínicos, físico-funcionais e emocionais de adultos com DF atendidos em um hospital público de referência na cidade de Salvador, Bahia. **Materiais e métodos** – Trinta e oito adultos com DF participaram desse estudo quantitativo, descritivo e transversal, no período entre maio e dezembro de 2024. O perfil clínico foi traçado mediante anamnese detalhada, que incluiu a descrição dos aspectos sociodemográficos; avaliação da dor por meio da Escala Visual Analógica (EVA) e do Inventário Breve da Dor (IBD); aplicação do questionário *Short Form Health Survey* (SF-36), da escala *Hospital Anxiety and Depression Scale* (HADS), e do questionário *PROMIS Fatigue-Short Form v1.0-Fatigue 7A* (PROMIS F-SF). As análises estatísticas descritivas foram realizadas pelo *Software R*. **Resultados** – A amostra apresentou distribuição de gênero equitativa e idade média de 33,5 anos. Majoritariamente solteiros (65,8%), pretos (55,3%) e pardos (42,1%), com ensino médio completo (50%), renda familiar mensal de até um salário mínimo (71,1%), DF do tipo HbSS (71,1%) e HbSC (28,9%), presença de dores crônicas (100%) e osteonecrose da cabeça femoral (OCF) (94,8%). 44,7% exibiram intensidade de dor moderada (EVA) com graves impactos na vida diária (IBD) (60%); 34,2% tiveram suspeita de ansiedade e 26,3% de depressão (HADS); 69,6% apresentaram fadiga moderada (PROMIS F S-F); e valores reduzidos para os aspectos físicos, indicando comprometimento da qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) (SF-36). **Conclusão** – O estudo destaca a relevância dos instrumentos de avaliação no diagnóstico, acompanhamento e manejo da DF, evidenciando impactos biopsicossociais significativos. Esses achados podem subsidiar a literatura científica e orientar práticas clínicas mais efetivas para pacientes com DF.

Palavras-chave: Doença Falciforme. Dor. Fadiga. Perfil de Saúde. Qualidade de vida.

RAMOS, LV. Descriptive analysis of the clinical profile of adults with sickle cell disease in a public hospital [Tese]. Salvador: Instituto de Ciências da Saúde, Universidade Federal da Bahia; 2025. 169 f.

ABSTRACT

Introduction – Sickle cell disease (SCD) is a genetic disorder predominantly affecting black and brown individuals, with high prevalence and incidence. Erythrocytes containing hemoglobin S (HbS) assume a sickle-like shape, which can lead to tissue damage in various organs, frequently accompanied by pain, physical-functional impairments, and emotional, social, and occupational losses. In this context, further studies are necessary to gain a more comprehensive understanding of SCD, its associated complications, and its potential biopsychosocial impact. **Objective** – To assess the clinical, physical-functional, and emotional aspects of adults with SCD receiving care at a public referral hospital in Salvador, Bahia. **Materials and Methods** – Thirty-eight adults with SCD participated in this quantitative, descriptive, and cross-sectional study, conducted between May and December 2024. The clinical profile was established through a detailed anamnesis, which included sociodemographic characteristics, pain assessment using the Visual Analog Scale (VAS) and the Brief Pain Inventory (BPI), and the application of the Short Form Health Survey (SF-36), the Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS), and the PROMIS Fatigue-Short Form v1.0-Fatigue 7A (PROMIS F-SF). Descriptive statistical analyses were performed using R software. **Results:** The sample exhibited an equitable gender distribution and a mean age of 33.5 years. The majority were single (65.8%), Black (55.3%) or mixed-race (42.1%), had completed high school (50%), and reported a monthly family income of up to one minimum wage (71.1%). The predominant SCD genotypes were HbSS (71.1%) and HbSC (28.9%). All participants (100%) experienced chronic pain, and 94.8% had femoral head osteonecrosis (FHO). Moderate pain intensity (VAS) was reported by 44.7%, with severe impacts on daily life (IBD) observed in 60% of cases. Symptoms suggestive of anxiety were identified in 34.2% of participants, while 26.3% screened positive for depression (HADS). Additionally, 69.6% reported moderate fatigue (PROMIS F S-F), and physical health domains were notably impaired, indicating a compromised health-related quality of life (HRQoL) (SF-36). **Conclusion:** This study underscores the relevance of assessment tools in the diagnosis, monitoring, and management of SCD, highlighting its significant biopsychosocial impacts. These findings contribute to the scientific literature and may inform more effective clinical practices for individuals with SCD.

Key-words: Sickle Cell Disease. Pain. Fatigue. Health Profile. Quality of life.

LISTA DE QUADROS

Quadro 1	Genótipos associados à DF.....	39
Quadro 2	Manifestações clínicas e principais causas de óbito na DF.....	44

LISTA DE FIGURAS

Figura 1	Fluxo migratório relacionado à DF no Brasil.....	25
Figura 2	Linha do tempo sobre o desenvolvimento do conhecimento científico relacionado à DF	27
Figura 3	Medidas de prevenção da DF e complicações associadas	31
Figura 4	Representação estrutural da cadeia globínica normal	33
Figura 5	Efeitos das mutações na proteína	34
Figura 6	Hemoglobina normal e hemoglobina falciforme	35
Figura 7	Presença de hemácias falciformes e fenômeno da vaso-oclusão	36
Figura 8	Principais processos associados à fisiopatologia molecular da DF	38
Figura 9	Probabilidades de ocorrências tendo os pais traço falciforme	40
Figura 10	Transplante de medula óssea	51
Figura 11	Escala visual analógica (EVA)	54
Figura 12	Distribuição da amostra de pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia, em função da intensidade de estresse decorrente de questões financeiras (n=38)	66
Figura 13	Distribuição das pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia, em função da realização de atividades físicas (n=38)	67
Figura 14	Distribuição das pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia, em função da realização de lazer/hobbies (n=38)	68
Figura 15	Distribuição das pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia, em função do grau de obesidade (n=38)	69
Figura 16	Distribuição das pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia, em função da mobilidade (n=38)	70
Figura 17	Distribuição das pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia, em função do grupo sanguíneo (n=38) ..	70

Figura 18	Distribuição das pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia, em função do tempo de diagnóstico (n=38)	72
Figura 19	Distribuição das pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia, em função do acompanhamento multidisciplinar (n=38).....	75
Figura 20	Distribuição das pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia, em função do diagnóstico da intensidade da dor pela escala EVA (n=38)	76
Figura 21	Regiões com dores mais intensas (%) em pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia (n=38)	77
Figura 22	Distribuição das pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia, em função do diagnóstico de ansiedade (n=38)	79
Figura 23	Distribuição das pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia, em função do diagnóstico de depressão (n=38)	80

LISTA DE TABELAS

Tabela 1	Incidência da DF em Estados brasileiros que realizam a triagem neonatal	42
Tabela 2	Análise descritiva das variáveis sociodemográficas de pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia (n=38).....	64
Tabela 3	Análise descritiva das variáveis relacionadas aos hábitos de pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia (n=38)	66
Tabela 4	Análise descritiva das variáveis relacionadas às características físicas das pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia (n=38)	68
Tabela 5	Análise descritiva das variáveis relacionadas às condições clínicas das pessoas com DF acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia (n=38)	71
Tabela 6	Análise descritiva das variáveis relacionadas ao tratamento das pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia (n=38)	73
Tabela 7	Análise descritiva das variáveis relacionadas à dor em pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia (n=38)	76
Tabela 8	Análise descritiva dos domínios de qualidade de vida (SF-36) em pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia (n=38)	77
Tabela 9	Análise descritiva das variáveis relacionadas à ansiedade e depressão (HADS) e fadiga (PROMIS) em pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia (n=38)	78

LISTA DE ABREVIACOES E SIGLAS

AGHU	Aplicativo de Gesto para Hospitais Universitrios
ASCQ-ME	<i>Adult sickle cell quality-of-life measurement information system</i> – Sistema de informaes de medio da qualidade de vida de adultos com doena falciforme
AVC	Acidente Vascular Cerebral
β -globina	Beta-globina
CAAE	Certificado de Apresentao para a Apreciao \acute{E} tica
CEP	Comitê de \acute{E} tica em Pesquisa
CNS	Conselho Nacional de Sade
DF	Doena Falciforme
EVA	Escala Visual Analgica
EUA	Estados Unidos da Amrica
GDB	<i>Global Burden of Diseases, Injuries, and Risk Factors Study</i> – Carga Global de Doenas, Leses e Fatores de Risco
HADS	<i>Hospital Anxiety and Depression Scale</i> – Escala hospitalar de ansiedade e depresso
Hb	Hemoglobina
HbA	Hemoglobina normal mais frequente
HbAS	Trao falciforme
HbC	Hemoglobina mutante C
HbF	Hemoglobina fetal
HbS	Hemoglobina mutante S
HbS/ β -talassemia	Hemoglobina S Beta-Talassemia
HPLC	<i>High-performance liquid chromatography</i> – Cromatografia lquida de alta performance

HUPES	Hospital Universitário Professor Edgard Santos
IBD	Inventário Breve de Dor
ICS	Instituto de Ciências da Saúde
IMC	Índice de Massa Corporal
OCF	Osteonecrose da Cabeça Femoral
PNTN	Programa Nacional de Triagem Neonatal
PNAIPDF	Programa Nacional de Triagem Neonatal e na Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme
PROMIS	<i>Health Measures/Patient-Reported Outcomes Measurement Information Systems</i> – Sistemas de Informação de Medidas de Saúde/Resultados Relatados pelo Paciente
PROMIS F-SF	PROMIS <i>Fatigue-Short Form v1.0-Fatigue 7A</i> – PROMIS Fadiga - Formulário curto v1.0 - Fadiga 7A
QV	Qualidade de Vida
QVRS	Qualidade de Vida Relacionada à Saúde
SD	<i>Standard Deviation</i> – Desvio Padrão
SF-36	<i>Short Form-36</i> – Versão curta do Questionário <i>Medical Outcomes Study 36 – Item</i>
SUS	Sistema Único de Saúde
SWAY	<i>Sickle Cell World Assessment Survey</i> – Pesquisa Internacional de Avaliação Mundial da Anemia Falciforme
TCLE	Termo de Consentimento Livre e Esclarecido
UFBA	Universidade Federal da Bahia

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	21
2	HIPÓTESES	23
2.1	HIPÓTESE GERAL	23
2.2	HIPÓTESE NULA	23
3	OBJETIVOS	23
3.1	OBJETIVO GERAL	23
3.2	OBJETIVOS ESPECÍFICOS	23
4	REVISÃO DE LITERATURA	24
4.1	DOENÇA FALCIFORME – ASPECTOS GERAIS	24
4.2	ETIOLOGIA E FISIOPATOLOGIA	32
4.3	TIPOS DE DOENÇA FALCIFORME	39
4.4	DIAGNÓSTICO DA DOENÇA FALCIFORME	41
4.5	MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS E COMPLICAÇÕES ASSOCIADAS À DOENÇA FALCIFORME	44
4.6	TRATAMENTO DA DOENÇA FALCIFORME	48
4.7	ACOMPANHAMENTO DA DOENÇA FALCIFORME	53
5	MATERIAL E MÉTODOS	57
5.1	ASPECTOS ÉTICOS	57
5.2	DESENHO DO ESTUDO	58
5.3	LOCAL E POPULAÇÃO ESTUDADA	58
5.4	TAMANHO AMOSTRAL	59
5.5	INTRUMENTOS DE PESQUISA	59
5.5.1	FICHA ANAMNÉSICA	60
5.5.2	MENSURAÇÃO DA DOR	60

5.5.3 MENSURAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA	61
5.5.4 MENSURAÇÃO DA ANSIEDADE E DEPRESSÃO	61
5.5.5 MENSURAÇÃO DA FADIGA	62
5.6 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO	62
5.7 CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO	63
5.8 RISCOS DA PESQUISA	63
5.9 DESENVOLVIMENTO DO ESTUDO E DA COLETA DE DADOS	63
5.10 METODOLOGIA DA ANÁLISE ESTATÍSTICA	63
6 RESULTADOS	64
7 DISCUSSÃO	80
7.1 ASPECTOS DEMOGRÁFICOS	80
7.2 ASPECTOS SOCIAIS	81
7.3 ASPECTOS EMOCIONAIS	84
7.4 HÁBITOS	84
7.5 ASPECTOS FÍSICOS	85
7.6 ASPECTOS CLÍNICOS	86
7.7 TRATAMENTO	88
7.8 DOR	89
7.9 QUALIDADE DE VIDA	91
7.10 ANSIEDADE E DEPRESSÃO	95
7.11 FADIGA	97
8 CONCLUSÃO	99
9. LIMITAÇÕES E CONTRIBUIÇÕES	99
REFERÊNCIAS	102
ANEXOS	

ANEXO A – FICHA ANAMNÉSICA	114
ANEXO B – ESCALA VISUAL ANALÓGICA	120
ANEXO C – INVENTÁRIO BREVE DA DOR	121
ANEXO D – QUESTIONÁRIO SF-36	124
ANEXO E – ESCALA HADS	132
ANEXO F – QUESTIONÁRIO PROMIS F-SF	135
ANEXO G – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (TCLE)	137
ANEXO H – APROVAÇÃO COMITÊ DE ÉTICA E PESQUISA (CEP)	142
ANEXO I – DECLARAÇÃO COMITÊ DE ÉTICA HUPES	150
ANEXO J – ARTIGO PUBLICADO	151

1. INTRODUÇÃO

Patologia frequente de origem genética e hereditária, a doença falciforme (DF) tem predominância em pessoas pretas e pardas. Diz respeito a grupo de hemoglobinopatias caracterizado pela mutação no gene que produz a hemoglobina A (HbA) e que dá origem a uma forma mutante denominada S (HbS) considerada de herança autossômica e recessiva. A forma homozigota da doença (HbSS) — a anemia falciforme — é considerada relevante problema de saúde pública no Brasil. Os dados da literatura destacam que, a cada ano, a nível mundial, nascem 300.000 crianças, e no Brasil, 3.500 crianças com DF e 200.000 com o traço. De acordo com o Ministério da Saúde, o Brasil apresenta mais de 60 mil pessoas que convivem com a DF. Entre as unidades federativas, o estado que possui maior índice de nascidos vivos por ano com a patologia é a Bahia, com estimativa de que uma a cada 650 crianças nasce com DF^{1, 2, 3, 4}.

Nas pessoas com DF, a HbS das hemácias apresenta, em condições de grave redução de oxigênio, a forma de meia lua que é semelhante a uma foice, o que resulta em oclusão dos finos vasos capilares, originando, dessa forma, lesões teciduais agudas e crônicas de órgãos, uma vez que os eritrócitos, não oxigenam de maneira satisfatória o organismo, face à dificuldade de circulação nos vasos sanguíneos⁵.

Como complicações da DF, destacam-se as crises dolorosas vaso-oclusivas, danos a músculos, ossos e órgãos vitais como fígado, baço, rins e cérebro⁶, eventos trombóticos agudos, cardiopatias, retinopatias, nefropatias, Acidente Vascular Cerebral (AVC), infecções persistentes, necrose avascular especialmente, da cabeça femoral e (ou) do úmero, síndrome torácica aguda, colelitíase, priapismo, úlceras de perna, crise de sequestro esplênico, crise aplásica, síndrome mão-pé, hipertensão pulmonar, hepática e cardíaca, complicações osteoarticulares, entre outros distúrbios relevantes^{3, 4, 7-11}.

É marcante a presença da dor em pessoas com DF, refletindo negativamente no estado geral de saúde. Fatores relacionados às condições de preservação da cidadania, como a precariedade da habitação, o desemprego, o trabalho mal remunerado e o racismo institucional, agravam o enfrentamento dessa doença. A reversão dessas condições pode ser mais eficaz com a adoção de políticas de acompanhamento social adequado e assistência clínica eficiente. O tratamento da DF baseia-se na prevenção e manejo das

crises vaso-oclusivas e suas complicações, buscando reduzir a morbimortalidade associada à patologia e melhorar a qualidade de vida (QV) dos indivíduos. Mais recentemente, o transplante de medula óssea e a terapia gênica têm sido estratégias inovadoras para o tratamento da doença, embora ainda não sejam acessíveis a todos.

O diagnóstico inicial é feito, principalmente, no Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) – “Teste do Pezinho”, na unidade básica de saúde e, mais tardiamente, pela eletroforese de hemoglobina, disponível no Sistema Único de Saúde (SUS). O diagnóstico e a assistência de pessoas com DF são assegurados pela realização de anamneses detalhadas, devidamente acompanhadas por ferramentas que contemplem a avaliação integral do indivíduo acometido^{2, 4}. Para tal propósito, deve-se estar atento à avaliação da intensidade da dor apresentada por pessoas com DF, daí a disponibilidade de instrumentos específicos a exemplo da Escala Visual Analógica (EVA)¹² e do acompanhamento pelo Inventário Breve da Dor (IBD)¹³. De mais a mais, o cuidado com as pessoas acometidas pela DF exige atenção especial a ser dada ao estado emocional, razão pela qual é indicada a aplicação da *Hospital Anxiety and Depression Scale* (HADS)¹⁴. De igual forma cabe destacar a importância do estudo da qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) mediante aplicação do instrumento *Short Form Health Survey* (SF-36)¹⁵ e da mensuração da fadiga através do *PROMIS Fatigue-Short Form v1.0-Fatigue 7A* (PROMIS F-SF)¹⁶, enquanto instrumentos de alicerce ao diagnóstico e ao acompanhamento da DF.

Em virtude dessas reflexões, é importante avaliar a possibilidade da ocorrência de DF em determinados percentuais no estado da Bahia, ainda mais tendo-se em conta os vários municípios desse estado da federação que possuem características próprias, populações diversas e miscigenação com variada etnia. Face a essas considerações, não se pode perder de vista o perfil dos indivíduos com DF tendo em consideração as perdas físico-funcionais, emocionais e sociais e laborais. Com o intuito de verificar a ocorrência e o agravamento de possíveis complicações da DF, e objetivando a determinação e o tratamento precoce, buscou-se através do presente trabalho avaliar o perfil clínico, físico-funcional e emocional das pessoas com esta patologia em um hospital público universitário de reconhecida referência na Cidade do Salvador, estado da Bahia.

2. HIPÓTESES

2.1 HIPÓTESE GERAL

Os indivíduos com DF assistidos pelo corpo clínico do Ambulatório de Saúde Humanitária do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos – HUPES/UFBA, apresentam sintomatologia dolorosa intensa; baixa QV, alta prevalência de ansiedade, depressão e fadiga.

2.2 HIPÓTESE NULA

Os indivíduos com DF assistidos pelo corpo clínico do Ambulatório de Saúde Humanitária do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos – HUPES/UFBA não possuem comprometimento clínico, físico-funcional e emocional com interferência da qualidade de vida.

3. OBJETIVOS

3.1 OBJETIVO GERAL

➤ Avaliar os aspectos clínicos, físico-funcionais e emocionais de adultos com DF atendidos no Ambulatório de Saúde Humanitária do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos (HUPES/UFBA), na cidade de Salvador, Bahia.

3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Em adultos com DF:

1. Explorar as variáveis determinantes do perfil sociodemográfico;
2. Mensurar a intensidade da dor e da qualidade de vida por meio de instrumentos

- validados como o SF-36;
3. Avaliar os resultados dos níveis de fadiga e do rastreio da ansiedade e da depressão;
 4. Discutir a influência da dor e da fadiga na qualidade de vida e na prevalência da ansiedade e da depressão.

4. REVISÃO DE LITERATURA

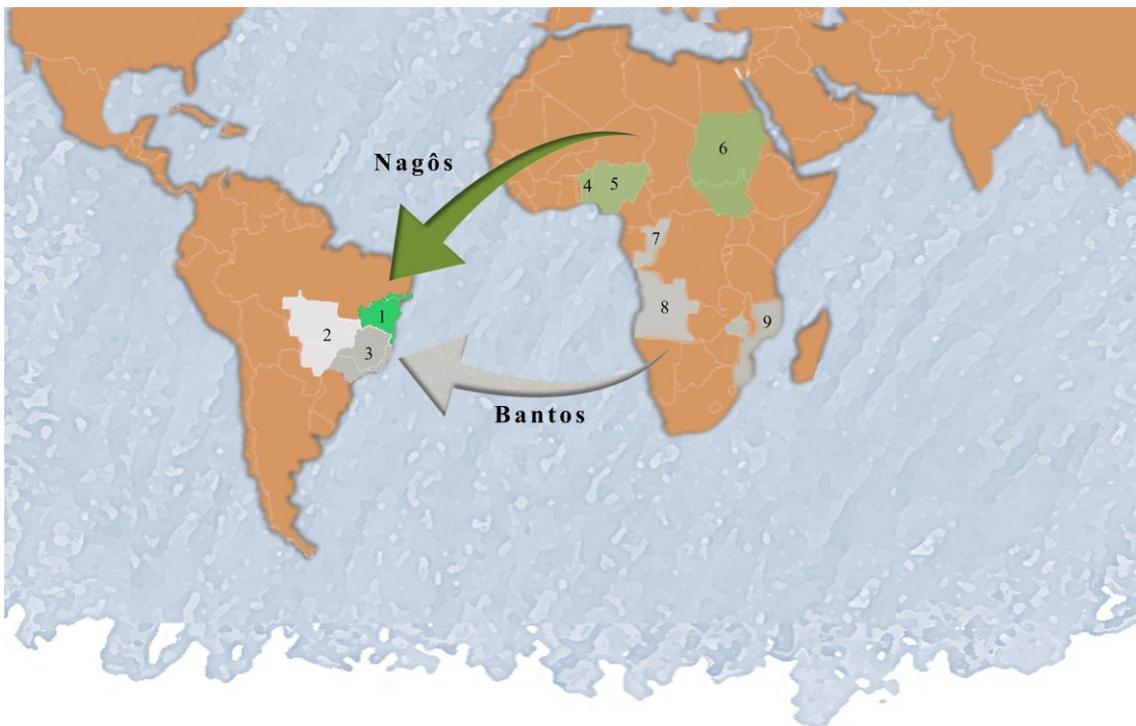
4.1 DOENÇA FALCIFORME – ASPECTOS GERAIS

A DF caracteriza-se pela presença de uma mutação no gene que produz a hemoglobina normal (HbA) e que dá origem a uma forma mutante denominada *Sickle Hemoglobin*, cuja sigla passou a ser HbS (S de *Sickle*). Essa hemoglobina anormal é produzida em lugar da HbA, presente nas pessoas adultas que não apresentam a doença. Histologicamente, a HbS das hemácias de pessoas com DF apresenta, em condições de grave redução de oxigênio, a forma de meia lua que é semelhante a uma foice, conhecidas como drepanócitos – células falciformes. Resulta daí a oclusão dos finos vasos capilares, originando, dessa forma, lesões teciduais agudas e crônicas de órgãos, uma vez que as hemácias não oxigenam de maneira satisfatória o organismo, face à dificuldade de circulação nos vasos sanguíneos. Se um indivíduo herda dos seus genitores genes com essa alteração, isto é, um paterno e outro materno, possui DF. Por outro lado, se herda a alteração de apenas um dos pais é considerado, geneticamente, com traço falciforme (HbAS), não tendo a doença, embora possua condições de transmitir esse gene mutado para seus filhos. Portanto, a denominação de DF diz respeito a todas as condições geradas pela presença da HbS no lugar da HbA enquanto a expressão traço falciforme é reservada, apenas, à presença de um gene para HbA e um gene para HbS^{4, 5, 17, 18}.

Trata-se de uma das patologias hereditárias mais comuns no mundo, e possui predominância em pessoas pretas e pardas, com origem no continente africano. Acredita-se que a mutação desencadeante da DF ocorreu nas regiões de Benin, Senegal, Bantu e Camarões, no continente asiático, nas regiões da Arábia e Índia. A disseminação do gene da HbS pode ter acontecido quando os ancestrais humanos se deslocaram do continente africano para regiões do sudeste da Ásia e norte da Austrália. A chegada do gene β -

globina S às Américas, incluindo o Brasil, está historicamente associada ao tráfico transatlântico de pessoas escravizadas provenientes da África. Não há evidências documentadas da existência desse gene nas Américas antes do tráfico. A distribuição heterogênea na população brasileira ocorreu, possivelmente, devido aos processos históricos distintos de miscigenação das diversas regiões do país¹⁹ (Figura 1).

Figura 1 – Fluxo migratório relacionado à DF no Brasil



Legenda: Regiões do Brasil: 1 – Nordeste; 2 – Centro-Oeste; 3 – Sudeste. Países africanos: 4 – Benim; 5 – Nigéria; 6 – Sudão; 7 – Congo; 8 – Angola; 9 – Moçambique. Fonte: imagem autoral inspirado em Paiva, Gomes²⁰ (2023).

Estudos recentes apontam que, na maioria dos países, as taxas de natalidade relacionadas à DF se mantiveram estáveis ao longo do tempo, embora, devido às mudanças demográficas, o número de nascimentos de bebês com a patologia tenha aumentado de 453.000 para 515.000^{21, 22}. Ashorobi, Ramsey, Yarrarapu, Bhatt²¹ (2022) reforçam que, devido à elevada migração de pessoas das áreas com elevada prevalência,

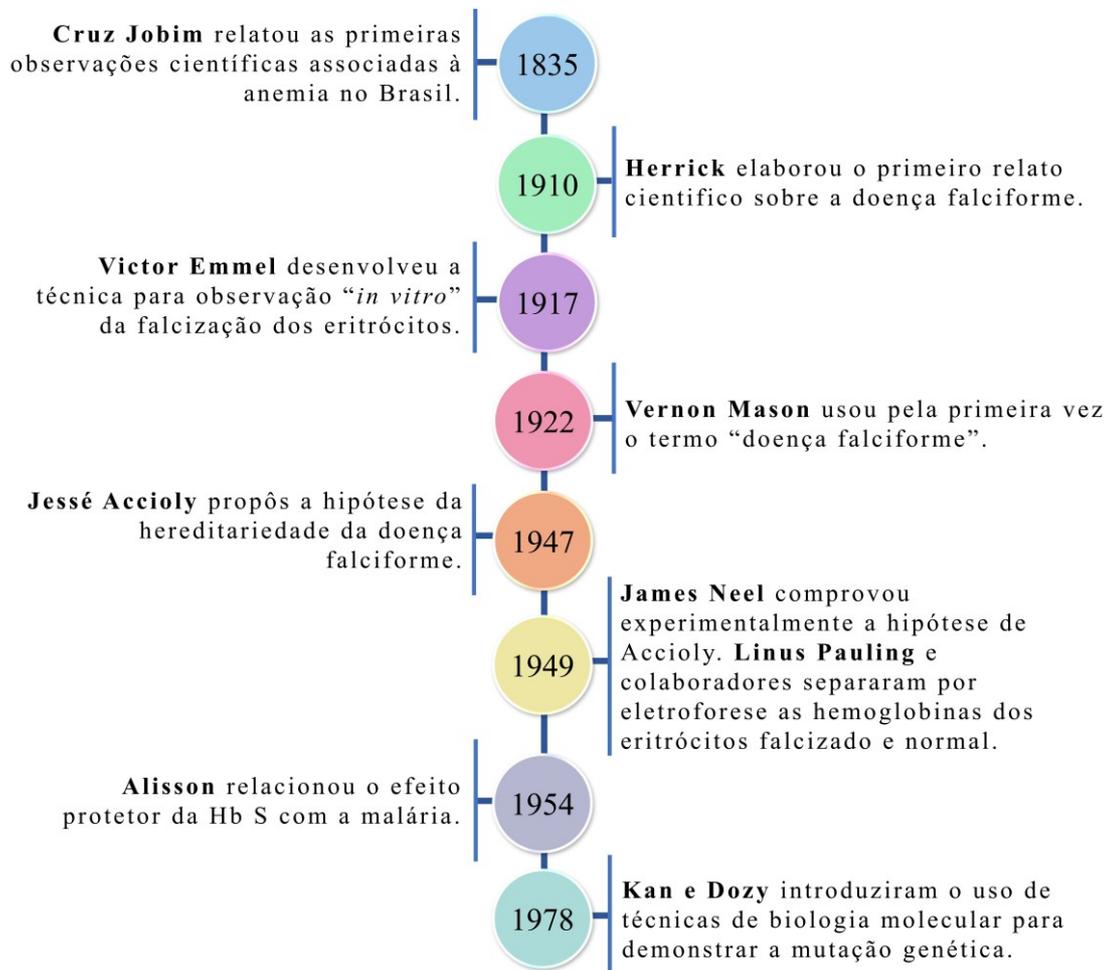
como África e Médio Oriente, o predomínio do traço e da DF tenderá a aumentar na parte ocidental do mundo.

O primeiro relato de DF ocorreu nos Estados Unidos (EUA), em necropsias, onde se identificou agenesia esplênica em afroamericanos com antecedentes clínicos crônicos similares aos da patologia. Cientificamente, foi descrita pela primeira vez pelo médico James Bryan Herrick, em 1910, ao examinar a amostra sanguínea de um estudante da Universidade das Índias Ocidentais proveniente de Granada, na América Central. Esse pesquisador observou, microscopicamente, a presença de eritrócitos em formato de foice em um jovem negro com anemia grave, icterícia e dores fortes nas articulações. Posteriormente, publicou o primeiro artigo científico sobre a DF, *Peculiar elongated and sickle-shaped red blood corpuscles in a case of severe anemia*, na revista americana *Archives of Internal Medicine*²⁰.

No Brasil, em 1835, o médico José Martins da Cruz Jobim expôs as constatações científicas iniciais relacionadas à DF. Em 1947, o médico, pesquisador e professor baiano Jessé Accioly, da Faculdade de Medicina da Universidade Federal da Bahia (UFBA) propôs a hipótese da hereditariedade da DF, e, em 1949, James Van Gundia Neel a comprovou mediante estudos experimentais²³.

Ainda em 1949, Linus Pauling, Harvey Itano, Seymour Jonathan Singer e Ibert C. Wells, através da técnica de eletroforese, separaram a Hb anormal, HbS¹. Anthony Clifford Allison, em 1954, associou o efeito protetor da HbS contra a malária, corroborando as observações de 1835, feitas por José Martins da Cruz Jobim. A mutação associada à hemoglobina S (HbS), que causa a DF, tem origem predominante em regiões da África onde a malária é endêmica. A seleção natural favoreceu a prevalência do gene devido à proteção parcial contra a malária que o traço falciforme oferece. Em 1978, Yuet Wai Kan e Andree M. Dozy, por meio das técnicas de biologia molecular, demonstraram diferença na sequência de bases nitrogenadas no gene que codifica a cadeia estrutural β -globina. Desse modo, iniciou-se o estudo da biologia molecular na DF, ilustrada pela linha do tempo a seguir¹⁹ (Figura 2).

Figura 2 – Linha do tempo sobre o desenvolvimento do conhecimento científico relacionado à DF



Fonte: imagem autoral inspirado no Ministério da Saúde (BR)¹⁹ (2015).

A DF apresenta alta taxa de morbidade, com complicações que acarretam impactos físico-funcionais, emocionais, sociais e laborais significativos ao longo da vida. Esses impactos decorrem da anemia crônica e dos danos aos órgãos, que podem reduzir a qualidade de vida (QV) e levar à mortalidade precoce. Estudos realizados em 2021 apontam que a probabilidade de óbito pela patologia é cerca de 11 vezes maior comparativamente a outras causas, em todas as faixas etárias ao redor do mundo²². Salienta-se que a implicação da doença na saúde humana pode ser avaliada de acordo

com os dados relacionados à mortalidade das crianças com menos de cinco anos e à mortalidade infantil geral, já que parte dos acometidos sobrevive além da primeira infância, mas continua em risco de morte precoce²⁴. Nesse sentido, em âmbito mundial, estudos apontam para 81.100 mortes de crianças diagnosticadas com DF menores de 5 anos, o que a classificou como a 12^a causa de morte em crianças, no ano de 2021²². Relativamente ao Brasil, a DF está associada a um risco de morte 32 e 13 vezes maior, nas faixas etárias entre 1 e 9 anos e entre 10 e 39 anos, respectivamente. Ressalta-se que a seps e a insuficiência respiratória são causas frequentes de morte por DF no país²⁵.

Dados epidemiológicos apontam ainda que o número de pessoas com DF aumentou 41,4%, passando de 5,46 milhões, no ano de 2000, para 7,74 milhões, em 2021²². A patologia acomete milhões de pessoas de várias etnias em todo o mundo, com cerca de 300.000 diagnósticos anuais. Os povos africanos e afro-caribenhos apresentam maior incidência, com fenótipos falciformes também observados nas comunidades mediterrânicas. Embora as populações mais afetadas se encontrem na África Subsaariana, no Oriente Médio e na Índia, os recentes padrões de migração e a alta prevalência conferem à doença repercussões globais^{4,21}.

Nesse sentido, o estudo denominado Carga Global de Doenças, Lesões e Fatores de Risco (GBD), realizado em 2021, forneceu uma avaliação abrangente acerca da prevalência da DF e do risco de mortalidade por idade e sexo em 204 países e territórios entre os anos de 2000 e 2021. Os pesquisadores constataram que as taxas de incidência nacionais da patologia se encontraram relativamente estáveis, embora o total dos nascimentos de bebês com DF tenha aumentado globalmente em 13,7%, principalmente devido ao crescimento populacional nas Caraíbas e na África Subsaariana ocidental e central²².

Diante desses achados, é crescente a relevância dos impactos da DF para a saúde pública global, tendo em vista que, aproximadamente, mais de meio milhão de bebês nasceram com a patologia nos últimos anos e 8 milhões de pessoas vivem com o distúrbio em todo o mundo. O aumento dos nascimentos, em âmbito global, ocorreu, sobretudo, devido ao maior número de nascimentos em locais com taxas mais elevadas da doença e aos efeitos decorrentes da migração, que são difíceis de avaliar, devido à defasagem dos dados e à ausência de rastreio neonatal universal²².

No tocante ao Brasil, por conta da expressiva presença da população africana desenraizada de seus países para o trabalho escravo ao longo da história, a alta prevalência de indivíduos afrodescendentes constitui a base da formação da população. Destaca-se que a distribuição da patologia, por região, não é homogênea. Por exemplo, o Norte e o Nordeste apresentam alta prevalência de população afrodescendente associada às maiores taxas de incidência e de prevalência da doença – 6% a 10%, respectivamente. Por outro lado, as regiões do Sul e do Sudeste, possuem a prevalência, de 2% a 3%^{19,26}.

É válido mencionar que, no Brasil, entre os anos de 2014 e 2020, a mortalidade por DF foi de 0,22 a cada 100 mil pessoas. Registra-se a incidência anual de um caso a cada 2,5 mil nascidos vivos (aproximadamente 1,1 mil casos por ano) e dois casos de traço falciforme, com uma média de 63 mil casos por ano^{2,27}. De acordo com o Censo Demográfico realizado em 2022²⁸ a população residente no Brasil que se autodeclarou preta e parda apresentou tendência a aumento, entre os anos 2010 e 2022, o que, pode estar associado ao aumento da mortalidade, já que 79,18% dos óbitos causados pela DF são de pessoas pretas ou pardas^{2,28}.

Nessa direção, Silva et al.²⁹(2016), após avaliarem a frequência de indivíduos com variantes de Hb entre os anos 2006 e 2009, observaram elevada frequência da DF no estado da Bahia, mais especificamente no Recôncavo Baiano. Nessa região, nasceram 1.416 crianças com as variantes da DF HbSS e HbSC, e a proporção de crianças nascidas com a patologia foi de 1/314, valor superior à taxa de 1/650 do estado da Bahia.

Acerca dos óbitos nas unidades federativas brasileiras, entre os anos 2013 e 2022, notou-se que, das 7.148 mortes, os estados com maior ocorrência foram São Paulo (18,01%), Bahia (15,58%), Minas Gerais (12,64%) e Rio de Janeiro (12,45%). Nessa perspectiva, no estado da Bahia, nesse mesmo período, observou-se 1.114 óbitos por DF, sendo a maioria composta por solteiros (55,97%), que se autodeclararam pardos (53,29%) e pretos (33,57%), faixa etária entre 30 e 39 anos (20,91%), com 8 a 11 anos de escolaridade (24,97%) e mulheres (50,98%). Constatou-se também que o número de óbitos, no primeiro ano de vida, foi de 1,79%, com maior frequência nos hospitais (80,34%), no município de Salvador (35,81%)³⁰.

Esses dados epidemiológicos reforçam a importância da patologia como problema de saúde pública, o que realça a necessidade de organização da assistência à saúde das

peessoas com DF por meio de ações que visem garantir o diagnóstico precoce, o acesso ao tratamento, a orientação dos familiares e a sistematização de informações que contribuam para o planejamento e o monitoramento das ações de atenção e educação à saúde^{19, 26}.

Nessa perspectiva, ressalta-se que a prevenção da DF e de suas respectivas complicações pode ser realizada por meio de medidas simples, econômicas e viáveis. É importante salientar que a DF não pode ser evitada na forma tradicional, porém, se identificada precocemente, pode ser controlada e a possibilidade de transmissão reduzida. O aconselhamento genético, mediante identificação dos casais em risco de terem filhos afetados, deve ser realizado através de análises do sangue, associado ao diagnóstico pré-natal por colheita de vilosidades coriônicas, a partir das nove semanas de gravidez, o que pode levar à redução dos nascimentos e das complicações nas crianças afetadas²⁴.

Além da detecção e do tratamento precoces, deve-se: (1) buscar a integração da DF aos sistemas de vigilância de saúde; (2) realizar cuidados primários adequados, como imunização contra infecções, profilaxia com penicilina na infância e tratamento antimalárico; (3) estimular o contato do indivíduo com o sistema de saúde com vistas à regularidade no acompanhamento, especialmente relacionado ao crescimento e desenvolvimento; (4) obter maior empenho para que as transfusões de sangue sejam mais seguras; (5) lutar pelo fornecimento gratuito de terapia quelante com ferro, hidroxureia e suplementos vitamínicos. Ademais, menciona-se a importância do aconselhamento dos pais, com inclusão da educação sobre saúde preventiva, profilaxia e realização do esquema vacinal. É necessário incluir também informações sobre a relevância de evitar a desidratação, exposição ao calor ou frio excessivos; dar ênfase nas orientações sobre a palpação do baço e a medida da temperatura; estimular a suplementação com ácido fólico; e realizar exames periódicos para detectar precocemente possíveis alterações relacionadas à doença, tais como análises ao sangue e triagem *doppler* transcraniana³¹ (Figura 3).

Figura 3 – Medidas de prevenção da DF e complicações associadas



Fonte: imagem autoral inspirado no World Health Organization²⁴ (2006).

Acredita-se que a sobrevivência das pessoas com DF tem aumentado progressivamente desde a década de 1990, por conta da adoção de medidas de prevenção, que podem reduzir significativamente a incidência da doença e o número de mortes prematuras, de forma a proporcionar melhor QV, especialmente para as crianças afetadas^{24, 32}. Portanto, as iniciativas existentes relacionadas à prevenção e ao tratamento devem ser apoiadas, os aspectos precisam ser considerados em conjunto e os serviços incorporados gradualmente. Em regiões onde a doença é mais frequente, são necessários centros específicos para assegurar a assistência adequada^{22, 24}.

Nesse sentido, Hamamy, Al-Allawi³³ (2013) realizaram um perfil epidemiológico das hemoglobinopatias comuns nos países árabes, incluindo a DF, e constataram que as abordagens de saúde pública com vistas à prevenção desse grupo de patologias incluem o rastreio neonatal e pré-marital para pessoas com DF. No entanto, esses serviços ainda

são irregulares e inadequados em muitos dos países analisados e necessitam de modernização, com especial atenção ao reforço da educação, formação dos prestadores de cuidados de saúde, e a sensibilização do público sobre a viabilidade da prevenção e cuidados. Laghdaf Sidi, N'Diaye, Cheikh, Heinhane³⁴ (2022), em perfil da DF realizado na Mauritânia, país localizado entre a África Mediterrânea e a África Subsaariana, relatam que, além da transfusão, o tratamento preventivo consistiu no uso do ácido fólico, hidroxiureia e profilaxia antibiótica de longa duração. Entretanto, o perfil nesse país africano, continua a ser atribuído à falta de estratégia para o rastreio ativo e diagnóstico rápido, com ênfase na importância do desenvolvimento de um programa nacional para detecção e gestão precoce da doença.

Pulte, Riddick-burden, Ballas³² (2015), ao descreverem o relato de duas pessoas com anemia falciforme que sobreviveram além dos 80 anos de idade, corroboram a literatura ao realçar que o apoio familiar, o uso devido dos medicamentos, a contagem de leucócitos dentro da normalidade na maior parte do tempo, e a manutenção das consultas clínicas regulares de acompanhamento ao longo do ano são fatores que podem contribuir significativamente para o aumento da longevidade. Esses achados reforçam que, na maioria dos casos, a incidência de complicações pode ser reduzida por meio das medidas protetivas simples²⁴.

Ressalta-se que a vigilância e a educação devem ser realizadas em âmbito comunitário, através do sistema de cuidados de saúde primários, de modo a aumentar a sensibilização da população para a dificuldade e aumentar a sobrevivência dos indivíduos afetados. Tendo em conta a dimensão do problema de saúde pública, almeja-se, com urgência, uma abordagem global da prevenção e da gestão relacionadas à DF²⁴. Por conta desse cenário, no Brasil, a patologia passou a ser incluída nas ações da Política Nacional de Atenção Integral à Saúde da População Negra do Ministério da Saúde^{19,26}.

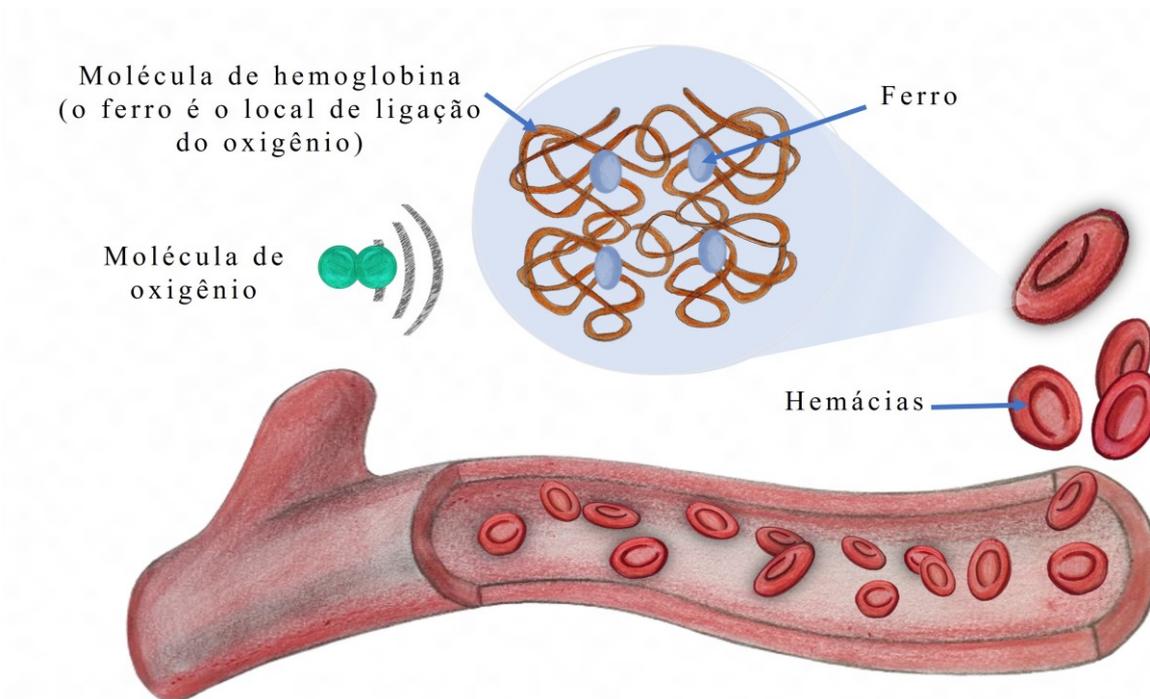
4.2 ETIOLOGIA E FISIOPATOLOGIA

O sangue é um tipo de tecido conjuntivo formado pelo plasma (parte líquida) e por três tipos de elementos figurados, as hemácias (eritrócitos), os leucócitos e as

plaquetas. As hemácias são unidades morfológicas arredondadas e flexíveis, que apresentam facilidade para circular^{35, 36}.

As hemácias contêm grandes quantidades de uma proteína chamada hemoglobina (Hb), que é responsável pela cor avermelhada do sangue. Sua principal função é transportar o oxigênio dos pulmões para todos os tecidos do corpo, garantindo o funcionamento adequado do organismo. A Hb é uma estrutura tetramérica formada por duas cadeias de globina α e duas cadeias de globina β . Cada cadeia de globina está ligada, de forma não covalente, a um núcleo de porfirina, onde o ferro ocupa o centro do anel. É nesse núcleo que ocorre a ligação e a liberação do oxigênio, processo regulado pela pressão parcial de oxigênio no sangue. Essa característica permite que a Hb atue como um eficiente transportador de oxigênio³⁷ (Figura 4).

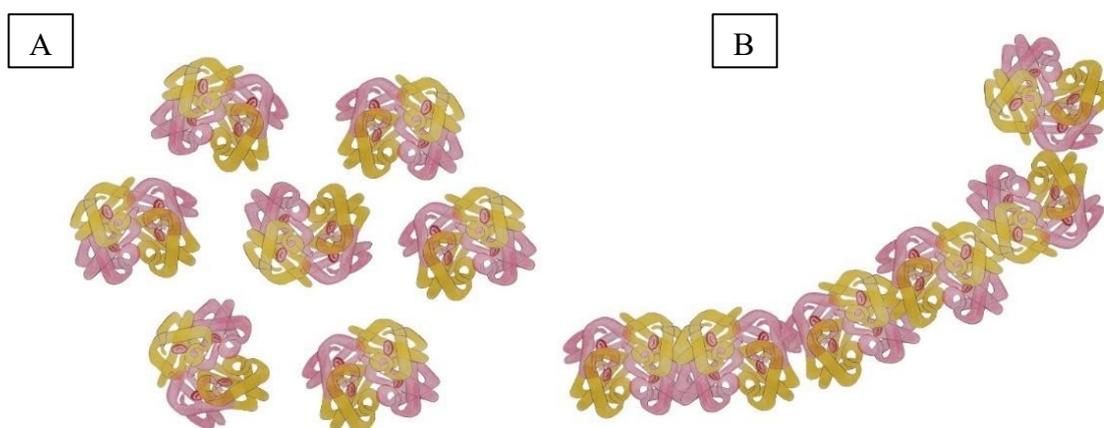
Figura 4 – Representação estrutural da cadeia globínica normal



Fonte: imagem autoral inspirado no Ministério da Saúde¹⁹ (BR) (2015).

Desde a descoberta da DF em 1910, foram notados grandes avanços na elucidação da patogênese associada a suas manifestações clínicas. A fisiopatologia molecular da DF é caracterizada por um ciclo que envolve processos moleculares, celulares e biofísicos associados, os quais resultam em hipóxia, lesões e falências de órgãos-alvo, eventos vaso-oclusivos causados pela polimerização da HbS^{4, 38, 39} (Figura 5).

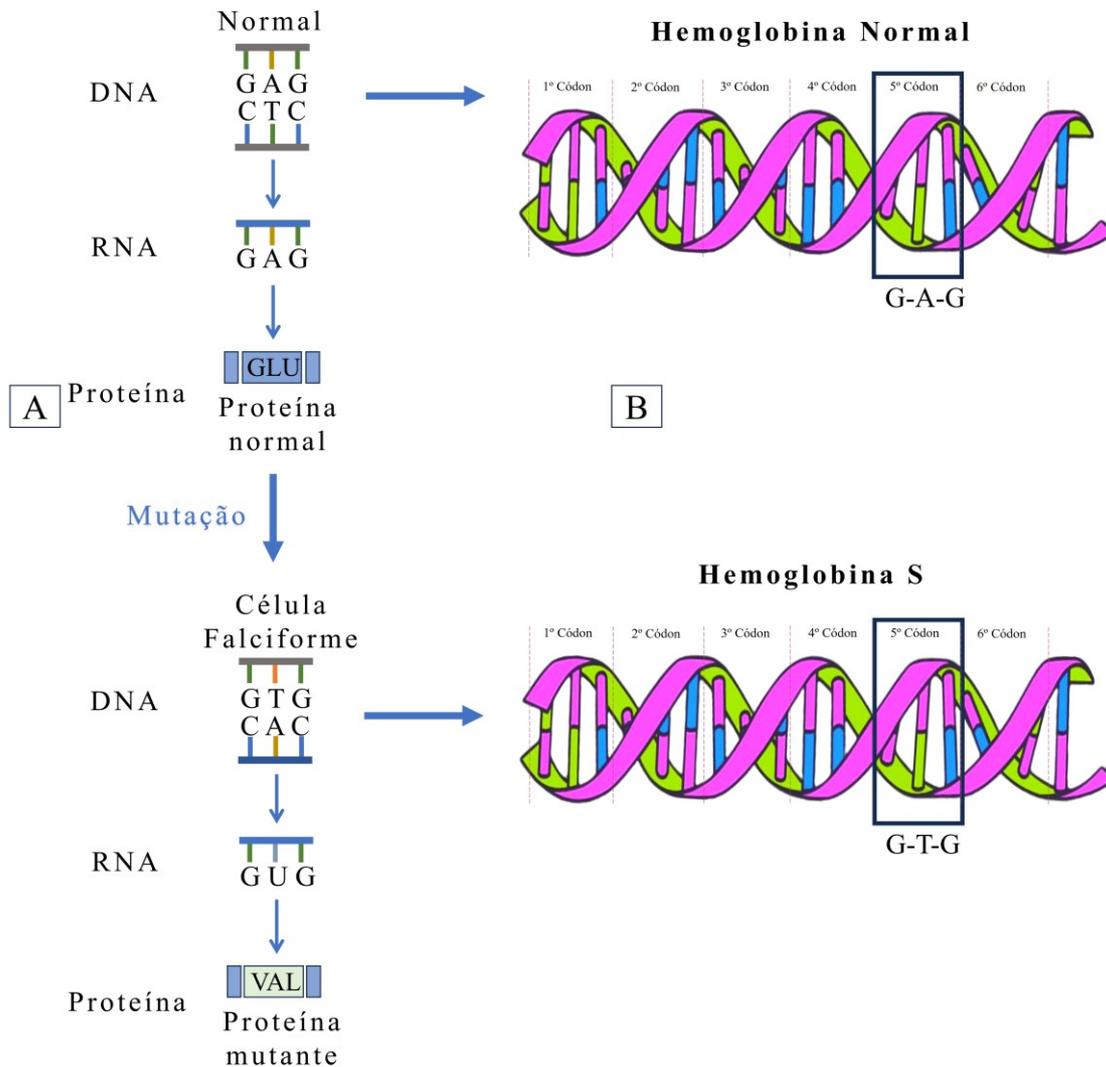
Figura 5 – Efeitos das mutações na proteína



Legenda: A – Hemoglobina normal; B – Hemoglobina aglomerada.
Fonte: imagem autoral inspirado em Mandal, Mitra, Das³⁷ (2020).

Cada pessoa possui dois tipos de Hb: uma é determinada através da herança genética recebida do pai e outra da mãe. A Hb mais comum é a HbA. A etiologia da DF está relacionada à mutação no gene regulador da síntese da HbA, mais especificamente, no gene da cadeia β -globina, que resulta na produção da Hb falciforme, HbS. A sequência guanina-adenina-guanina (G-A-G) passa para guanina-timina-guanina (G-T-G). A substituição de um único aminoácido na cadeia da β -globina causa polimerização da HbS mutante, o que prejudica a reologia e a sobrevivência desses eritrócitos, além de acarretar falcização, hemólise crônica e episódios de vaso-oclusão. Quando desoxigenada, a HbS produz estruturas insolúveis em forma de bastonete, que se agregam e deformam a membrana das hemácias^{4, 38} (Figura 6).

Figura 6 – Hemoglobina normal e hemoglobina falciforme



Legenda: A – efeitos das mutações no DNA; B – Hb falciforme e local onde ocorre a mutação, no cromossoma humano.

Fonte: imagem autoral inspirado em O'Brien, Ali, Chevassut⁴ (2022).

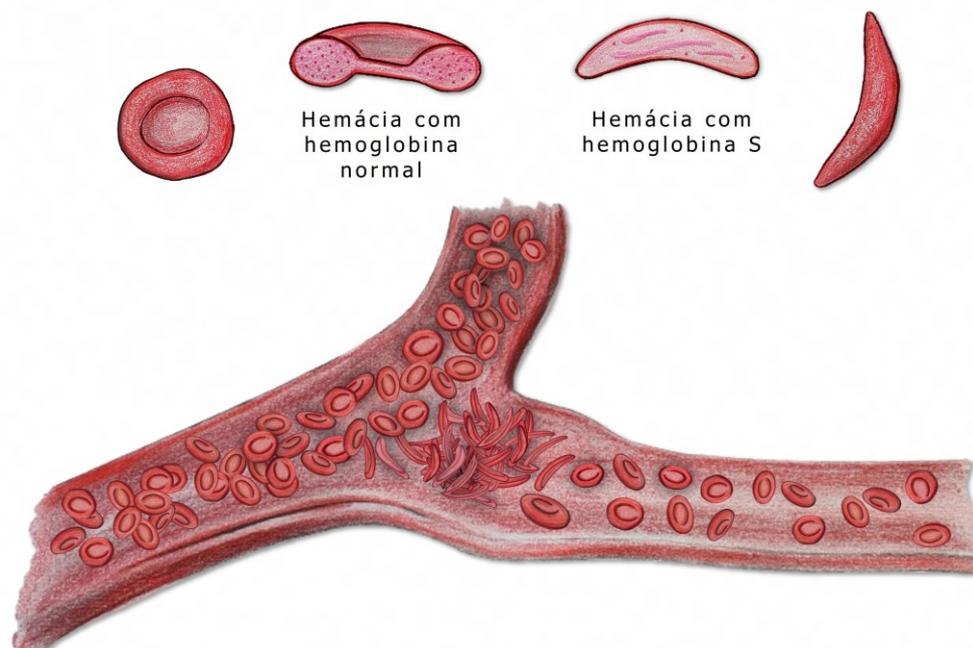
A falcização dos eritrócitos dentro da célula pela polimerização é reversível e ocorre em condição de desoxigenação, que, quando completa, formam-se as células em formato de foice, clássicas da DF. As hemácias falciformes possuem sobrevida muito curta, entre 16 e 20 dias, se comparada à de 120 dias dos eritrócitos normais e, após ser

repetidamente submetida a afoiçamentos na microcirculação, a célula pode perder a capacidade de retornar à forma discoide bicôncava normal⁴⁰.

A referida falcização é reversível com a oxigenação, desde que a membrana da célula não esteja definitivamente alterada, com a presença de eritrócitos irreversivelmente falcizados, que permanecem deformados independentemente do estado da HbS intracelular. Ressalta-se que a influência sobre a polimerização da HbS varia de acordo com o tipo de Hb não S presente dentro da célula, e a Hb que menos participa do polímero é a hemoglobina fetal (HbF), tornando-se um marcador importante para a gravidade da patologia. Quanto maior for o percentual de HbF, menor será a polimerização da HbS, e, em vista disso, clinicamente, níveis elevados de HbF se associam à menor gravidade da doença^{19, 41}.

Os mecanismos que envolvem os episódios de vaso-oclusão, característicos da DF, são complexos e estão associados à obstrução mecânica devido à presença das hemácias falciformes rígidas, à adesão celular ao endotélio vascular, ao vasoespasma induzido por óxido nítrico e a reações inflamatórias na fase aguda. Tais eventos vaso-oclusivos e de hemólise intravascular promovem inflamação e instabilidade redox, que resultam em vasculopatia progressiva de pequenos e grandes vasos e em anemia hemolítica crônica^{4, 38}. Portanto, a crise vaso-oclusiva não ocorre apenas por causa da Hb falciforme, mas pela associação de vários eventos que incluem, além dos eritrócitos deformados, aumento da permeabilidade e fragilidade dessas estruturas²¹ (Figura 7).

Figura 7 – Presença de hemácias falciformes e fenômeno da vaso-oclusão



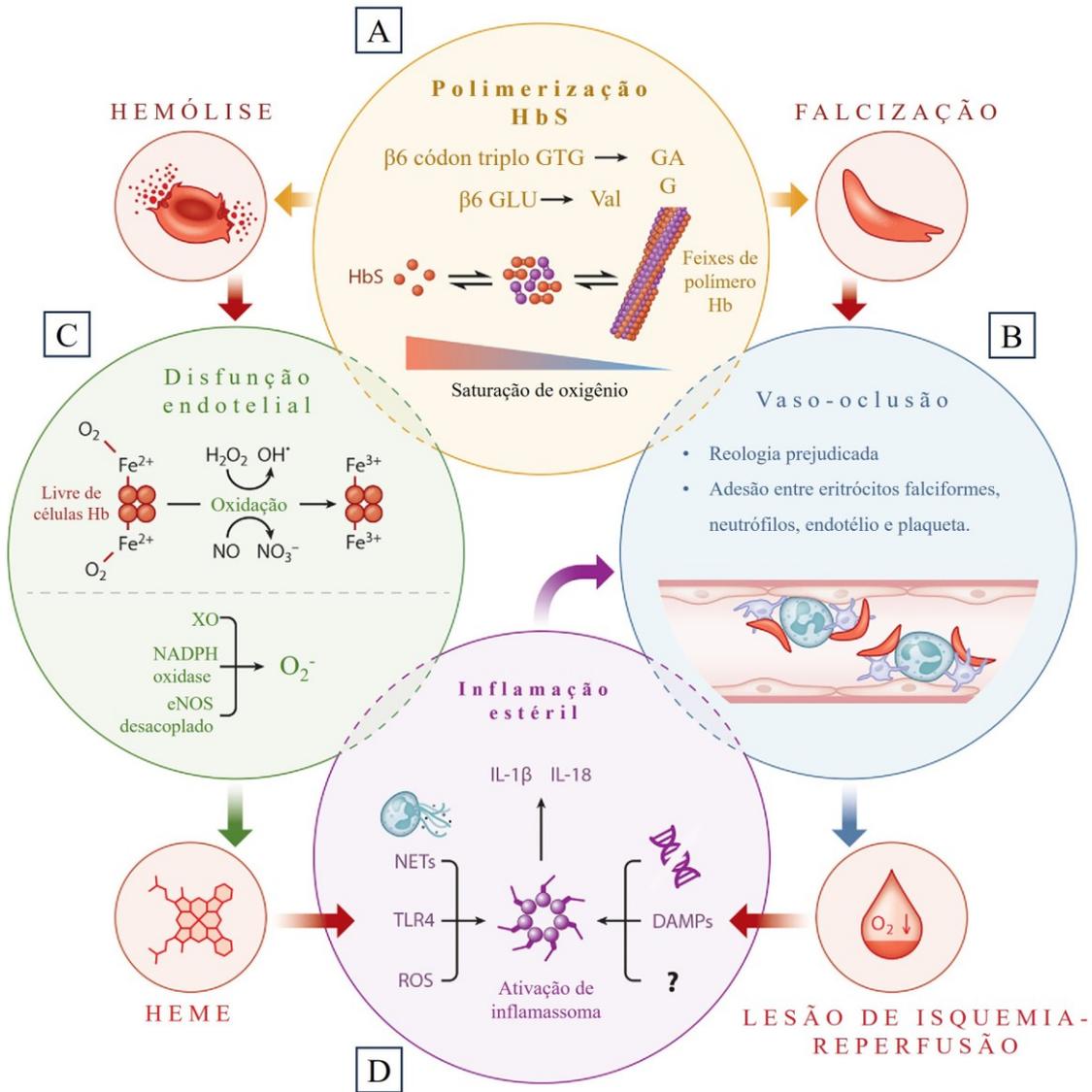
Fonte: imagem autoral inspirado em Sundd, Gladwin, Novelli³⁸ (2019).

Além da falcização, outros elementos como as plaquetas e componentes da inflamação, interagem para aumentar a adesão dos eritrócitos em vários órgãos do corpo como tórax, coração, pulmões, abdômen, rins e extremidades, e, após crises repetidas, podem ocorrer danos aos órgãos por conta da isquemia constante. Já nos indivíduos com traço falciforme, os eritrócitos, em repouso, têm aparência normal; entretanto, sob estresse oxidativo, assumem a forma de drepanócitos, também conhecidas como hemácias falciformes²¹. A polimerização da HbS causa inflamação, adesão excessiva dos eritrócitos ao endotélio ativado, lesão de isquemia-reperfusão, estado de hipercoagulabilidade e desregulação do sistema vascular^{4, 38, 39} (Figura 8).

A hemólise crônica e os episódios vaso-oclusivos, além de resultarem em dor intensa e lesão de órgãos, têm possibilidade de reduzir a expectativa de vida das pessoas acometidas pela DF, para em torno de 50 anos nos subtipos graves. No entanto, em países de alta renda, cerca de 95% das crianças com a patologia sobrevivem até a idade adulta, o que resulta em uma população crescente de indivíduos afetados com comorbidades significativas, problemas clínicos complexos acompanhados pela carência de especialistas frente à alta demanda na assistência desses indivíduos. Tais aspectos

acarretarão, por conseguinte, aumento na utilização e nos gastos relacionados aos serviços de saúde e previdência social, o que evidencia o papel fundamental a ser desempenhado pela atenção primária no modelo de atendimento às pessoas com DF^{17, 42}.

Figura 8 – Principais processos associados à fisiopatologia molecular da DF



Legenda: A – Polimerização HbS; B – Vaso-oclusão; C – Disfunção endotelial; D – Inflamação estéril. Fonte: imagem autoral inspirado em Sundd, Gladwin, Novelli (2019)³⁸

4.3 TIPOS DE DOENÇA FALCIFORME

A DF pode ser classificada de acordo com o tipo de alteração presente na Hb, nas formas clínicas homozigótica SS (anemia falciforme – HbSS) e as formas heterozigóticas, representadas pelas associações de HbS com outras variantes de Hb, tais como HbSC, HbSD, e as interações com as talassemias – HbS/beta-talassemia (HbS/ β -talassemia), cuja gravidade vai depender do tipo de β -talassemia (β^+ ou β^0). Todos esses tipos causam crise vaso-oclusiva^{4, 21, 40} (Quadro 1).

Quadro 1 – Genótipos associados à DF

Diagnóstico	Determinação do genótipo
Padrão normal	HbAA
Doença falciforme	HbSS, HbSC, HbSD, HbS/ β -talassemia, entre outros
Traço falciforme	HbAS

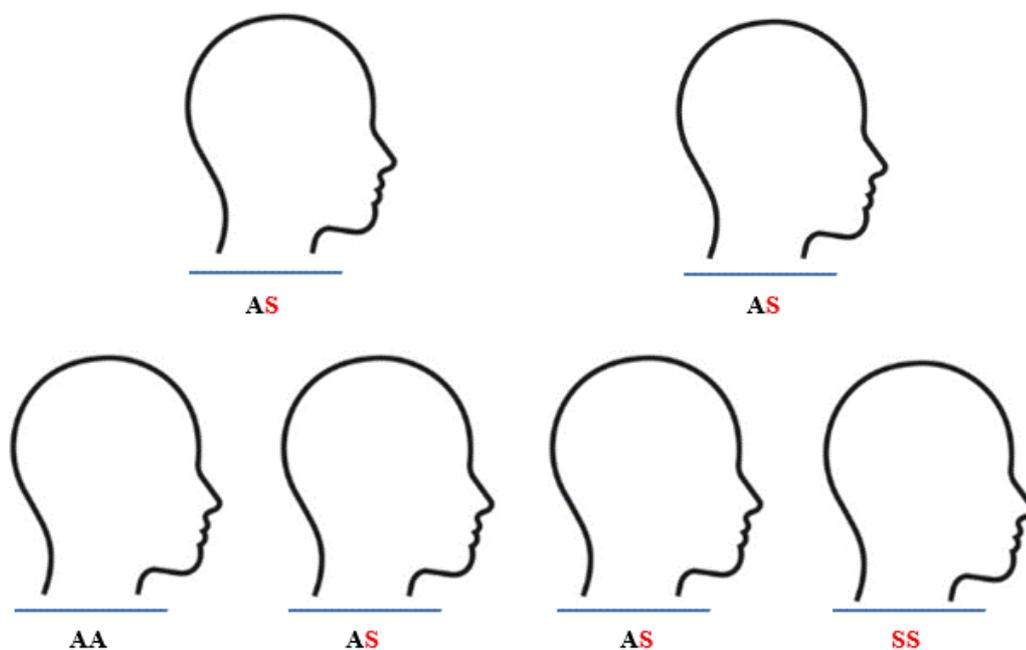
Fonte: inspirado no Ministério da Saúde (BR)¹⁹ (2015).

O tipo HbSC ocorre porque os indivíduos herdam a HbS de um dos pais e a HbC do outro. A HbC é causada por uma mudança do ácido glutâmico para a lisina. A beta-talassemia da HbS é muito rara e ocorre quando um indivíduo herda Hb β -talassemia de um dos pais e HbS do outro²¹. Dentre os tipos de DF, a anemia, que apresenta a HbS em homozigose (HbSS) é a manifestação mais comum da patologia. A esse respeito, Laghdaf Sidi, N'Diaye, Cheikh, Heinhane³⁴ (2022) confirmaram esses aspectos, ao observarem a maior prevalência de três tipos de genótipos falciformes: HbSS (54%), HbAS (40%) e HbSC (6%). O Estudo sobre a Carga Global de Doenças, Lesões e Fatores de Risco (GBD), de 2021, ao avaliar globalmente a prevalência da DF, constatou que, dos 515.000 nascimentos, 76,5% possuíam genótipos HbSS, 19,6% eram do genótipo HbSC, e 3,9% eram HbS/ β -talassemia²².

Relativamente ao Brasil, a DF possui alta prevalência^{10,19}, fato que é evidenciado na pesquisa de Felix, Helio, Ribeiro⁴⁰ (2010), na qual realizaram visitas domiciliares e foram apresentados dados acerca dos aspectos epidemiológicos e de enfrentamento da DF na cidade de Uberaba, no estado de Minas Gerais. Constatou-se que, quanto ao tipo de hemoglobinopatia, 63,8% eram HbSS, 17% HbSC e 10,6% HbS/ β -talassemia, aproximando-se dos dados globais.

A composição genética do ser humano é determinada pela expressão dos pares de genes alelos, os quais são herdados um do pai e outro da mãe. Relativamente à HbA, considerada normal, os genes que codificam as frações β -globina, herdados dos pais, estão em homozigose e resultam no padrão HbAA. Diante da presença de um único alelo da globina beta A, combinado com outro alelo da globina beta S, far-se-á a apresentação de um padrão genético AS (heterozigose), que não produz manifestações da DF e caracteriza a presença do traço falciforme¹⁹ (Figura 9).

Figura 9 – Probabilidades de ocorrências tendo os pais traço falciforme



Legenda: AA – Sem doença falciforme (probabilidade: 25%); AS – Traço falciforme; SS – Doença falciforme (probabilidade: 50%); sem doença (probabilidade: 25%)
Fonte: imagem autoral inspirado no Ministério da Saúde (BR)⁹ (2014).

Os indivíduos com traço falciforme, considerados saudáveis, que herdaram o gene mutante de um só progenitor, geralmente não apresentam crises vaso-oclusivas, tendo, assim, melhor QV e mortalidade igual à da população em geral. No entanto, embora o traço falciforme seja visto como benigno, há relatos de condições adversas que podem ocorrer devido às especificidades do indivíduo. As pessoas com esse traço podem desenvolver falcização da Hb, o que pode acarretar danos aos órgãos quando expostos à hipóxia, altitude elevada, desidratação, exercício excessivo, entre outros. Ademais, têm propensão a complicações clínicas, tais como, hematúria por necrose papilar renal, infarto esplênico, carcinoma medular renal, doença renal crônica, morte súbita por esforço e bacteriúria assintomática em mulheres. À vista disso, as pessoas devem ser tratadas assim que desenvolvam alguma das complicações associadas à condição²¹. Assim, ressalta-se que a identificação do traço falciforme é importante para a orientação genética de toda família do indivíduo. Devem ser fornecidas informações que devem estar, preferencialmente, inseridas na atenção básica, sob responsabilidade da equipe multiprofissional, acerca dos direitos sexuais e reprodutivos desses indivíduos, de modo que conheçam sua condição genética e possam decidir livremente sobre o futuro reprodutivo¹⁹.

4.4 DIAGNÓSTICO DA DOENÇA FALCIFORME

Desde que a Lei da Anemia Falciforme foi criada em 1972 nos EUA, têm sido realizados maior número de exames, testes e triagem com vistas a detectar o traço e a DF⁴³. As pessoas que não sabem se possuem o gene que produz a Hb falciforme ou outro tipo de Hb anormal, como a HbSC, a HbS/ β -talassemia e HbSE, podem descobrir através do exame de sangue, o que irá auxiliar na identificação correta de possuírem a DF ou o traço falciforme, com a possibilidade de transmitir o gene a uma criança. Destaca-se que todos os estados e territórios dos EUA e o Distrito da Columbia exigem que os hospitais testem os bebês para a DF como parte de um programa de rastreio de recém-nascidos²¹.

A DF é diagnosticada através de programas de triagem neonatal, caso estejam disponíveis, quando os pacientes apresentam dor não traumática grave inexplicável ou anemia normocítica³. Ressalta-se a importância do diagnóstico precoce da patologia, o

que, no sistema público, ocorre mediante a triagem neonatal (“teste do pezinho”), na unidade básica de saúde. Em seguida, a criança é encaminhada para o serviço de atenção especializada, conforme é estabelecido no PNTN e na Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com DF (PNAIPDF)⁴⁴. O diagnóstico através do teste do pezinho, com a inclusão de testes para diagnóstico de DF e hemoglobinopatias variantes, no Brasil, em 2001, foi um marco importante pois possibilitou diagnóstico e acompanhamento precoces, permitindo melhora na QV e da sobrevivência das crianças⁴⁵.

No Brasil, a triagem neonatal da patologia é realizada em todos os Estados, de modo a possibilitar o diagnóstico precoce, o tratamento e o incremento da QV das pessoas acometidas. Com base nos dados produzidos pelo PNTN do governo federal brasileiro, sabe-se que, a cada mil crianças nascidas vivas no país, uma tem a DF, estimando-se o nascimento de cerca de 3.500 crianças por ano com DF e de 200.000 com traço falciforme, com alguma variação entre os Estados da Federação¹⁹ (Tabela 1).

Tabela 1 – Incidência da DF em Estados brasileiros que realizam a triagem neonatal

Estados	Incidência
Bahia	1:650
Rio de Janeiro	1:1.300
Pernambuco, Maranhão, Minas Gerais e Goiás	1:1.400
Espírito Santo	1:1.800
São Paulo	1: 4.000
Rio Grande do Sul	1:11.000
Santa Catarina e Paraná	1:13.500

Fonte: inspirado no Ministério da Saúde (BR)²² (2012b).

É importante destacar que a identificação precoce das pessoas com DF, antes da manifestação dos sintomas, tem o propósito de reduzir as crises falcêmicas com as respectivas complicações, e deve, preferencialmente, seguir as Diretrizes Básicas da Linha de Cuidado, a qual preconiza, além da triagem neonatal⁴⁶ e triagem pré-natal, o

doppler transcraniano como procedimento ambulatorial para prevenção do AVC⁴⁷. A complicação da DF na infância pode vir a alcançar as artérias cerebrais e resultar em AVC, cujas sequelas impactam no desenvolvimento da criança e na QV.

Achados da literatura têm reforçado que a precocidade do diagnóstico favorece a tomada de medidas preventivas que podem interferir favoravelmente no tratamento e na evolução da doença. Nessa direção, Felix, Helio, Ribeiro⁴⁰ (2010), em Minas Gerais, Brasil, constataram que a média de idade, no diagnóstico da DF, foi de 8,4 anos, sendo que seis (12,8%) tiveram o diagnóstico após os 20 anos. Em nove (19,1%), o diagnóstico foi realizado em ambulatório e 38 (80,9%) durante internação hospitalar. Em estudo mais recente, realizado por Laghdaf Sidi, N'Diaye, Cheikh, Heinhane³⁴ (2022), na Mauritânia, África, verificou-se que a idade do diagnóstico foi mais precoce, entre 3 e 5 anos em 48% dos indivíduos acometidos. Ressaltaram ainda que a DF foi descoberta na fase de complicações em 12 dos 135 indivíduos, o que evidenciou que o perfil da DF continua a ser atribuído à falta de estratégias de rastreio ativas e à ausência de diagnóstico rápido. Daí a importância de se desenvolver um programa nacional de detecção precoce e de gestão.

O diagnóstico de triagem necessitará, posteriormente, de um diagnóstico confirmatório. Os testes de triagem, como os de falcização e o de solubilidade, podem ser usados na rotina, por exemplo, de bancos de sangue, e possibilitam a identificação da HbS variante. Os testes confirmatórios são mais elaborados e permitem a determinação do perfil de Hb, sendo possível saber se a pessoa tem, de fato, a DF. Entre os testes confirmatórios estão as eletroforeses, que podem ser, de Hb, em PH alcalino, em acetato de celulose, em PH ácido e em gel agar. Tais exames podem ser utilizados igualmente para as crianças e adultos que não tiveram acesso à triagem neonatal, na atenção básica e na rotina do pré-natal (Rede Cegonha)². As técnicas devem ser usadas em conjunto para que o diagnóstico seja seguro⁴⁵.

Tecnologias mais elaboradas, com metodologias mais sensíveis, também podem ser utilizadas para o diagnóstico, como a cromatografia líquida de alta performance (HPLC) e a focalização isoelétrica, as quais permitem a determinação do perfil da Hb e a respectiva quantificação (HbS, HbA, HbF). De igual modo, existe o hemograma como diagnóstico e acompanhamento da vida da pessoa com DF, que deve ser feito

periodicamente, juntamente com a contagem de reticulócitos, avaliação dos rins, fígado, marcadores de hemólises com o propósito de auxiliar a traçar um perfil do estado geral do indivíduo. Além desses testes mais básicos, existem os testes moleculares com metodologia mais elaborada, que permitem maior conhecimento sobre o perfil clínico. A determinação dos marcadores moleculares pode auxiliar na descoberta da fisiopatologia da doença, bem como aprofundar o conhecimento sobre ela, adoecimento e cuidados. Há marcadores moleculares associados ao AVC, úlcera de perna e crises de dores, o que traz melhores perspectivas para a pessoa com DF, e, desse modo, melhor QV e sobrevida¹⁹. Na Bahia, existem laboratórios que realizam os testes moleculares. Entretanto, há a necessidade de criação, pelo SUS, de laboratório bem estruturado, que possa fornecer testes mais avançados e acompanhamento mais individualizado⁴⁵.

4.5 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS E COMPLICAÇÕES ASSOCIADAS À DF

Os eventos vaso-oclusivos, especialmente nos pequenos vasos, constituem o processo fisiopatológico determinante na origem de boa parte das manifestações clínicas em pessoas com DF, tais como crises algícas, úlceras de membros inferiores, síndrome torácica aguda, sequestro esplênico, priapismo, necrose asséptica do fêmur, AVC, retinopatia, insuficiência renal crônica, icterícia, entre outros⁴⁰ (Quadro 2). É importante destacar que a maioria das pessoas com DF possui anemia crônica, com uma concentração de Hb de, aproximadamente, 8 g/dl, resultante da tendência de os eritrócitos se tornarem falciformes e bloquearem os capilares quando a pressão parcial de oxigênio no sangue é baixa²⁴.

Quadro 2 – Manifestações clínicas e principais causas de óbito na DF

Manifestação clínica	Bebê e criança	Adolescente	Adulto
Maior risco de infecção	x	x	
Dactilite (síndrome mão-pé)	x		
Sequestro esplênico	x		

Síndrome torácica aguda		x		x
Acidente vascular cerebral		x		
Degeneração crônica dos órgãos				x
Crises álgicas				x
Osteonecrose		x		x
Úlcera de perna		x		x
Principais causas de óbito				
Sepse	x			
Sequestro esplênico	x			
Síndrome torácica aguda	x		x	x
Degeneração crônica dos órgãos				x

Fonte: inspirado no Ministério da Saúde(BR)¹⁹ (2015).

Os sintomas da DF se iniciam logo no primeiro ano de idade e podem se estender durante toda a vida do indivíduo¹⁰. No que concerne às crianças, a maioria dos recém-nascidos com DF não apresenta sintomas até completar cerca de 5 ou 6 meses de idade, o que depende da forma como a patologia afeta a saúde do bebê. Alguns podem não apresentar os sintomas, mas manifestá-los esporadicamente ou com muita frequência, o que varia de um organismo para outro. Os primeiros sintomas da patologia podem incluir amarelecimento da pele e esclera dos olhos, fadiga, fraqueza, indisposição, palidez ou agitação devido à anemia, e dactilite^{4, 48, 49}.

Na maioria das crianças, a primeira manifestação de dor decorre da dactilite, processo inflamatório que provoca dor e edema nos tornozelos, nos punhos, nos dedos ou nas articulações, sinais também conhecidos como síndrome mão-pé. A anemia apresenta diversos fatores desencadeantes, como a diminuição dos níveis de oxigênio no sangue (hipóxia), infecções, febre, desidratação, perda de temperatura corporal, exposição prolongada ao frio, atividade física extenuante e estresse emocional¹⁹.

Outra manifestação aguda frequente da DF, causada pela crise vaso-oclusiva dolorosa, é a evolução para crise torácica falciforme, complicação potencialmente fatal que requer reconhecimento precoce e intervenção imediata, de modo a prevenir a

progressão para uma parada respiratória. Define-se crise torácica falciforme como uma doença aguda, caracterizada por febre e (ou) sintomas respiratórios associados a infiltrado pulmonar na radiografia de tórax. A crise torácica pode surgir espontaneamente ou seguir-se a uma crise vaso-oclusiva. A baixa tensão de oxigênio aumenta a falcização dos eritrócitos e a vaso-oclusão dos capilares pulmonares, o que piora a hipóxia e promove ainda mais falcização. Se não for tratada, a crise torácica pode resultar em comprometimento respiratório progressivo e pode ser fatal⁴.

Como se trata de uma patologia de caráter inflamatório crônico, pode-se mencionar que, além das crises dolorosas vaso-oclusivas e dor intensa, podem ocorrer complicações a longo prazo, decorrentes da vaso-oclusão, com danos a músculos, ossos, e órgãos vitais como fígado, baço, rins e cérebro⁶. De igual modo, salientam-se: cardiopatias, retinopatias e nefropatias; AVC; infecções persistentes; necrose avascular da cabeça do fêmur e (ou) do úmero; osteomielite crônica; síndrome torácica aguda; colelitíase; priapismo, podendo acarretar necrose peniana, gangrena e amputação genital; úlceras de perna; infartos cerebrais silenciosos; crise de sequestro esplênico; crise aplásica; hipertensão pulmonar; síndrome mão-pé; hipertensão pulmonar, hepática e cardíaca; necrose papilar do rim; e complicações osteoarticulares como a osteonecrose, entre outros distúrbios relevantes^{4, 7, 8-11, 50, 51}.

O AVC é uma complicação importante e frequente em crianças e adolescentes com DF, e a alta taxa de recorrência deve ser evitada³⁹. O fornecimento de oxigênio é prejudicado por conta da anemia, especialmente durante períodos de aumento da demanda metabólica, quando o fluxo sanguíneo cerebral deve aumentar para atender às necessidades fisiológicas⁵². Fox et al.⁵³ (2022), por meio de estudo retrospectivo (*Stroke Prevention Trial in Sickle Cell Anemia*), coletaram dados de prontuários médicos de pessoas com anemia falciforme e concluíram que a taxa de incidência de AVC hemorrágico aumenta com a idade. Verificaram que a taxa global de incidência desse tipo de AVC foi de 63 por 100.000 pessoas/ano e, após estratificação por idade, a taxa de incidência por 100.000 pessoas/ano foi de 50 para crianças e 134 para adultos >18 anos.

A osteonecrose é outra complicação relevante da DF. Trata-se de uma patologia óssea, com múltiplas etiologias, muito frequente a nível mundial, que pode suscitar incapacidade⁵⁴. A prevalência de osteonecrose da cabeça femoral (OCF) em crianças com

DF é de 39,4% e está associada ao tempo de diagnóstico e trauma prévio⁵⁵. Acredita-se que a OCF aconteça por conta dos transtornos da microcirculação e possui uma prevalência aproximada de 3 a 39%, que aumenta com o avançar da idade. Dentre as lesões músculo-esqueléticas associadas à DF, a OCF é uma das mais alarmantes, relaciona-se ao indesejável retardo ponderal na criança e à invalidez no adulto⁵⁶. No tratamento conservador, destacam-se a descompressão tradicional e (ou) combinada com algum tipo de tratamento adjuvante (enxerto homólogo, enxerto sintético, enxertos vascularizados, parafusos de tântalo e injeção de aspirado de medula óssea) e, osteotomias femorais ou artroplastia total do quadril⁵⁷.

Dentre as complicações associadas à DF, realça-se também a úlcera de perna por conta da alta prevalência, gravidade, cronicidade e recorrência⁵⁸. Aspectos como o avanço da idade, gênero masculino, tratamento com terapia transfusional crônica, níveis mais altos de bilirrubina indireta e baixos níveis de Hb foram associados à úlcera de perna. O aumento do nível de bilirrubina e a diminuição dos níveis de Hb, entre os indivíduos, sustentam a hipótese de que a hemólise está correlacionada com a patogênese da úlcera⁵⁹. Estima-se que, dos pacientes com DF e úlcera de perna, 7% a 20% apresentam riscos de infecções, apesar de serem submetidos ao tratamento convencional da ferida, o qual contempla desbridamento, curativo úmido e controle de infecção⁷.

O aparecimento dessa lesão pode ser espontâneo ou decorrente de pequenos traumas e, frequentemente, está associado aos quadros de dor, perda da funcionalidade relacionada à marcha e abstenção laboral, com impactos significativos na QV, o que suscita a necessidade da busca por alternativas que devolvam ao indivíduo alívio e bem-estar. A úlcera de perna acomete, geralmente, áreas com menor tecido subcutâneo e pele fina, como na região maleolar medial ou lateral, zona do músculo tibial anterior, tendão do calcâneo e, em menor frequência, o dorso do pé^{7, 60, 61}.

É necessário referir ainda outros aspectos associados à DF, especialmente relacionados a comprometimento neurocognitivo, atraso no crescimento e no desenvolvimento, com impactos nas oportunidades de educação e aprendizagem. As complicações de natureza psicológica, por vezes decorrentes de estratégias inadequadas para lidar com a dor intensa, ocasionam redução na QV, restrições nas atividades diárias, presença de ansiedade e depressão, casos de ansiedade parental, superproteção, sentimentos de responsabilidade e culpas excessivas^{9, 60-63}.

Destaca-se ainda que, por conta das dores intensas e complicações associadas, os indivíduos acometidos tendem a vivenciar redução da mobilidade funcional. Sabe-se que a inatividade física é um importante fator de risco para doenças cardiovasculares, e são conhecidos os benefícios do exercício físico em indivíduos com doenças crônicas. Para as pessoas com DF, a recomendação médica tende a evitar exercícios físicos, com o receio de desencadear crises dolorosas ou aumentar o comprometimento da função cardiopulmonar. Entretanto, recentemente, estudos demonstraram maior segurança em programas de exercícios para essa população⁶⁴⁻⁶⁶.

A inatividade física e a redução da mobilidade funcional aumentam a possibilidade de evoluir para a dependência da ajuda de outras pessoas ou de equipamentos específicos para a realização de tarefas essenciais à sobrevivência no cotidiano. Tal fato pode impactar negativamente na QV, na capacidade laborativa, e causar instabilidade psicológica, o que acarretará, por conseguinte, aumento da utilização dos cuidados de saúde e dificuldades financeiras, com importante ônus aos sistemas de saúde e previdenciário^{4, 6, 39, 67-69}.

É notório, portanto, que as desordens associadas à DF, com as respectivas consequências clínicas nos diversos órgãos e sistemas, criam a necessidade da assistência à saúde, mediante ações planejadas e direcionadas ao cuidado integral, realizada por uma equipe multidisciplinar especializada e qualificada, que possa intervir conjuntamente com o propósito de reduzir os impactos causados pela patologia⁷⁰.

4.6 TRATAMENTO DA DF

O tratamento da DF possui a hidroxiureia, que aumenta a HbF e reduz a falcização das hemácias, como terapia principal. Até 2017, a hidroxiureia era a única terapia modificadora da doença disponível para a DF e continua a ser a terapia de primeira linha para a maioria dos indivíduos com a patologia^{47, 71-73}. Na pesquisa de Darbari, Sheehan, Ballas⁷⁴ (2020), nos EUA, notou-se que a frequência de pessoas que fizeram uso da hidroxiureia (7,1%) mostrou-se baixa, diante do percentual elevado de indivíduos com crises algicas, especialmente aqueles com genótipos HbSS, que poderiam fazer uso desse medicamento. A literatura tem reportado melhora da QV com o uso da hidroxiureia por

ação nos mecanismos fisiopatológicos da DF, ao estimular a produção de HbF e redução na formação de hemácias falciformes⁷². Esse medicamento também reduz as taxas de crises vaso-oclusivas, crises torácicas e necessidade de transfusão, pode diminuir a mortalidade, é eficaz e bem tolerada desde a infância. A orientação é oferecer hidroxiureia a partir dos 9 meses de idade, independentemente da gravidade da doença⁴.

Entretanto, Loggetto et al.³⁹ (2022) ressaltam que não há evidências acerca do apoio ao uso da hidroxiureia como tratamento de primeira linha na prevenção secundária do AVC, por exemplo. Para crianças e adolescentes com DF (HbSS ou HbS/ β -talassemia) e AVC isquêmico prévio, transfusões crônicas de hemácias devem ser realizadas para prevenção secundária de AVC, com o intuito de manter o nível de HbS pré-transfusional <30% e o nível de Hb entre 9 e 10g/dL. Os avanços recentes na compreensão da fisiopatologia da doença conduziram a novas abordagens, tais como, o progresso no transplante de medula óssea e a terapia gênica, os quais têm resultado na cura de alguns pacientes¹⁷.

Apesar do caráter crônico e, aparentemente, ainda sem solução, vários novos medicamentos têm sido desenvolvidos e já foram aprovados que podem aliviar os sintomas^{34, 75}. Três terapias adicionais, L-glutamina, crizanlizumabe e voxelotor foram aprovados *pela Food and Drug Administration* dos EUA para reduzir a frequência das crises vaso-oclusivas. No entanto, a Agência Europeia de Medicamentos aprovou apenas a hidroxiureia, por aumentar os níveis de HbF, sendo uma proteção contra a vaso-oclusão, estando o seu uso também associado à contagem de leucócitos e plaquetas, com benefícios relacionados à hidratação das hemácias, redução no número de episódios de dor e da mortalidade em 40%⁷⁴.

Os primeiros tratamentos para a DF visavam, principalmente, o manejo dos sintomas, ou eram terapias amplas não direcionadas, com ênfase na hidratação oral ou parenteral, uso de analgésicos (com inclusão de opioides), agentes anti-inflamatórios não esteroides e vários outros tipos de estratégias não farmacológicas de manejo da dor para tratar o quadro álgico associado à crise vaso-oclusiva. Com o aumento da compreensão da fisiopatologia das crises vaso-oclusivas, existem várias novas terapias com foco no processo patológico, de forma a reduzir a adesão celular e a inflamação, o que,

presumivelmente, acarretará a diminuição da incidência das crises vaso-oclusivas e a prevenção de danos aos órgãos-alvo⁶.

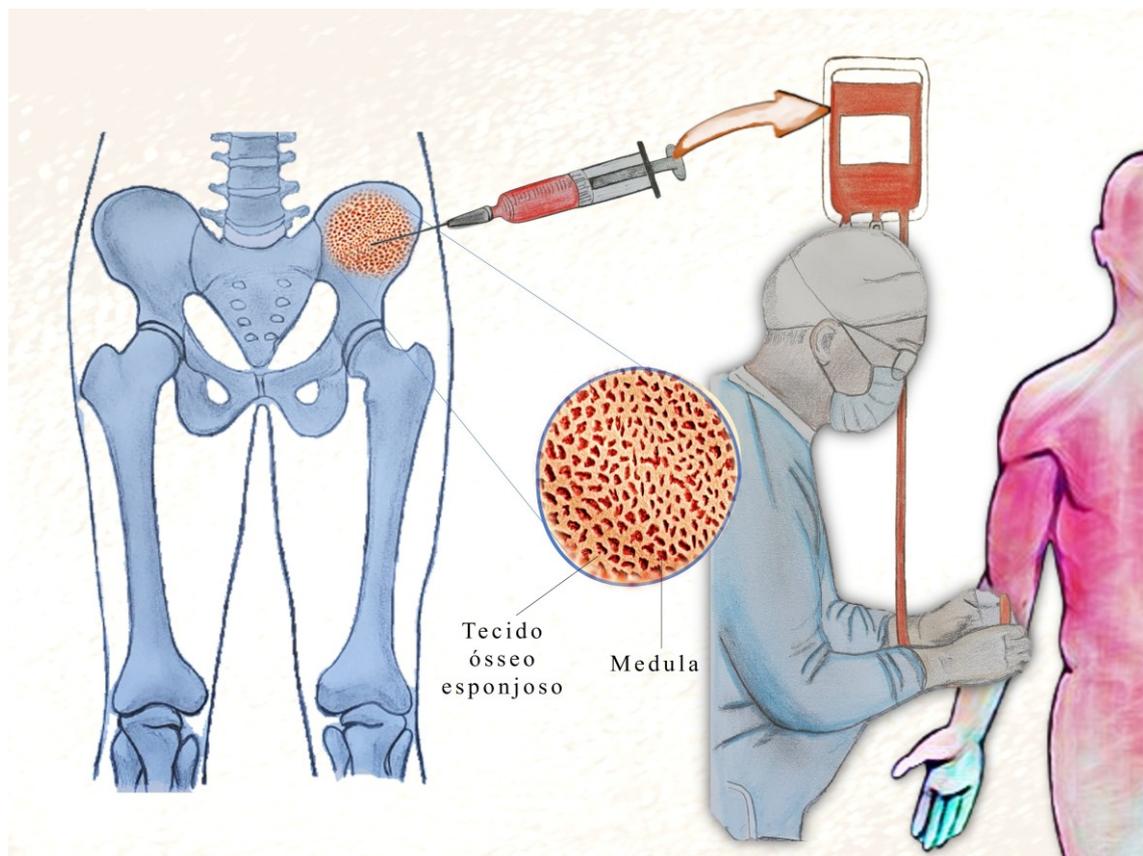
Com a dor crônica e aguda episódica, causada pelas crises vaso-oclusivas, muitas vezes os pacientes necessitam de altas doses de opioides por períodos prolongados⁷⁶. Embora ocorra esse caráter agudo e crônico da dor, as pessoas com DF não têm maior probabilidade de desenvolver dependência de analgésicos do que a população em geral³. Com o intuito de fornecer um relato aprofundado e significativo da experiência da dor em pessoas com DF, uma pesquisa realizada em Salvador, Bahia, Brasil mostrou relatos de dores como inimagináveis, agonizantes, contínuas, inevitáveis e sem limites, o que torna indispensável o uso da analgesia no enfrentamento da patologia⁷⁷.

A alta predominância do uso do ácido fólico se explica por estar inserido como medicação do tratamento de rotina⁴⁴. Em pesquisa realizada em Salvador, Bahia, constatou-se que 82,3% dos pacientes fizeram uso contínuo de ácido fólico para prevenir a aplasia medular e confirmaram que os medicamentos mais usados para a dor foram Dipirona, Tylex[®] e Paracetamol. Os percentuais dos pacientes que fizeram uso de morfina e hidroxiureia foram, respectivamente, 2,7 e 7,1%, o que aponta para a necessidade de ampliar a oferta desses medicamentos para diminuir as crises álgicas e melhorar a QV dos acometidos²⁹.

É válido referir ainda que o transplante de medula óssea é a única terapia curativa, mas é limitada pela disponibilidade do doador, com melhores resultados observados em crianças com um irmão doador compatível³. É pertinente destacar também que as taxas de sobrevida global e livre de eventos, em cinco anos, permanecem altas para indivíduos com DF submetidos ao transplante alogênico de células-tronco hematopoiéticas por meio de doadores irmãos compatíveis⁷³. O transplante de medula óssea não é indicado para todos, pois muitas pessoas com a patologia ou são demasiado velhas para um transplante, ou não têm um dador que possua uma boa combinação genética. O indivíduo precisa de um dador compatível para ter a melhor hipótese do transplante bem-sucedido (Figura 10). Além disso, os pesquisadores estão explorando as terapias genéticas que possuem o objetivo de reparar um gene defeituoso ou adicionar um gene novo ou em falta. Tal opção terapêutica pode ajudar a encontrar novos tratamentos ou buscar a cura da patologia, preferencialmente, acompanhada por um especialista em hemoglobinopatia e sob uma

abordagem multidisciplinar, com vistas a auxiliar no diagnóstico e no tratamento de danos a órgãos-alvo⁴.

Figura 10 – Transplante de medula óssea



Fonte: imagem autoral inspirado na Secretaria Municipal da Saúde de São Paulo (BR)⁷⁸ (2021).

As transfusões de hemácias também são referenciadas como base da terapia para pessoas com DF, embora apresentem desafios clínicos significativos. Orientações para indicações específicas e administração de transfusão, bem como triagem, prevenção e manejo de aloimunização, reações transfusionais hemolíticas tardias e sobrecarga de ferro podem melhorar os resultados. O apoio transfusional continua a ser uma intervenção fundamental no tratamento desses indivíduos. As transfusões de hemáceas são utilizadas

no manejo agudo e crônico de muitas complicações relacionadas à DF, mas apresentam efeitos adversos, incluindo aloimunização e sobrecarga de ferro⁷⁹.

Em pesquisa realizada em Minas Gerais, Brasil, com 47 indivíduos falcêmicos, observou-se que, durante a evolução da doença, 37 pessoas (78,7%) informaram já terem sido transfundidos e 10 (21,3%) não se lembraram de ter recebido transfusão sanguínea⁴⁰. Por outro lado, em estudo realizado no Município de Salvador, Bahia, o número de transfusões realizadas foi ligeiramente menor. Dos 113 indivíduos analisados, 84,1% já tinham sido internados pelo menos uma vez, e 58,4% precisaram de hemotransfusão²⁹.

Com o objetivo de tentar reverter as complicações associadas à DF, diferentes estudos têm demonstrado que o declínio físico-funcional associado aos indivíduos com a patologia pode ser revertido, ou, pelo menos, minimizado por meio da disseminação e implementação de novas estratégias terapêuticas com vistas a otimizar os resultados dos tratamentos^{11, 76, 80}. Foi realizado um ensaio clínico piloto randomizado, com 34 pessoas diagnosticadas com DF e dor crônica, que inalaram *cannabis* vaporizada (4,4% de Δ -9-tetrahydrocannabinol a 4,9% canabidiol), 3 vezes ao dia, ou *cannabis* placebo vaporizada. Constataram que, comparativamente ao placebo vaporizado, a *cannabis* vaporizada não reduziu a dor e os sintomas associados, exceto a interferência no humor.

É oportuno realçar que são comuns as intervenções cirúrgicas na DF com o propósito de tratar problemas associados à disfunção orgânica aguda ou crônica, tais como, colelitíase (colecistectomia), hiperesplenismo ou sequestro esplênico (esplenectomia), necrose avascular (artroplastia, descompressão cirúrgica), priapismo persistente (drenagem de corpo cavernoso, *shunt*), além das cirurgias de ouvido, nariz e garganta. Deve-se dar especial atenção à necessidade transfusional pré-operatória de forma individualizada, imediatamente antes da cirurgia, ou até quatorze dias antes⁹.

Para que as estratégias terapêuticas supramencionadas alcancem bons resultados, deverá ser realizada uma minuciosa avaliação que determine a real condição de vida dos indivíduos acometidos. Por essa razão, torna-se relevante avaliar aspectos biopsicossociais, de forma pormenorizada e com os instrumentos adequados, como alicerces do diagnóstico e acompanhamento da DF. Uma abordagem holística, que reconheça o impacto da dor crônica e dos problemas de saúde na educação e no emprego, pode se beneficiar da contribuição de profissionais de saúde, tais como, psicólogos,

enfermeiros, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionais, assistentes sociais, dentre outros. Desse modo, ao abordar aspectos relacionados ao perfil clínico das pessoas com DF, permitir-se-á que, posteriormente, os profissionais possam desenvolver um plano de intervenções apropriado. A contribuição de especialistas é necessária para evitar danos aos órgãos-alvo e otimizar a expectativa de vida, e os indivíduos devem ter acesso a cuidados em centros especializados em hemoglobinopatia. A discriminação individual e estrutural contra pessoas com DF é lamentavelmente comum e está associada a piores resultados para os acometidos⁴. A centralização do atendimento de pessoas com DF por meio da criação de centros de referência no Brasil, mediante Portaria do Ministério da Saúde nº 1.018/2005, possibilitou um melhor acompanhamento desses indivíduos, mas ainda existem desafios a serem superados²⁹.

4.7 ACOMPANHAMENTO DA DOENÇA FALCIFORME

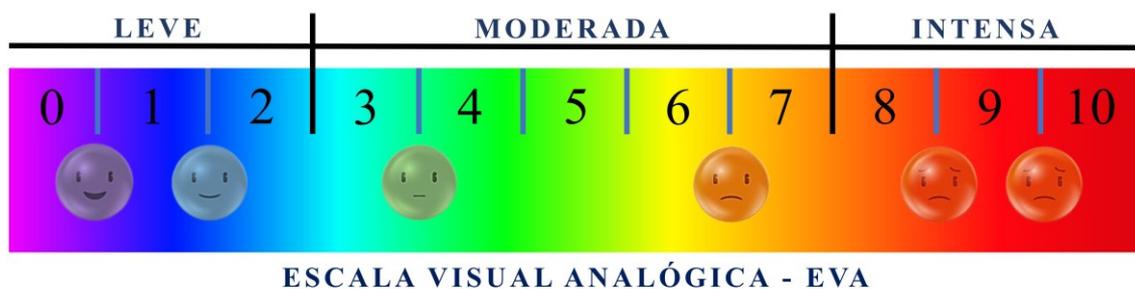
O conhecimento do perfil da população, acompanhado das características clínicas e sociodemográficas realizado mediante anamnese pormenorizada, favorece a otimização do tratamento, de modo a permitir um planejamento específico da assistência à saúde às pessoas com DF^{29, 81- 83}. Em um serviço de atendimento a indivíduos com DF, especialmente no ambiente hospitalar, é importante que seja realizada a análise detalhada dos prontuários, com vistas a coletar dados laboratoriais, conferir informações biopsicossociais, pormenorizar o tipo e os tratamentos já realizados, bem como aspectos clínicos relacionados à patologia, associados a queixas, sinais e sintomas considerados gerais e específicos, medicações em uso, e resultados das avaliações médicas e cognitivas²⁶.

A expressão da dor, nos indivíduos com DF, pode ser avaliada por diferentes instrumentos, tais como escala visual analógica (EVA)⁸⁴, *Pain Quality Assessment Scale* (PQAS)⁸⁵, Questionário *Neuropathic Pain 4* (Questionário DN-4)⁸⁶ e diário da dor⁸⁷. As regiões corporais mais acometidas por sintomatologia dolorosa, nos indivíduos com DF, são os membros inferiores, região dorsal e lombar⁵⁰.

Os instrumentos mais tradicionalmente utilizados para avaliar a dor, sob a perspectiva unidimensional, na DF, são a Escala Numérica de Avaliação, Escala de Dor

de Faces e EVA, nas quais o indivíduo escolhe um único número, face ou linha que melhor represente a intensidade da dor momentânea, em um espectro, no momento que a avaliação é concluída⁸⁴ (Figura 11).

Figura 11 – Escala visual analógica (EVA)



Fonte: imagem autoral inspirado nos autores Jensen, Karoly, Braver¹² (1986).

É válido ressaltar a dor neuropática como complicação frequente e incapacitante na DF. O Questionário DN-4 (*Neuropathic Pain 4*) é um instrumento que tem sido amplamente utilizado desde 2005, devido a sua simplicidade. Avalia a dor neuropática após lesões neurológicas centrais e periféricas e é usado para fins diagnósticos, de forma a permitir ao profissional determinar se a dor é de origem neuropática ou não. Possui dez itens, dentre os quais, os primeiros sete avaliam características sensoriais e são denominados entrevista-DN-4. Já os três itens restantes identificam aspectos relacionados ao exame físico (hipoestesia ao toque, hipoestesia à picada de agulha e alodinia). Cada item positivo no DN-4 corresponde a um ponto e o ponto de corte para dor neuropática é 4^{86, 87}.

No estudo de Antunes et al.⁸⁸ (2019), traçou-se o perfil clínico-epidemiológico das pessoas com DF e dor neuropática, a partir dos instrumentos DN-4, *The PainDETECT Questionnaire* (PDQ) e *The Lanss Pain Scale*. Foram avaliados transversalmente, 83 pacientes, idade igual ou superior a 14 anos e, após comparação dos três questionários, percebeu-se que a utilização de dois ou mais instrumentos aumenta a suspeita de dor neuropática nos acometidos pela DF, o que melhor direcionará os tratamentos adequados.

Entre os instrumentos de autorrelato utilizados na prática clínica para mensuração da qualidade da dor neuropática, existe também a *Pain Quality Assessment Scale*

(PQAS)⁸⁵. A PQAS foi traduzida e adaptada culturalmente para o Brasil por Carvalho, Garcia, Silva, Ribeiro⁸⁹ em 2016, e já se encontra devidamente validada para a população brasileira. A PQAS não é específica para DF; no entanto deriva da *Neurophatic Pain Scale*, já muito utilizada em indivíduos com essa patologia⁸⁵.

É válido ressaltar que, para a avaliação multidimensional da dor na DF em adultos, existem as ferramentas de qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS), que possuem domínios direcionados à dor e respectivos impactos – *Adult sickle cell quality-of-life measurement information system* (ASCQ-ME). E ainda instrumentos mais gerais, o *National Institutes of Health* (NIH) e *HealthMeasures/Patient-Reported Outcomes Measurement Information Systems* (PROMIS)^{41, 71}. Ademais, ressalta-se como importantes ferramentas multidimensionais, o questionário *McGill* de dor⁹⁰, o inventário breve de dor^{91, 92} e o relatório de dor⁹³.

Além disso, os indivíduos com DF podem registrar todos os dias por meio de um Diário da dor, a intensidade da dor baseada na escala numérica de zero (ausência de dor) a 10 (dor muito intensa), construindo, dessa forma, o diário da dor. A dor também pode ser avaliada quanto à duração, localização, características, fatores desencadeantes e atenuantes, além da frequência de uso de analgésico. As pessoas são orientadas a, em caso de dor com necessidade de medicação, fazer uso apenas de dipirona e registrar no diário da dor⁸⁷. Nessa direção, pode-se utilizar ainda, o IVD, o qual caracteriza a dor em relação à intensidade da sensação física e impactos na função^{91, 94}.

A algometria de pressão é um método objetivo que visa quantificar a dor mediante estímulos físicos em pontos determinados, já utilizado em pessoas com DF, como na investigação de Zempsky et al.⁹⁵ (2017). A pressão sobre os nociceptores visa avaliar a capacidade de percepção e de tolerância dolorosa, por meio de um dispositivo de mão denominado algômetro de pressão, o qual consiste, basicamente, em um pistão com uma ponteira de borracha, a partir do qual é possível quantificar a força aplicada por meio da pressão exercida na estrutura a ser avaliada, com o intuito de quantificar o limiar de tolerância de dor à pressão. O algômetro de pressão é um instrumento válido e de baixo custo para diagnóstico, avaliação e acompanhamento de tratamentos de processos dolorosos, que auxilia a precisão diagnóstica na prática clínica, utilizado para finalidades diagnósticas, experimentais e médico-legais⁹⁶.

O aparelho é dotado de *software* específico, instalado em um *notebook* para uso exclusivo, que assegura o monitoramento visual em tempo real e garante o controle dos índices de pressão aplicados na investigação da intensidade da dor. Além disso, possui dispositivo manual de controle, pelo indivíduo, do momento de alcance do limiar e consequente final do teste, com feedback auditivo. A unidade de medida de pressão empregada para os valores do exame, é o kilopascal (KPa), que está relacionada à força por área⁹⁷.

A mensuração da QV pode ser realizada pelo questionário *Medical Outcomes Study 36 – Item, Short Form Health Survey, SF-36*, autoaplicativo e validado no Brasil por Ciconelli et al.¹⁵ (1999), constituído de 36 questões que buscam avaliar, de forma bastante abrangente, o estado de saúde dos indivíduos e estabelecer parâmetros de avaliação sobre o nível de QV da população. Diversos pesquisadores, em todo o mundo, têm utilizado o SF-36 para avaliar a QVRS de pessoas com DF tendo em vista que é comum o impacto negativo da patologia nesse domínio, com influência na saúde. A avaliação da QV, na DF, pode auxiliar no prognóstico geral e direcionar intervenções com o propósito de melhorar a qualidade dos cuidados de saúde, e, dessa forma, aumentar a esperança de vida desses indivíduos, já que as complicações e os encargos financeiros associados à doença afetam a QV dos acometidos. Entretanto, tais aspectos, muitas vezes, são negligenciadas pelos profissionais de saúde e gestores^{98, 99, 100}.

É importante mencionar que a DF pode impactar no desenvolvimento físico-funcional causando distúrbios psicológicos, como ansiedade e depressão por conta do caráter crônico e do sofrimento inerente à patologia, com risco de isolamento social e, por conseguinte, presença de dificuldades nas atividades laborais ou escolares^{101, 102}. Com o intuito de rastrear a ansiedade e a depressão em pessoas com DF na última semana, pode-se utilizar a escala HADS¹⁴, validada para a língua portuguesa¹⁰³ e para a população brasileira¹⁰⁶. Esse instrumento apresenta 14 questões de múltipla escolha, composto por duas subescalas, com sete itens em cada uma, direcionados à ansiedade e depressão. A pontuação total varia entre 0 e 21.

Outro aspecto que necessita de atenção especial é a mensuração da fadiga com respectivos impactos nas atividades diárias do indivíduo⁴⁹. Para esse propósito, tem-se, por exemplo, a Escala de Fadiga PROMIS. Refere-se a um conjunto de instrumentos que

avaliam a fadiga vivenciada nos últimos sete dias, tendo em consideração que se trata de um sintoma comum em pessoas com DF. Muito embora a fisiopatologia afirme que a fadiga não está totalmente compreendida, admite-se a hipótese de que possa ser secundária aos processos anormais subjacentes dos drepanócitos, que incluem hemólise contínua, eventos vaso-oclusivos, dor e anemia. Certamente, a fadiga diminui a capacidade de a pessoa executar as atividades diárias e desempenhar normalmente as funções familiares ou sociais.

O PROMIS F-SF validado para língua portuguesa, foca na experiência de fadiga e os impactos nas atividades diárias relacionadas aos aspectos físicos, mentais e sociais. Os resultados são avaliados sob a forma de T scores comparativamente a uma população de referência. Trata-se de um instrumento destinado a avaliação desde uma ligeira sensação subjetiva de cansaço a uma sensação de exaustão avassaladora, debilitante e sustentada^{33, 104, 105}.

A partir desse aprofundamento teórico, tornar-se-á concreta a elaboração de protocolos de investigação, de acompanhamento e tratamento que poderão uniformizar o atendimento aos indivíduos com DF nos serviços públicos de saúde instalados nos municípios do estado da Bahia, com possibilidade de expansão para todo o Brasil. Na perspectiva de produção de um conjunto de instrumentos avaliativos e de tratamento, ao serem divulgados em bases científicas, eles poderão ser colocados à disposição dos dirigentes das instituições públicas por terem potencial para a elaboração de planejamentos e campanhas educativas de promoção e prevenção da saúde, com ênfase na DF, voltados diretamente para o interesse da sociedade^{2, 4}.

5. MATERIAL E MÉTODOS

5.1 ASPECTOS ÉTICOS

Previamente à realização da coleta dos dados, esta temática integrou a proposta aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do HUPES sob o número de parecer 3.720.206 e Certificado de Apresentação para a apreciação Ética (CAAE) N° 13790619-6-0000-0049 (Anexo I), uma vez que se tratou de investigação científica desenvolvida

com a participação direta de seres humanos com DF, implementado de acordo com a Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde (CNS). Ademais, a presente pesquisa foi aprovada pelo CEP do Instituto de Ciências da saúde (ICS) com o número de parecer 7.257.925 e CAAE Nº 84118924.0.0000.5662 (Anexo H). Ao envolver populações vulneráveis, especialmente como no caso em pauta, os cuidados éticos, a segurança e o bem-estar dos pacientes estiveram garantidos.

O Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) foi assinado pelos indivíduos antes das entrevistas, o que garantiu a ciência acerca dos dados de prontuários coletados e respostas aos questionários. Os indivíduos estiveram bem informados sobre os possíveis riscos e benefícios do estudo e que os dados obtidos foram utilizados com intenção científica, exclusivamente, com garantia absoluta da privacidade. Ressaltou-se a participação voluntária e a liberdade de desligamento da pesquisa a qualquer momento sem ônus, se assim o desejassem, sem prejuízo na assistência prestada no Ambulatório. Para acesso aos resultados da pesquisa, os pacientes tiveram a possibilidade de solicitar consulta ao pesquisador, já que todos os dados foram devidamente arquivados no Laboratório de Bioquímica Oral da UFBA, por um período de 5 anos.

5.2 DESENHO DO ESTUDO

Tratou-se de um estudo quantitativo, transversal, descritivo, com análise dos dados coletados a partir de entrevistas semiestruturadas e complementados com os registros contidos nos prontuários dos pacientes com DF.

5.3 LOCAL E POPULAÇÃO ESTUDADA

O desenvolvimento do presente trabalho deu-se no Ambulatório de Saúde Humanitária do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos – HUPES/UFBA, contando com o apoio logístico do Laboratório de Bioquímica Oral do ICS da UFBA. Os prontuários foram examinados *in loco*, nos computadores dos consultórios do serviço, por meio do Aplicativo de Gestão para Hospitais Universitários (AGHU), adotado pelo HUPES/UFBA, após as consultas

de acompanhamento clínico e realização das entrevistas, com o intuito de complementar os dados coletados.

As consultas médicas foram previstas com antecedência e as entrevistas semiestruturadas tiveram duração aproximada de 40 minutos para cada paciente. O pesquisador permaneceu no local de atendimento interagindo com a equipe multiprofissional do serviço, divulgando a relevância da execução da pesquisa e coletando as informações disponíveis relacionadas à DF.

Em que pesou a relevância do número de atendimentos diários realizados no mencionado serviço, com vistas a atenuar o sofrimento e prevenir a evasão, não ocorreu excessiva rotatividade de pacientes. Uma vez que envolveu indivíduos com dor crônica, em alguns casos com mais de uma morbidade, e implicações outras de igual expressividade, foram os elementos que se constituíram em impedimentos limitantes da permanência dos mesmos no local de atendimento por tempo prolongado.

Quando ocorreu a identificação de algum resultado fora do padrão esperado para os pontos de corte dos questionários, a equipe multidisciplinar foi devidamente sinalizada para proceder aos devidos encaminhamentos, de modo a contribuir para melhor orientar a abordagem terapêutica no serviço.

5.4 TAMANHO AMOSTRAL

Foram avaliados 38 pacientes (amostra de conveniência) em um hospital público de referência na Cidade do Salvador.

5.5 INSTRUMENTOS DE PESQUISA

Para a análise dos aspectos clínicos, sociodemográficos, físico-funcionais e emocionais dos pacientes foram utilizados os instrumentos Ficha Anamnésica, EVA, IBD, SF-36, HADS e PROMIS F-SF.

5.5.1 FICHA ANAMNÉSICA

A ficha anamnésica (Anexo A) utilizada foi criada especificamente para este estudo, a partir de pesquisas realizadas em indivíduos com DF¹⁰⁶ e dos prontuários disponíveis no AGHU. A coleta de informações por meio desse instrumento asseguraram o traçado do perfil sociodemográfico dos pacientes, com espaços programados para o registro dos dados pessoais, do histórico e avaliação dos fatores de risco, da avaliação física, dos aspectos relacionados à DF, assim como dos resultados das avaliações médicas, intervenções cirúrgicas, das medicações em uso, dentre outros.

5.5.2 MENSURAÇÃO DA DOR

A EVA visou mensurar a intensidade da dor^{12, 84} (Anexo B), enquanto o IBD^{13, 92, 109} (Anexo C), destinou-se à caracterização da dor e impactos nos aspectos biopsíquicos.

A EVA foi apresentada por meio da imagem de uma linha reta, representando a régua de 10 centímetros, numerada em diferentes cores, com as extremidades numeradas de 0 a 10, fundamentada em dois extremos de dor. A extremidade da linha marcada com 0, denota “nenhuma dor”, e, a outra, identificada com 10, designa “pior dor imaginável”. O pesquisador pediu ao paciente que avaliasse e marcasse o nível de intensidade da dor percebida no momento da avaliação. A distância entre o ponto “nenhuma dor” e a intensidade dolorosa assinalada determinou o valor correspondente em centímetros. Foi necessário que houvesse o contato visual do paciente com a escala impressa em papel, já que foi preciso marcar o grau de dor no momento da avaliação^{12, 107}.

O IBD é um questionário validado para a língua portuguesa¹⁰⁸ e para a população brasileira¹⁰⁹ (Anexo C). O instrumento possui 15 itens relacionados à intensidade da dor e respectivo impacto na funcionalidade e no bem-estar. Além dos aspectos gerais associados à dor, os pacientes responderam uma pergunta subjetiva para especificar a localização da dor, com indicação das áreas mais afetadas em uma imagem representativa do corpo humano. Os demais itens relacionaram-se aos aspectos severidade e localização da dor, a influência da dor na capacidade funcional, as estratégias terapêuticas adotadas,

e uma escala com um único item visando avaliar a eficácia do tratamento da dor. A partir do escore médio dos itens 3 a 6, a gravidade da dor foi classificada em “dor no seu pior momento”, “dor no seu mínimo” e “dor média”, mediante escalas numéricas que variaram de 0 a 10. Com a média dos itens 9A a 9G, verificou-se a influência da dor na atividade geral, disposição, capacidade de caminhar a pé, trabalho normal, relações com outras pessoas, sono, e prazer de viver, classificando-a em interferência leve, moderada e grave^{91, 108}.

5.5.3 MENSURAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA

O Questionário *Medical Outcomes Study 36 – Item, Short Form Health Survey*, SF-36¹¹⁰ (Anexo D), validado no Brasil¹⁵, foi o instrumento destinado à avaliação da QV nesta pesquisa. O SF-36 apresentou 36 itens com diferentes representações da saúde que englobaram a presença de dor no corpo; informações acerca da saúde mental geral relacionadas ao sofrimento e bem-estar psicológico; vitalidade associada à energia e à fadiga; percepções gerais sobre saúde; limitações nas atividades físicas por conta dos problemas de saúde, nas atividades sociais decorrentes dos problemas físicos ou emocionais, nas atividades habituais resultantes dos problemas de saúde física e em razão dos problemas emocionais. Para a classificação, o SF-36 apresentou o escore final que variou entre 0 a 100, sendo o 0, a representação do pior estado geral de saúde, e, o escore 100, o melhor estado de saúde¹¹⁰. A pontuação foi realizada de acordo com as instruções do manual e interpretação do SF-36¹¹¹.

5.5.4 MENSURAÇÃO DA ANSIEDADE E DEPRESSÃO

A versão em português da escala HADS (Anexo E) foi validada por Botega et al.¹¹² (1995) e validada para pessoas com dor crônica por Castro et al.¹⁰³ (2006). Essa escala é composta por 14 questões, sendo sete relativas ao nível de ansiedade (ímpares) e sete relativas aos indícios de depressão (pares). Cada opção, das quatro possibilidades de resposta relativas a todas as questões, possui um valor atribuído (0, 1, 2 ou 3), que permite a totalização de um escore para ansiedade e outro para depressão da forma que se segue: 0 a

7 pontos = improvável; 8 a 11 pontos = questionável ou duvidoso (possível); e 12 a 21 pontos = provável.

5.5.5 MENSURAÇÃO DA FADIGA

O PROMIS F-SF (Anexo F) é uma versão curta do PROMIS fadiga. Apresenta confiabilidade e validade aceitáveis para diversas populações clínicas, incluindo a DF¹⁰⁵. Possui sete itens que avaliam a experiência de fadiga e a interferência da mesma nas atividades diárias relacionadas aos aspectos físicos, mentais e sociais, na última semana, desde uma ligeira sensação subjetiva de cansaço a uma sensação de exaustão avassaladora, debilitante e sustentada¹¹³.

As opções de resposta encontram-se em uma escala Likert de 5 pontos, que variam de 1 (nunca) a 5 (sempre) ou, inversamente, com pontuação que variam de 1 (sempre) a 5 (nunca). A pontuação total usada na análise foi obtida pelo somatório dos sete itens, que variou entre 7 e 35, sendo que os escores mais altos indicaram maior fadiga. Em seguida, utilizou-se a métrica T-score para encontrar a medida final do instrumento, mediante a recomendação dos desenvolvedores do PROMIS¹¹⁴. A fadiga foi classificada em leve (T-score entre 50-55), moderada (T-score entre 55-65) e severa (T-score acima de 65)^{104, 105}.

5.6 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Foram incluídos no estudo, pacientes assistidos pelo Ambulatório do Complexo HUPES/UFBA sob a Coordenação do Prof. Dr. Gildásio de Cerqueira Daltro, com registro no SUS. Foram de ambos os sexos, com diagnóstico de DF, idade mínima de 18 anos, que firmaram o TCLE após minuciosa explicação presencial e eliminação de toda e qualquer dúvida acerca da pesquisa. Pessoas previamente avaliadas clinicamente por médicos, o que assegurou o conhecimento prévio das comorbidades diagnosticadas e (ou) em tratamento, assim como as doses medicamentosas da hidroxiureia, ácido fólico, analgésicos em uso, entre outros. Todos apresentaram condições de saúde que permitiram participar do estudo sempre após autorização e encaminhamento médico.

5.7 CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Foram excluídos da presente pesquisa pacientes com idade inferior a 18 anos, em estado de gestação, pessoas sem disponibilidade para realizar as entrevistas, sem registro em prontuário, e, com comorbidades psiquiátricas.

5.8 RISCOS DA PESQUISA

Como toda pesquisa possui riscos, durante as entrevistas o paciente poderia apresentar desconforto, constrangimento, angústia ou ansiedade com alguma situação vivenciada. Para minimizar esses riscos o indivíduo contou com o suporte e a assistência da equipe de profissionais especializada do Ambulatório do complexo HUPES/UFBA durante a realização das entrevistas. Caso os riscos persistissem, seria solicitado que o indivíduo interrompesse as entrevistas.

5.9 DESENVOLVIMENTO DO ESTUDO E DA COLETA DE DADOS

A coleta de dados foi realizada entre maio e dezembro de 2024. As informações coletadas nas entrevistas e extraídas dos prontuários por meio do AGHU, foram registrados na ficha anamnésica e, após a conferência dos mesmos, tiveram a identificação individual removida para tabulação, cálculos, elaboração das tabelas e análise estatística.

5.10 METODOLOGIA DA ANÁLISE ESTATÍSTICA

Foram realizadas análises estatísticas descritivas dos dados utilizando o software R¹¹⁵. As variáveis quantitativas foram descritas com médias, desvios padrão (SD), medianas, valores mínimos e máximos, enquanto as variáveis categóricas foram apresentadas em frequências absolutas e percentuais.

6. RESULTADOS

A Tabela 2 demonstra a análise descritiva das variáveis sociodemográficas.

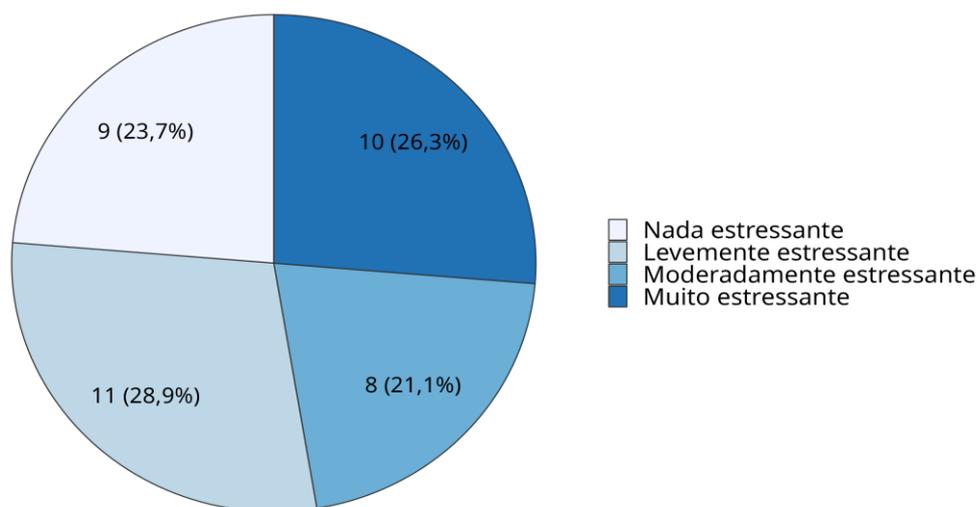
Tabela 2 – Análise descritiva das variáveis sociodemográficas de pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia (n=38)

Variáveis	Estatística
Sexo, n(%)	
Feminino	19 (50,0%)
Masculino	19 (50,0%)
Idade, anos	
Média (desvio padrão)	33,5 (13,0)
Mediana (mínima e máxima)	32,0 (18,0; 59,0)
Raça/cor, n(%)	
Branco	1 (2,6%)
Pardo	16 (42,1%)
Preto	21 (55,3%)
Estado civil, n(%)	
Casado/ união estável/ convivente	12 (31,6%)
Solteiro	25 (65,8%)
Viúvo	1 (2,6%)
Procedência, n(%)	
Salvador	18 (47,37%)
Interior da Bahia	19 (50%)
Outros estados do Brasil	1 (2,63%)
Religião, n(%)	
Católica Apostólica Romana	17 (44,7%)
Evangélica	12 (31,6%)
Espírita	1 (2,6%)
Espiritualizada	1 (2,6%)
Matriz africana	1 (2,6%)
Sem religião	6 (15,8%)
Grau de instrução, n(%)	
Fundamental incompleto	3 (7,9%)
Fundamental completo	0 (0,0%)
Médio incompleto	10 (26,3%)
Médio completo	19 (50,0%)
Superior incompleto	5 (13,2%)
Superior completo	1 (2,6%)
Tipo de residência, n(%)	
Aluguel	9 (23,7%)
Casa própria	29 (76,3%)

Variáveis	Estatística
Profissão, n(%)	
Estudante	14 (36,8%)
Trabalhador de comércio, banco, transporte, hotelaria ou outros serviços	9 (23,7%)
Do lar (sem remuneração)	7 (18,4%)
Funcionário do governo federal, estadual ou municipal	3 (7,9%)
Profissional liberal (autônomo)	2 (5,3%)
Bióloga	1 (2,6%)
Funcionário do governo estadual (Reda)	1 (2,6%)
No domicílio em serviços	1 (2,6%)
Trabalha, n(%)	
Não	26 (68,4%)
Estágio graduação	1 (2,6%)
Sim	11 (28,9%)
Por que não trabalha, n(%)	
É estudante	11 (28,9%)
Não consegue trabalhar por causa da doença	5 (13,2%)
Tem benefício permanente por incapacidade	8 (21,1%)
Tem benefício temporário por incapacidade	1 (2,6%)
Está desempregado	2 (5,3%)
Não se aplica (trabalha)	11 (28,9%)
Faixa de renda mensal familiar, n(%)	
Nenhuma	2 (5,3%)
Até 1 salário mínimo	24 (63,2%)
De 1 a 3 salários mínimos	8 (21,1%)
De 3 a 6 salários mínimos	4 (10,5%)
Tem filhos, n(%)	
Não	27 (71,1%)
Sim, 1 filho	5 (13,2%)
Sim, 2 filhos	4 (10,5%)
Sim, 3 filhos	2 (5,3%)
Tem suporte social para cuidar dos filhos, n(%)	
Não	7 (18,4%)
Sim	4 (10,5%)
Não se aplica (não tem filhos)	27 (71,1%)
Intensidade do estresse decorrente de questões financeiras, n(%)	
Nada estressante	9 (23,7%)
Levemente estressante	11 (28,9%)
Moderadamente estressante	8 (21,1%)
Muito estressante	10 (26,3%)

A Figura 12 apresenta a distribuição da amostra, em função da intensidade de estresse decorrente de questões financeiras.

Figura 12 – Distribuição da amostra de pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia, em função da intensidade de estresse decorrente de questões financeiras (n=38)



Na Tabela 3, na Figura 13 e na Figura 14 são exibidas as análises descritivas das variáveis relacionadas aos hábitos de pessoas com DF.

Tabela 3 – Análise descritiva das variáveis relacionadas aos hábitos de pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia (n=38).

Variáveis	Estatística
Consumo de álcool, n(%)	
Não consumo	33 (86,8%)
Consumo até 2x/mês	1 (2,6%)
Consumo até 1x/semana	2 (5,3%)
Consumo até 2x/semana	1 (2,6%)
Consumo até 3x/semana	1 (2,6%)
Tabagismo, n(%)	
Não	38 (100,0%)
Sim	0 (0,0%)
Já fez uso recreacional de substâncias como maconha, cocaína, crack, ecstasy, etc, n(%)	

Variáveis	Estatística
Não	37 (97,4%)
Sim	1 (2,6%)
Realiza atividades físicas periodicamente, n(%)	
Não	28 (73,7%)
Sim, 2 vezes por semana	4 (10,5%)
Sim, 3 vezes por semana	2 (5,3%)
Sim, mais de 3 vezes por semana	4 (10,5%)
Costuma praticar atividades de lazer/hobbies, n(%)	
Não	11 (28,9%)
Sim, 1 vez por semana	23 (60,5%)
Sim, 2 vezes por semana	2 (5,3%)
Sim, 3 vezes por semana	2 (5,3%)
Porque não realiza atividade de lazer, n(%)	
Por causa da doença	3 (7,9%)
Questões socioeconômicas	3 (7,9%)
Não gosta de sair	2 (5,3%)
Excesso de trabalho	1 (2,6%)
Falta de opções de lazer no interior	1 (2,6%)
Pela forma reservada de ser	1 (2,6%)
Fadiga	1 (2,6%)
Falta de opções de lazer no interior	1 (2,6%)
Não se aplica (realiza)	25 (65,8%)

Figura 13 – Distribuição das pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia, em função da realização de atividades físicas (n=38)

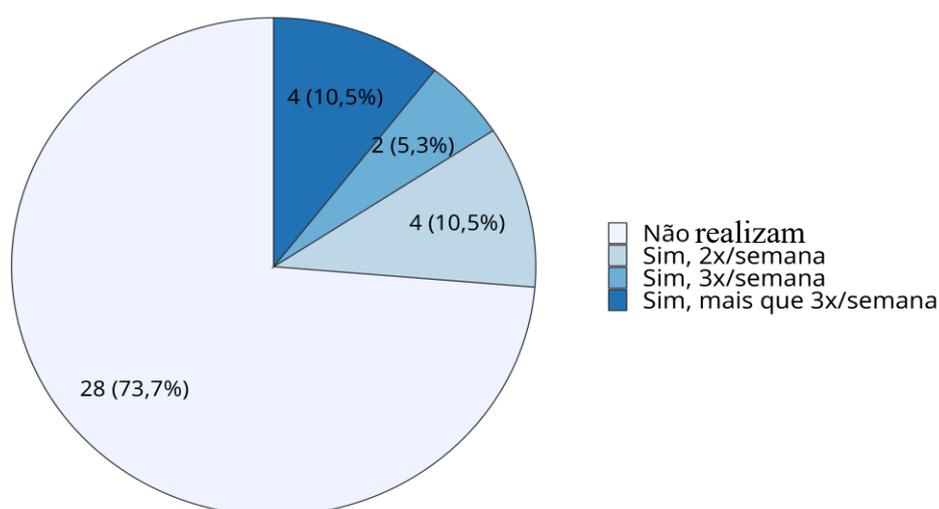
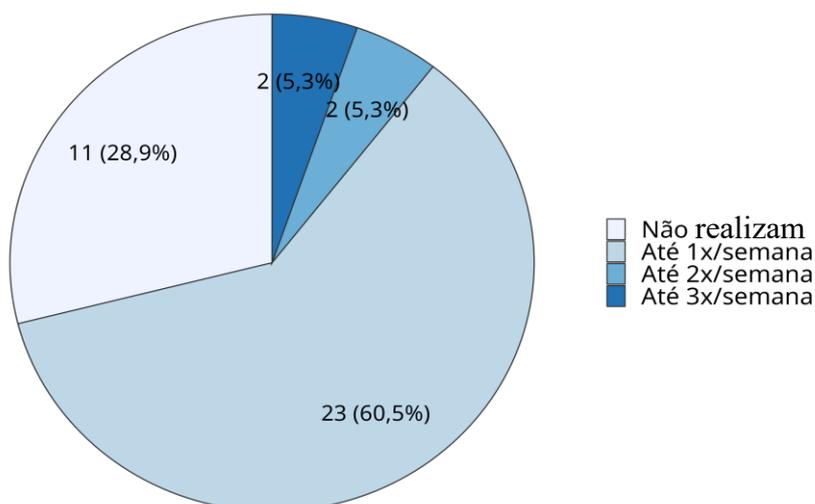


Figura 14 – Distribuição das pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia, em função da realização de lazer/hobbies (n=38)



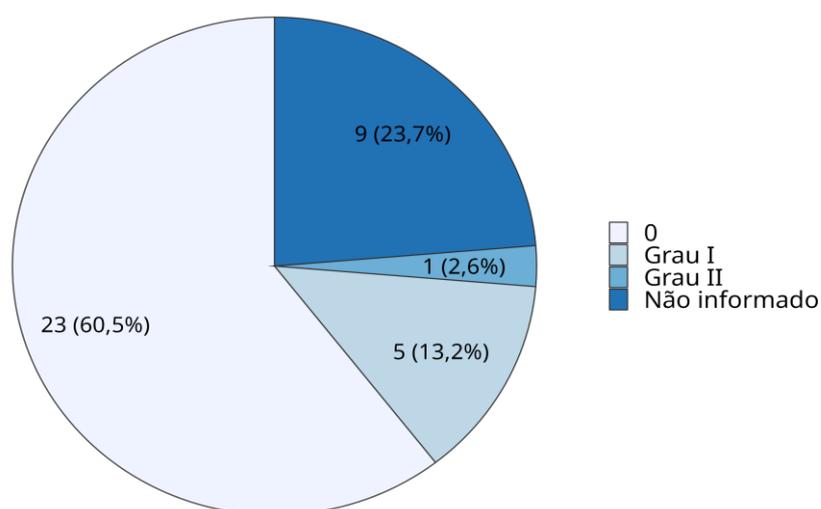
Na Tabela 4 e na Figura 15 são expostas as análises descritivas das variáveis relacionadas às características físicas das pessoas com DF.

Tabela 4 – Análise descritiva das variáveis relacionadas às características físicas das pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia (n=38)

Variáveis	Estatística
Peso, kg	
Média (desvio padrão)	62,60 (16,91)
Mediana (mínimo e máximo)	59,00 (42,00; 128,00)
Altura, metros	
Média (desvio padrão)	1,69 (0,10)
Mediana (mínimo e máximo)	1,67 (1,52; 1,91)
Índice Massa Corporal, kg/m²	
Média (desvio padrão)	22,27 (4,58)
Mediana (mínimo e máximo)	21,20 (16,00; 37,40)
Grau de obesidade, n(%)	
0	23 (60,5%)
Grau I	5 (13,2%)
Grau II	1 (2,6%)
Não informado	9 (23,7%)
Estado mental, n(%)	
Confuso	1 (2,6%)

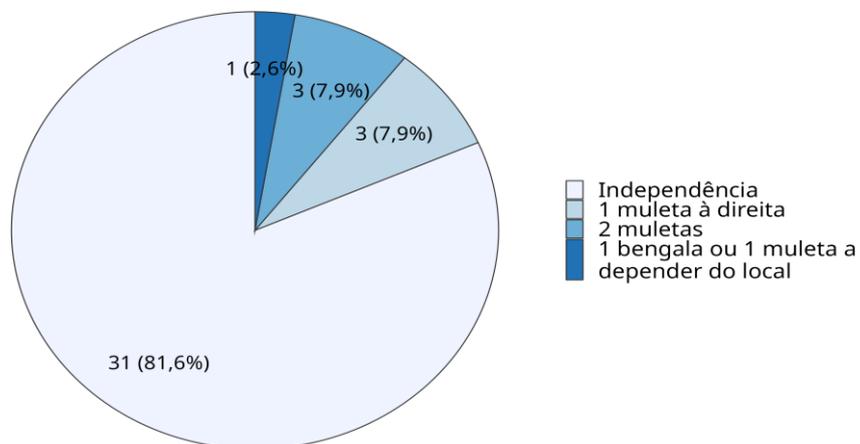
Variáveis	Estatística
Orientado	37 (97,4%)
Mobilidade, n(%)	
Independência	31 (81,6%)
1 muleta	3 (7,9%)
2 muletas	3 (7,9%)
1 bengala ou 1 muleta	1 (2,6%)
Higiene, n(%)	
Boa	38 (100,0%)
Grupo sanguíneo, n(%)	
A	8 (21,1%)
B	1 (2,6%)
AB	2 (5,3%)
O	11 (28,9%)
Não informado	16 (42,1%)
Fator Rh, n(%)	
Positivo	18 (47,4%)
Negativo	4 (10,5%)
Não informado	16 (42,1%)

Figura 15 – Distribuição das pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia, em função do grau de obesidade (n=38)



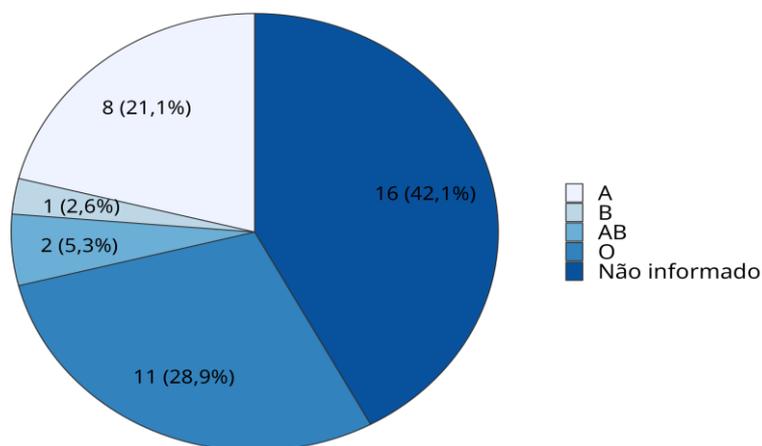
A Figura 16 mostra a distribuição das pessoas com DF em função da mobilidade.

Figura 16 – Distribuição das pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia, em função da mobilidade (n=38)



A Figura 17 indica a distribuição das pessoas com DF de acordo com o grupo sanguíneo.

Figura 17 – Distribuição das pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia, em função do grupo sanguíneo (n=38)



A Tabela 5 e a Figura 18 apontam as análises descritivas das variáveis relacionadas às condições clínicas e tempo de diagnóstico da DF.

Tabela 5 – Análise descritiva das variáveis relacionadas às condições clínicas das pessoas com DF acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia (n=38)

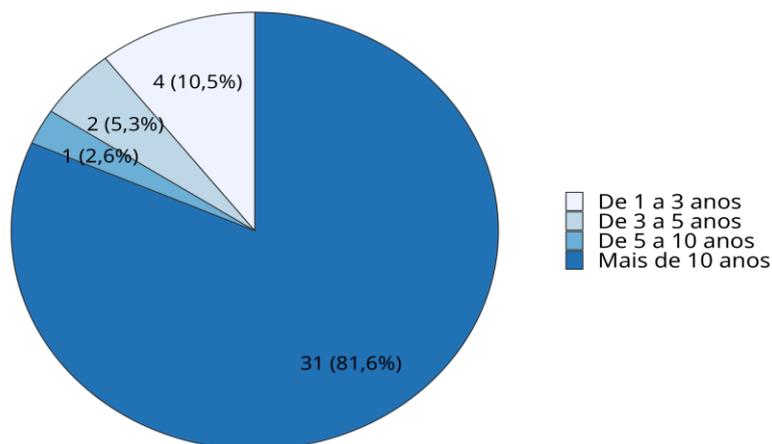
Variáveis	Estatística
¹Histórico familiar das doenças sistêmicas, n(%)	
Traço falciforme	34 (89,5%)
Doença falciforme	9 (23,7%)
Diabetes mellitus	22 (57,9%)
Hipertensão arterial	21 (55,3%)
Neoplasias	7 (18,4%)
Acidente vascular cerebral	3 (7,9%)
Cardiopatia	4 (10,5%)
Disfunção tireoidiana	1 (2,6%)
Doença de chagas	1 (2,6%)
Infarto agudo miocárdio	1 (2,6%)
Nefropatias	1 (2,6%)
Tempo que possui diagnóstico de doença falciforme, n(%)	
De 1 a 3 anos	4 (10,5%)
De 3 a 5 anos	2 (5,3%)
De 5 a 10 anos	1 (2,6%)
Mais de 10 anos	31 (81,6%)
Tipo de doença falciforme, n(%)	
HbSC	11 (28,9%)
HbSS	27 (71,1%)
¹Outras condições clínicas relevantes, n(%)	
Nenhuma outra condição clínica	19 (50,0%)
Hipertensão arterial	3 (7,9%)
Disfunção tireoidiana	2 (5,3%)
Enxaqueca	2 (5,3%)
Rinite alérgica	2 (5,3%)
Alergias	1 (2,6%)
Apnéia do sono	1 (2,6%)
Artropatias	1 (2,6%)
Asma	1 (2,6%)
Cardiopatias	1 (2,6%)
Catarata	1 (2,6%)
Crises convulsivas	1 (2,6%)
Descolamento de retina	1 (2,6%)
Diabetes mellitus	1 (2,6%)
Disfunções osteomioarticulares joelhos	1 (2,6%)
Esteatose hepática	1 (2,6%)
Febre reumática	1 (2,6%)
Gonartrose	1 (2,6%)
Hanseníase	1 (2,6%)
Hepatite	1 (2,6%)
Hérnia discal	1 (2,6%)
Labirintite	1 (2,6%)
Obesidade	1 (2,6%)
Osteoartrose coluna	1 (2,6%)

Variáveis	Estatística
Palpitação cardíaca	1 (2,6%)
Pancreatite	1 (2,6%)
Passado de hepatite C	1 (2,6%)
Valvulopatia reumática	1 (2,6%)

¹Já apresentou ou apresenta complicações associadas à doença falciforme, n(%)	
Dor crônica	38 (100,0%)
Osteonecrose da cabeça femoral	36 (94,8%)
Úlcera de perna	11 (28,9%)
Infecções persistentes	10 (26,3%)
Pneumonia	7 (18,4%)
Osteonecrose do ombro	6 (15,8%)
Dactilite	5 (13,2%)
Retinopatia	4 (10,5%)
Colelitíase	3 (7,9%)
Insuficiência renal e hepática	3 (7,9%)
Osteonecrose do joelho	3 (7,9%)
Priapismo	3 (7,9%)
Tuberculose	2 (5,3%)
Cicatriz retiniana	1 (2,6%)
Hipoacusia	1 (2,6%)
Insuficiência hepática	1 (2,6%)
Pancreatomegalia	1 (2,6%)
Síndrome torácica aguda	1 (2,6%)
Síndrome torácica aguda de repetição	1 (2,6%)

¹O total pode ser maior que 100% porque a mesma pessoa pode apresentar mais de uma categoria.

Figura 18 – Distribuição das pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia, em função do tempo de diagnóstico (n=38).



Na Tabela 6 e na Figura 19 são demonstradas as análises descritivas das variáveis relacionadas ao tratamento das pessoas com DF e em função do acompanhamento multidisciplinar.

Tabela 6 – Análise descritiva das variáveis relacionadas ao tratamento das pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia (n=38)

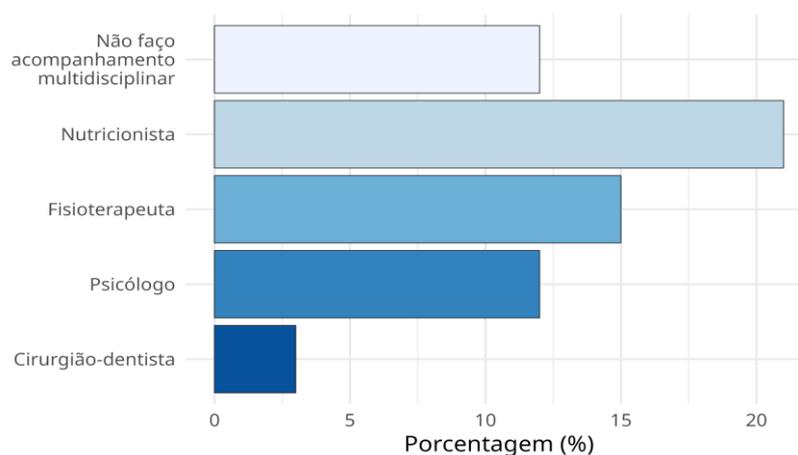
Variáveis	Estatística
¹Possui acompanhamento multidisciplinar, n(%)	
Não faço acompanhamento multidisciplinar	12 (31,6%)
Nutricionista	21 (55,3%)
Fisioterapeuta	15 (39,5%)
Psicólogo	12 (31,6%)
Cirurgião-dentista	3 (7,9%)
¹Especialidades médicas de acompanhamento, n(%)	
Ortopedia	35 (92,1%)
Hematologia	33 (86,8%)
Cardiologia	8 (21,1%)
Oftalmologia	7 (18,4%)
Ginecologia	6 (15,8%)
Endocrinologia	3 (7,9%)
Gastroenterologia	3 (7,9%)
Nefrologia	3 (7,9%)
Neurologia	3 (7,9%)
Mastologia	2 (5,3%)
Cirurgia da cabeça e pescoço	1 (2,6%)
Cirurgia vascular	1 (2,6%)
Dermatologia	1 (2,6%)
Hepatologia	1 (2,6%)
Pneumologia	1 (2,6%)
Proctologia	1 (2,6%)
Psiquiatria	1 (2,6%)
¹Local (ou locais) de consulta do acompanhamento multidisciplinar, n(%)	
Hospital universitário	36 (94,7%)
Centro de referência (Salvador)	10 (26,3%)
Posto de saúde	6 (15,8%)
Ambulatório municipal especializado	4 (10,5%)
Consultório particular	4 (10,5%)
Clínica de fisioterapia	3 (7,9%)
Clínica especializada particular	3 (7,9%)
Centro de referência (Interior da Bahia)	2 (5,3%)
Hospital Couto Maia	1 (2,6%)
Hospital particular	1 (2,6%)
Hospital São Rafael	1 (2,6%)
¹Medicamentos para tratamento da doença falciforme e complicações associadas, n(%)	

Variáveis	Estatística
Ácido fólico	35 (92,1%)
Dipirona	28 (73,7%)
Hidroxiureia	27 (71,1%)
Paracetamol+codeína	17 (44,8%)
Tramadol	10 (26,3%)
Ibuprofeno	9 (23,7%)
Pregabalina	8 (21,1%)
Paracetamol	7 (18,4%)
Morfina	6 (15,8%)
Bactrim f®	1 (2,6%)
Benzetacil® (benzilpenicilina benzatina)	1 (2,6%)
Cataflan®	1 (2,6%)
Cetoprufeno	1 (2,6%)
Ciprofloxacina®	1 (2,6%)
Codeína	1 (2,6%)
Condrex	1 (2,6%)
Deferiprona	1 (2,6%)
Dimorf® (sulfato de morfina)	1 (2,6%)
Hialuronato de sódio	1 (2,6%)
Medicamentos para sono	1 (2,6%)
Profenid®	1 (2,6%)
Torsilax®	1 (2,6%)
Trimusk® (cafeína + carisoprodol + diclofenaco sódico + paracetamol)	1 (2,6%)
Voltaren®	1 (2,6%)
¹ Faz ou já fez algum tratamento complementar para doença falciforme, n(%)	
Não faço nenhum tratamento complementar	9 (23,7%)
Controle da alimentação	13 (34,2%)
Fisioterapia	13 (34,2%)
Terapia psicológica	8 (21,1%)
Educação dos cuidadores e autocuidado	7 (18,4%)
Hidroterapia	6 (15,8%)
Pilates	5 (13,2%)
Imunização e profilaxia com penicilina	3 (7,9%)
Acupuntura	1 (2,6%)
Meditação	1 (2,6%)
Oxigenoterapia hiperbárica	1 (2,6%)
Tratamentos espirituais e religiosos	1 (2,6%)
Já realizou transfusões sanguíneas, n(%)	
Não	6 (15,8%)
Sim	32 (84,2%)
Já se internou por conta da doença falciforme e complicações associadas, n(%)	
Não	1 (2,6%)
Sim	37 (97,4%)
Já realizou alguma cirurgia, n(%)	
Não	7 (18,4%)
Sim	31 (81,6%)

Variáveis	Estatística
Motivo/Local da cirurgia, n(%)	
Descompressão por brocagem via corticotomia com implante de células tronco	18 (47,3%)
Colecistectomia	13 (34,2%)
Artroplastia do quadril	2 (5,3%)
Cesariana	2 (5,3%)
Esplenectomia	2 (5,3%)
Adenoidectomia	1 (2,6%)
Adenomectomia	1 (2,6%)
Amgdalatectomia	1 (2,6%)
Artroplastia	1 (2,6%)
Cirurgia por isquemia olho esquerdo	1 (2,6%)
Exérese de nódulo da mama	1 (2,6%)
Hernioplastia	1 (2,6%)
Miomectomia	1 (2,6%)
Polipectomia	1 (2,6%)
Troca valvar	1 (2,6%)
Vasectomia	1 (2,6%)
Vitrectomia	1 (2,6%)
Não se aplica (não realizou cirurgia)	7 (18,4%)

¹O total pode ser maior que 100% porque a mesma pessoa pode apresentar mais de uma categoria.

Figura 19 – Distribuição das pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia, em função do acompanhamento multidisciplinar (n=38)¹



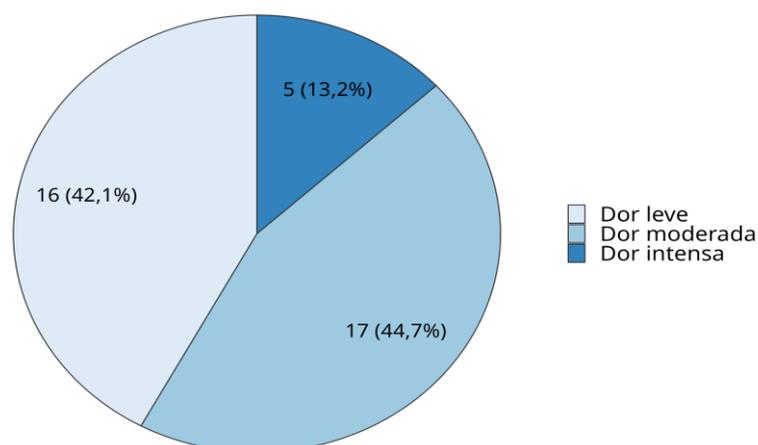
Na Tabela 7 e na Figura 20 são apresentadas as análises descritivas das variáveis relacionadas à dor em pessoas com DF mediante aplicação da escala EVA e IBD.

Tabela 7 – Análise descritiva das variáveis relacionadas à dor em pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia (n=38)

Variáveis	Estatística
¹Intensidade da dor pela Escala EVA	
Média (desvio padrão)	3,7 (3,0)
Mediana (mínimo e máximo)	4,0 (0,0; 9,0)
Diagnóstico da dor pela Escala EVA, n(%)	
Leve	16 (42,1%)
Moderada	17 (44,7%)
Intensa	5 (13,2%)
¹Pontuação da gravidade da dor pelo Inventário breve de dor	
Média (desvio padrão)	3,9 (2,4)
Mediana (mínimo e máximo)	4,0 (0,0; 8,0)
²Pontuação interferência da dor pelo Inventário breve de dor	
Média (desvio padrão)	5,2 (3,4)
Mediana (mínimo e máximo)	6,8 (0,0; 9,8)
Diagnóstico da interferência da dor pelo Inventário breve de dor	
Leve	11 (31,4%)
Moderada	3 (8,5%)
Grave	21 (60%)

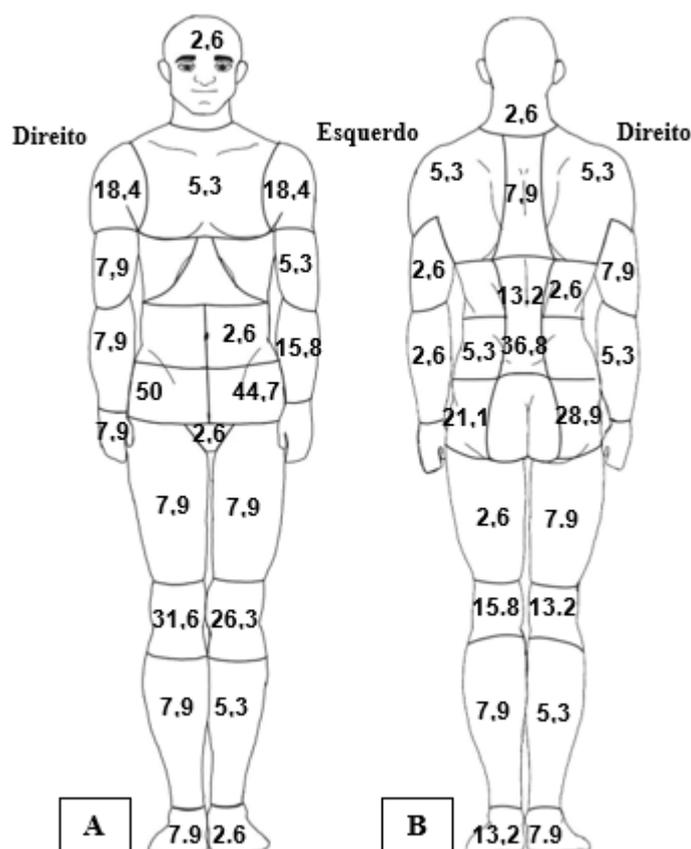
¹Escala varia de zero a 10, sendo que as pontuações mais altas indicam maior intensidade da dor. ²Escala que varia de zero a 10, sendo que as pontuações mais altas indicam maior interferência da dor.

Figura 20 – Distribuição das pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia, em função do diagnóstico da intensidade da dor pela escala EVA (n=38)



A Figura 21 exibe as regiões com dores mais intensas (%) em pessoas com DF, com destaque para os quadris, região lombar e joelhos.

Figura 21 – Regiões com dores mais intensas (%) em pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia (n=38)¹



¹O total pode ser maior que 100% porque a mesma pessoa pode apresentar mais de uma categoria. A – pessoa vista de frente; B – pessoa vista de costas.

A Tabela 8 mostra a análise descritiva dos domínios de QV por meio do SF-36.

Tabela 8 – Análise descritiva dos domínios de qualidade de vida (SF-36) em pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia (n=38)

¹ Domínios	Estatística
Capacidade funcional	
Média (desvio padrão)	40,7 (26,8)
Mediana (mínimo e máximo)	35,0 (0,0; 100,0)

¹ Domínios	Estatística
Limitação por aspectos físicos	
Média (desvio padrão)	21,6 (39,2)
Mediana (mínimo e máximo)	0,0 (0,0; 100,0)
Dor	
Média (desvio padrão)	45,2 (25,1)
Mediana (mínimo e máximo)	41,0 (3,1; 100,0)
Estado geral de saúde	
Média (desvio padrão)	43,4 (22,4)
Mediana (mínimo e máximo)	42,0 (5,0; 82,0)
Vitalidade	
Média (desvio padrão)	53,5 (21,8)
Mediana (mínimo e máximo)	50,0 (10,0; 100,0)
Aspectos sociais	
Média (desvio padrão)	65,6 (20,9)
Mediana (mínimo e máximo)	62,5 (25,0; 100,0)
Aspectos emocionais	
Média (desvio padrão)	66,7 (43,7)
Mediana (mínimo e máximo)	100,0 (0,0; 100,0)
Saúde mental	
Média (desvio padrão)	63,2 (21,5)
Mediana (mínimo e máximo)	68,0 (8,0; 100,0)

¹Escala varia de zero a 100, sendo que as pontuações mais altas indicam melhor QV.

A Tabela 9, a Figura 22 e a Figura 23 apontam as análises descritivas das variáveis relacionadas à ansiedade e depressão (HADS) e fadiga (PROMIS F-SF).

Tabela 9 – Análise descritiva das variáveis relacionadas à ansiedade e depressão (HADS) e fadiga (PROMIS F-SF) em pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia (n=38)

Variáveis	Estatística
¹Pontuação da ansiedade	
Média (desvio padrão)	7,6 (3,3)
Mediana (mínimo e máximo)	8,0 (2,0; 15,0)
Diagnóstico de ansiedade	
Improvável	16 (42,1%)
Possível	13 (34,2%)
Provável	5 (13,2%)
Não informado	4 (10,5%)
¹Pontuação da depressão	
Média (desvio padrão)	5,9 (3,1)
Mediana (mínimo e máximo)	5,5 (1,0; 14,0)
Diagnóstico de depressão	

Variáveis	Estatística
Improvável	23 (60,5%)
Possível	10 (26,3%)
Provável	1 (2,6%)
Não informado	4 (10,5%)
²Pontuação bruta de Fadiga	
Média (desvio padrão)	20,5 (3,4)
Mediana (mínimo e máximo)	20,0 (12,0; 28,0)
Escore t (Fadiga)	
Média (desvio padrão)	57,1 (4,9)
Mediana (mínimo e máximo)	56,4 (43,9; 67,8)
Diagnóstico da fadiga	
Sem fadiga	2 (6%)
Fadiga leve	7 (21,21%)
Fadiga moderada	23 (69,6%)
Fadiga severa	1 (3%)

¹Escala varia de zero a 21, sendo que as pontuações mais altas indicam maior possibilidade de apresentar sintomas para ansiedade e depressão; ²Escala varia de 7 a 35 para a pontuação bruta, sendo que as pontuações mais altas indicam maior fadiga.

Figura 22 – Distribuição das pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia, em função do diagnóstico de ansiedade (n=38)

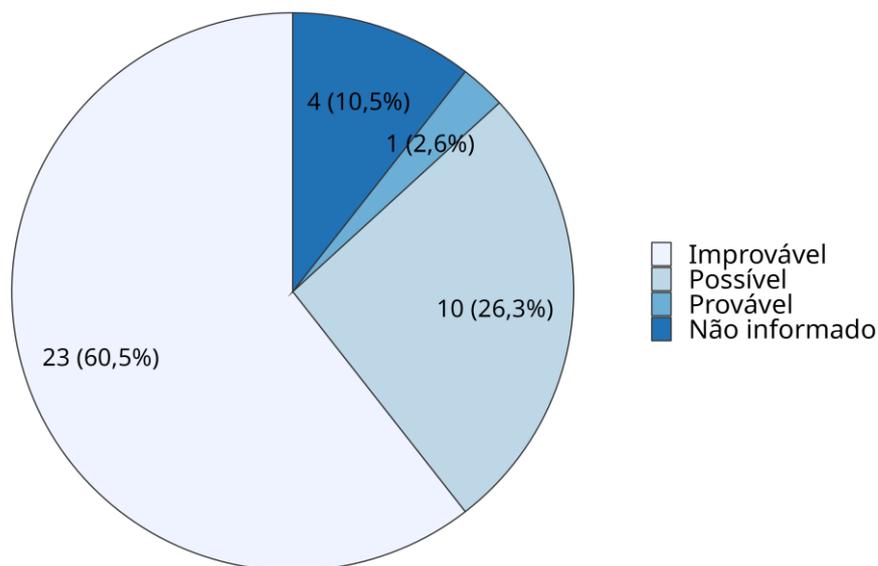
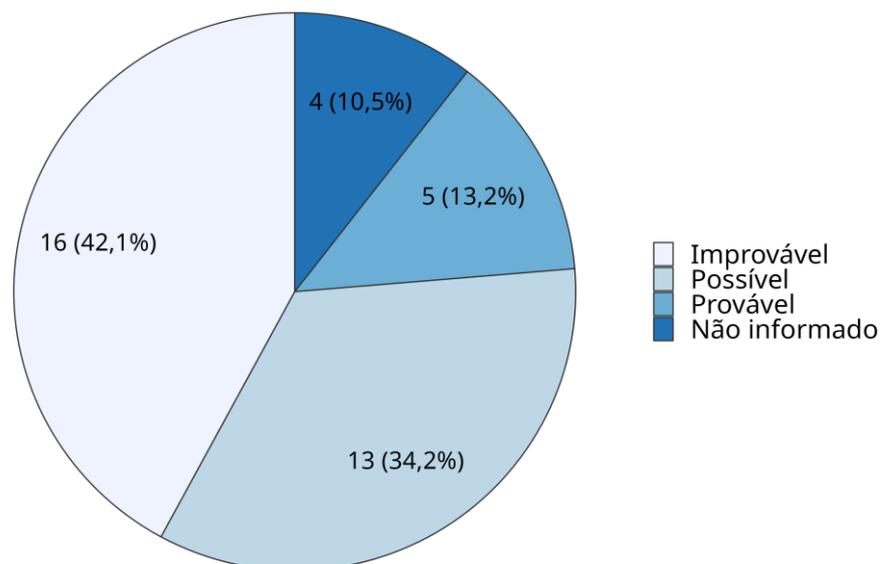


Figura 23 – Distribuição das pessoas com DF, acompanhadas em um hospital público de Salvador, Bahia, em função do diagnóstico de depressão (n=38)



7. DISCUSSÃO

O lócus de pesquisa no Ambulatório do Complexo HUPES/UFBA, além de ter possibilitado a identificação de pessoas com DF e agravos associados prevalentes, de diversos municípios do estado da Bahia, alcançou indivíduos procedentes de todo o território brasileiro, pois se trata de instituição pioneira e de referência na cirurgia por brocagem via corticotomia com implante de células tronco na osteonecrose.

7.1 ASPECTOS DEMOGRÁFICOS

A amostra incluída no estudo apresentou uma distribuição equilibrada entre os sexos, sendo 50% de mulheres e 50% de homens. Quando se trata de estudos relacionados à DF, verificou-se que estes resultados, de uma forma geral, distanciam-se ligeiramente nas prevalências observadas no panorama nacional^{51, 67, 83, 106} e internacional^{6, 51, 92, 94}, já que a maioria das pesquisas constata a prevalência das mulheres

sobre os homens. Habitualmente, o observado é que as mulheres buscam com mais frequência os centros de referência de DF e serviços de saúde em comparação aos homens¹⁰⁶. Nesse sentido, faz-se necessário pensar em estratégias que busquem alcançar o público masculino com o intuito de uma maior adesão aos tratamentos oferecidos nos serviços especializados.

A idade média das pessoas com DF participantes foi de 33,5 anos (13,0), variando entre 18 e 59 anos, o que corrobora a média de 31,77 (1,87) anos verificada por Ohara et al.⁹⁹ (2012). Contudo, diverge dos achados de Dodo et al.¹¹⁶ (2018), que encontraram a idade média mais baixa, de 24,2 anos. Sob uma perspectiva geral, a maioria dos estudos possui idade compreendida entre 29 e 36 anos^{6, 51, 66, 83, 92, 99, 116}.

Neste estudo, observou-se ainda que boa parte tinha casa própria (76,3%) e a metade era procedente do interior da Bahia. A maioria possuía cor da pele preta (55,3%) e parda (42,1%), o que acompanha a literatura nacional^{30,83, 99, 106} e internacional⁹⁴. Para explicar essa alta prevalência de pretos e pardos, sabe-se que a disseminação da DF tem a possibilidade de estar associada aos aspectos históricos e genéticos que envolveram o tráfico de escravos africanos na época da colonização americana oriundos de regiões com alta prevalência do gene HbS^{19, 26}.

7.2 ASPECTOS SOCIAIS

Acerca do estado civil, pôde-se notar que 65,8% eram solteiros, validando os achados encontrados por Kazak e Ozkaraman⁶⁶ (2021), Silva et al.¹⁰⁶ (2022), Ramos e Araújo³⁰ (2024). É presumível que esse aspecto esteja associado à dificuldade das pessoas com DF se socializarem devido ao estigma da doença, acrescido ao fato de 28,9% da amostra serem estudantes, com tendência a se casarem mais tarde por questões socioeconômicas e diversas.

O nível de escolaridade verificado do presente estudo foi o Ensino Médio completo (50,0%), resultado que se mostrou compatível com a literatura no que diz respeito aos estudos realizados nacionalmente⁹⁹, porém, superiores aos achados de Silva et al.¹⁰⁶ (2022), que encontraram o percentual de 15,5% para o ensino médio completo.

No que concerne aos dados internacionais, pesquisas realizadas na Turquia e nos EUA encontraram maior número de pessoas com nível superior^{66, 75, 94}, o que já era presumível, por conta das melhores condições de acesso às universidades notados nos países de alta renda.

Nesse sentido, Osunkwo, Manwani, Kanter⁶ (2021) acrescentam que as crianças e jovens com DF estão mais propensos ao absenteísmo nas instituições de educação formais, por conta de sintomas frequentes como icterícia e crises álgicas, o que impacta negativamente no desempenho acadêmico. Esse fato sugere que a presença das manifestações clínicas comuns na DF é capaz de diminuir a motivação para os estudos e dificultar a permanência na escola e na universidade. A esse respeito, Silva et al.¹⁰⁶ (2022) complementam que a baixa escolaridade apresenta repercussões negativas no acesso à vida profissional em virtude das limitações relacionadas à leitura, comunicação e compreensão, além de refletir em prejuízos relacionados ao autocuidado e adesão ao tratamento da patologia.

Notou-se também que a maioria da amostra desta investigação foi de religião católica apostólica romana (44,7%) e evangélica (31,6%). É válido mencionar que a religião predominante nas pessoas com DF varia de acordo com a região geográfica e o contexto cultural em que vivem, contudo, os nossos resultados corroboram a prevalência nacional²⁸ e estudos realizados na Bahia, Brasil⁸³. Oliveira et al., 2023⁸³ ressaltam a religiosidade como um elemento que exibe correlações com a dor e a prevalência de ansiedade e depressão, sendo um aspecto plausível no auxílio do enfrentamento diário dos desafios relacionados à DF, de modo a propiciar mais esperança e resiliência.

Ainda acerca das variáveis relacionadas ao perfil socioeconômico da amostra, pôde-se observar que a faixa de renda mais frequente foi de até um salário-mínimo (63,2%), o que corrobora a literatura⁹⁹. Observou-se ainda que 71,1% não tinham filhos, 10,5% recebiam suporte social para cuidar dos filhos, 68,4% não trabalhava, 21,1% tinham benefício permanente por incapacidade e 2,6% recebiam benefício temporário por incapacidade. Esses dados refletem os impactos significativos que a DF pode acarretar aos sistemas de saúde e previdenciário brasileiro. Entre os anos 2012 e 2022, Gioseffi et al. (2024)¹¹⁷ estimaram, aproximadamente, 100 mil pacientes atendidos ambulatorialmente no SUS, com mais de 49 milhões de procedimentos associados à

patologia, destacando-se o fornecimento de hidroxiureia e realização de exames pré-transfusionais. O custo médio de R\$497,58 por conduta faz com que a Bahia seja o terceiro estado em número de procedimentos.

Acerca da atividade laboral, 28,9% dos pacientes trabalham. Os motivos para não trabalharem relacionaram-se aos seguintes aspectos: serem estudantes (28,9%), por causa da doença (13,2%), por receberem benefício permanente (21,1%) e temporário (2,6%) por incapacidade, e por não conseguirem emprego (5,3%). O fato de 36,9% da amostra não trabalhar por causa da DF ou por receberem benefícios previdenciários merece destaque, pois aumenta os custos para o sistema previdenciário e diminui a força de trabalho ativa, o que pode acarretar insustentabilidade do sistema a longo prazo. Osunkwo, Manwani, Kanter⁶ (2021), em países de baixa e média renda, verificaram que apenas 19% (n = 125) dos indivíduos estavam empregados, contrapondo-se a 42% (n = 445) nos países de alta renda. No entanto, nossos achados diferem do observado por Ohara et al.⁹⁹ (2012), que referem a maioria da amostra com emprego ativo. Holdford et al.⁸² (2021) complementam que boa parte das pessoas com DF são a principal fonte de renda da família, em domicílio com uma média de 3 indivíduos residentes.

Estudos têm referido que os indivíduos com DF demonstram dificuldades para permanecerem nos empregos, tendem a se aposentarem precocemente ou buscam benefícios previdenciários por conta das crises algicas frequentes e incapacidades associadas à patologia. A Pesquisa SWAY avaliou dois mil cento e quarenta e cinco pacientes, com idade média de 24,7 anos (13,1), em 16 países em seis regiões geográficas e demonstrou que a DF está associada à redução nas horas de trabalho⁶. Nessa direção, Ohara et al.⁹⁹ (2012) referenciaram indivíduos que realizavam ocupações envolvendo esforço físico excessivo, tais como, atividades como empregada doméstica, serviços gerais, trabalhadores da construção civil e lavadores de carros, com maior predisposição à dor nos braços. Nesse ínterim, é aceitável a associação das dores crônicas ao absenteísmo laboral e à aposentadoria precoce nas pessoas com DF, o que denota a urgência em subsidiar os diversos setores organizados da sociedade em nível federal, estadual e municipal, de forma a assegurar as condições de promoção e prevenção das complicações relacionadas à DF.

7.3 ASPECTOS EMOCIONAIS

Em relação à intensidade do estresse decorrente de questões financeiras, observou-se que 28,9% reportaram como levemente estressante, contrapondo os dados do estudo de Ohara et al.⁹⁹ (2012), no qual 47,4% citaram intensidade moderada ou muito estressante. Isso pode ser explicado pelo fato da presente amostra ter um grande percentual de estudantes que ainda residem com os pais, o que reduz o estresse financeiro. Nesse mesmo sentido, uma pesquisa realizada em Camarões, África Central, constatou que a carga financeira e as crises dolorosas frequentes contribuem para o aumento do estresse psicossocial em adultos com DF. Tais aspectos enfatizam a necessidade da implementação de políticas que viabilizem o maior entendimento sobre a doença e prevenção de complicações que podem gerar mais custos, disseminação de informações acerca dos direitos, acompanhamento psicossocial mais efetivo, incentivo à participação dos grupos de apoio com o propósito de partilhar experiências acerca das práticas para lidar com os custos da DF⁸¹.

7.4 HÁBITOS

Acerca dos hábitos das pessoas com DF, pôde-se observar que a maioria dos participantes não consumia álcool (86,8%), 2,6% já tinha feito uso recreacional de substâncias e nenhum tinha o hábito de fumar. Contudo, Karafin et al.⁷⁵ (2018) apresentaram valores mais altos para essas variáveis nos EUA, inclusive mencionando o uso de drogas ilícitas por parte dos indivíduos, o que pode significar diferenças nos hábitos entre os países.

Notou-se ainda que 73,7% não realizavam atividades físicas periodicamente (Figura 13). No que se refere a essa prática, os resultados corroboram os achados de Silva et al.¹⁰⁶ (2022) e Osunkwo, Manwani, Kanter⁶ (2021), que constataram tendência em evitar atividades musculoesqueléticas. No entanto, embora o exercício intenso agudo seja geralmente contraindicado em pessoas com DF, estudos em indivíduos com o traço falciforme e em modelos de camundongos com a patologia, demonstram que a atividade física regular supervisionada pode beneficiar as pessoas com DF⁶⁵.

Há, pois, alguma inconsistência na literatura acerca desta questão. Na pesquisa de Kazak e Ozkaraman⁶⁶ (2021), um grupo de indivíduos realizou exercícios progressivos de relaxamento muscular por 30 minutos, enquanto o grupo controle permaneceu em repouso. Não foram observadas diferenças com significado estatístico entre os grupos no que se refere à localização, aos métodos de enfrentamento e queixas que acompanham a dor na DF.

Como propõem Osunkwo, Manwani, Kanter⁶ (2021), além da redução na prática de exercícios, uma relevante parcela das pessoas com DF relatou que a patologia exibe grande impacto em diversos aspectos da vida diária, nomeadamente, nas tarefas domésticas que envolvem preparação de alimentos, jardinagem, higiene oral e cuidado de crianças, na vida social e nos relacionamentos com o cônjuge/parceiro. Salienta-se que tais impactos atingiram menores proporções nos países de baixa e média renda, em comparação aos países mais ricos.

Outra variável relevante analisada pela presente pesquisa foi o lazer. Percebeu-se que 28,9% não praticavam atividades de lazer (Figura 14). É admissível que as justificativas para estes resultados estejam associadas às complicações e impactos da DF, já que as pessoas necessitam dispor de muito tempo no enfrentamento dos distúrbios decorrentes da patologia, cuidados gerais com a saúde e consultas médicas, além dos altos gastos com medicamentos e consultas particulares, quando necessário⁸².

7.5 ASPECTOS FÍSICOS

Observou-se que 28,9% apresentaram tipo sanguíneo O e 21,1% apresentaram tipo A. Também se verificou que 47,4% tinham fator Rh positivo e 10,5% negativo. Ressalta-se que 42,1% não souberam informar o tipo sanguíneo, apesar da importância dessa informação nos atendimentos médicos emergenciais e para realização das transfusões sanguíneas frequentes na DF.

Com o intuito de caracterizar a amostra total em função das variáveis antropométricas, notou-se que o peso médio dos participantes do estudo foi de 62,6 Kg, variando de 42 a 128 Kg, com índice de massa corporal (IMC) médio de 22,27, que oscilou de 16,00 a 37,40, (Tabela 4). Observou-se ainda que 15,8% apresentaram

obesidade em grau I ou II (Figura 15). No entanto, boa parte apresentou IMC normal, que, presumivelmente, está associado ao acompanhamento da Nutrição, especialidade da equipe multidisciplinar mais citada (55,3%).

Verificou-se também que a região com dores mais intensas foi o quadril direito, indicada por metade da amostra, seguida pelas regiões do quadril esquerdo, lombar, face anterior do joelho direito, região glútea direita, face anterior joelho esquerdo, região glútea esquerda, ombro direito/esquerdo, face anterior antebraço/região poplíteia esquerda. Os dados encontrados foram previsíveis e estão de acordo com o que é descrito na literatura, a qual sugere maior frequência de dores na região lombar e membros inferiores dos pacientes com DF, apesar de se observar grande variabilidade entre os indivíduos, e, até mesmo, no mesmo indivíduo, com influência da idade, tratamento realizado e tipo da dor – aguda ou crônica⁵⁰. Além das regiões supracitadas, estudos mencionam também a presença frequente de dores na cintura, região torácica⁶⁶, cotovelos, região cervical, antebraços, ombros e braços⁹⁹.

De mais a mais, no presente estudo, apesar das dores, 81,6% dos pacientes eram independentes para a mobilidade, com 18,4% em uso de muletas ou bengalas (Figura 16). Para explicar a presença dos dispositivos auxiliares da marcha, é aceitável que tenha sido pela alta prevalência de sintomatologia dolorosa na região dos quadris e elevado número das cirurgias de descompressão por brocagem via corticotomia com implante de células tronco (47,3%) nessa região e alta prevalência de OCF (94,8%), que impactam na mobilidade funcional.

7.6 ASPECTOS CLÍNICOS

Com relação ao tipo mais prevalente da DF, nossos resultados estão de acordo com a literatura, evidenciando que a maioria apresentou doença do tipo HbSS, seguido por HbSC^{6, 67, 75, 83, 99, 116}. Além dos tipos HbSS e HbSC, alguns autores reportam indivíduos do tipo HbSβ, embora em menores percentuais^{6, 51, 67, 99}, o que não foi verificado no presente trabalho. Adicionalmente, na Tabela 5 pôde-se observar que 89,5% dos participantes tinham histórico familiar de traço falciforme, 23,7% de DF, 57,9%

relataram diabetes mellitus e 55,3% hipertensão arterial. A maioria (81,6%) declarou que tinha o diagnóstico de DF há mais de 10 anos (Figura 18)

Pôde-se notar que 50,0% não possuíam outra condição clínica além da DF, entretanto, acerca das complicações da patologia, todos os participantes apresentaram dor crônica e 94,8% apresentaram OCF. Além disso, 28,9% relataram história progressa de úlcera de perna e 26,3% infecções persistentes e, ao contrário do expectável, verificou-se baixa prevalência de AVC (Tabela 5). Esses achados corroboram os resultados de Ohara et al.⁹⁹ (2012), que referiram a dor como o sintoma mais comum, com relato de sintomatologia dolorosa em ao menos uma região do corpo por todos os pacientes. Além da dor crônica, a presença de osteonecrose e úlcera de perna progressa constatada no presente estudo, está de acordo com os achados de Karafin et al.⁷⁵ (2018), que observaram maior prevalência de dor crônica, necrose avascular, insuficiência renal e doença pulmonar nos EUA.

A ocorrência de complicações crônicas da DF é proporcional à gravidade da patologia. Nessa perspectiva, Traoré et al.⁵¹ (2020) constataram que a prevalência global de complicações foi de 54% (43/79), com destaque para as crônicas oculares (19%), ósseas (13%), renais (6,3%), cardíacas (5%), cutâneas (4%), biliares (3%), neurológicas (3%), otorrinolaringológicas (1,3%), pulmonares (1,3%), entre outras. Ressalta-se, portanto, que o rastreamento e a avaliação sistemática de danos aos órgãos são necessárias para interromper ou postergar a evolução da patologia.

Por outro lado, Osunkwo, Manwani, Kanter (2021)⁶, verificaram que os sintomas mais comuns relatados foram fadiga (n = 1394, 65%), dores ósseas (n = 1095, 51%) e dor de cabeça (n = 998, 47%). Dos pacientes que relataram fadiga, 67% classificaram a gravidade do sintoma na faixa de “grave” a “pior imaginável”. A gravidade das dores ósseas e da dor de cabeça foi identificada por 67% e 54% dos pacientes, respectivamente, dados que se distanciam dos encontrados no estudo em análise, com apenas 2,6% das pessoas com dor de cabeça.

Em pesquisa realizada no serviço de emergência, das 813 internações, foram registrados duzentos e quatro atendimentos de emergência por DF, sendo a dor aguda o principal motivo de hospitalização (63,7%). Acerca das complicações, as crises vasculares osteoarticulares foram as mais prevalentes, seguidas da anemia descompensada

e das complicações infecciosas relacionadas à malária¹¹⁶. Diferentes resultados foram encontrados por Laghdaf Sidi, N'Diaye, Cheikh, Heinhane³⁴ (2022), que relataram a palidez da pele e das mucosas, dor osteoarticular e (ou) dor abdominal, astenia, anorexia e esplenomegalia como sintomas e complicações mais frequentes.

7.7 TRATAMENTO

Observou-se que 84,2% dos pacientes já realizaram transfusões sanguíneas, tal como refere a literatura^{67, 75, 106}. Na tabela 6 foram apresentadas as frequências de utilização dos medicamentos e dos tratamentos complementares realizados pelos pacientes, com a maioria em uso de hidroxiureia, ácido fólico e analgésicos, acompanhando a tendência internacional^{66, 75}. O baixo número de pacientes que fazem uso de morfina (15,8%) no presente estudo pode ser justificado pelo fato de apenas 13,2% apresentarem dor intensa e 26,3% usarem tramadol, indicado para o tratamento das dores moderadas.

Observou-se ainda que as especialidades médicas de acompanhamento mais citadas foram Ortopedia (92,1%), Hematologia (86,8%) e Cardiologia (21,1%), sendo as consultas médicas e o atendimento multiprofissional realizados, maioritariamente, em hospitais universitários (94,7%), centros de referência para DF (26,3%) e postos de saúde (15,8%). É necessário realçar que 97,4% já se internaram por conta da DF e 81,6% já realizaram alguma cirurgia, sendo, a maioria associada às complicações da doença, como a descompressão por brocagem via corticotomia com implante de células tronco (47,3%) e colecistectomia (34,2%). A esse respeito, Zanoni et al.⁶⁷ (2021) acrescentam que, além da alta prevalência de osteonecrose, tem-se a colocação de prótese do quadril.

Na Tabela 6 e Figura 19 observou-se que 55,3% dos pacientes faziam acompanhamento com nutricionista, 39,5% com fisioterapeuta e 31,6% com psicólogo. Pesquisas ressaltam a importância do apoio emocional por psiquiatras e psicólogos⁶. No entanto, torna-se necessário ampliar a rede de apoio para a assistência multidisciplinar com vistas a reduzir as complicações físico-funcionais e biopsicossociais da DF.

Esses achados ratificam o acréscimo dos custos por pessoa acometida e acompanhada no SUS, o que acarreta implicações socioeconômicas para os países,

especialmente os mais pobres. Ressalta-se ainda que a vigilância e a educação devem ser realizadas em âmbito comunitário, através do sistema de cuidados de saúde primários, de modo a aumentar a sensibilização da população para a dificuldade e aumentar a sobrevivência dos indivíduos afetados. Tendo em conta a dimensão do problema de saúde pública, almeja-se, com urgência, uma gestão direcionada à DF com abordagem global focada na prevenção das complicações da patologia²⁴.

7.8 DOR

A EVA é um instrumento simples, econômico, de fácil aplicação, e as pontuações são úteis para o acompanhamento da sintomatologia dolorosa e para a análise de resultados após intervenções. Já é bastante adotada por pesquisadores em estudos relacionados à DF e a utilização é muito comum em ambulatórios, enfermarias e serviços de urgências^{6, 66, 67, 76, 118}. Como desvantagens da EVA, há a necessidade de papel e lápis ou caneta; é uma escala limitada na capacidade de avaliar a natureza multidimensional da experiência dolorosa; e, existe variabilidade interindividual nos escores encontrados, visto que a tolerância à dor, entre os indivíduos, é variável. É aceitável referir que tais aspectos tornam a EVA uma medida inadequada para a análise da dor, quando usada isoladamente⁸⁴.

Em uma escala que variou de zero a 10, a intensidade média da dor indicada pela escala EVA no presente estudo foi de 3,7, sendo 44,7% diagnosticados com dor moderada e 13,2% com dor intensa, conforme os resultados apresentados na Tabela 7 e Figura 20. Nossos resultados foram semelhantes aos encontrados em pesquisas realizadas no estado da Bahia, Brasil, que constataram a média de 3,86 para essa sintomatologia⁸³. Descobertas similares, após análise de dor lombar crônica em 33 pessoas adultas com DF que frequentavam regularmente o Ambulatório do Centro de Hematologia da Universidade Estadual de Campinas, em São Paulo, Brasil, mostraram a mediana de 4 (amplitude de variação: 0-10)⁶⁷, valor equivalente aos nossos resultados.

Não obstante, os resultados desta pesquisa apresentaram valores muito inferiores quando comparados ao estudo realizado na Turquia, com média de 8.5 para a EVA, denotando que os nossos pacientes exibiram menor sintomatologia dolorosa em relação

ao panorama observado nesse país⁶⁶. O fato da amostra ter sido selecionada para participar de um ensaio clínico com intervenções direcionadas à melhora do quadro algico em pessoas com DF, justificou a presença de dores mais intensas em comparação ao presente estudo.

Apesar de já ser bastante utilizada ao longo das últimas décadas nos ambientes ambulatoriais e hospitalares, ainda não foi publicada uma tabela com valores normativos com grandes amostras de pessoas com DF utilizando a EVA. Contudo, de uma forma geral, os indivíduos deste estudo, estiveram dentro da média de dores para EVA ou com valores inferiores, quando confrontados com outras amostras de pessoas com DF^{67, 83}.

Os aspectos multidimensionais da dor e o fato de não ser experimentada da mesma forma pelos indivíduos com DF, reforçam a necessidade de uma abordagem múltipla para a sua mensuração¹¹⁸. Além disso, as dores na DF são frequentes e complexas pois podem ser classificadas como agudas, crônicas, nociceptivas, neuropáticas ou uma combinação destas. Essa variação das dores pode representar um desafio para os indivíduos comunicarem suas experiências de forma precisa e abrangente mediante as escalas clínicas de dor unidimensionais⁹⁴. Por conta disso, no presente estudo, optou-se por completar a mensuração da dor com o IBD.

O IBD possui como vantagens ser um instrumento válido, de baixo custo, disponível em diversos idiomas, de fácil aplicação, com possibilidade de ser autoadministrado, prático para caracterizar, medir, avaliar e acompanhar a dor numa perspectiva multidimensional, com relevantes propriedades psicométricas. Como desvantagens, ressalta-se o caráter subjetivo da dor, que varia de acordo com a tolerância do indivíduo. O IBD foi desenvolvido, inicialmente, para avaliar a gravidade e o impacto da dor em pacientes com câncer, porém, não é exclusivo para esse grupo, sendo aplicado em outras patologias, incluindo a DF^{6, 92, 94}. Como desvantagens, O'Brien et al.⁹⁴ (2025), em pesquisa realizada nos EUA, ressaltaram que, no geral, 21,1% dos participantes completaram de forma inadequada os itens relacionados à gravidade da dor do IBD e 57,7% completaram incorretamente o item do mapa corporal com os locais de dores mais frequentes. Esses achados reforçam que o nível de educação pode influenciar na capacidade dos indivíduos preencherem corretamente o BPI⁹⁴, o que sugere a aplicação cuidadosa desse instrumento em pessoas com DF.

As pontuações médias da gravidade da dor e da interferência da dor pelo IBD foram de 3,9 e 5,2, respectivamente (Tabela 7). Esses valores realçam a gravidade do impacto da dor nas atividades da vida diária, como atribuições gerais, humor, habilidade para caminhar, trabalho, relação com as outras pessoas, sono e prazer na vida. Nossos resultados acompanham o reportado na literatura em estudos de pessoas com DF realçando a importância da abordagem multidimensional no controle da dor, acompanhamento regular, apoio psicossocial, e necessidade de flexibilização no trabalho e na escola^{92, 94}.

Sob uma perspectiva geral, são constatadas correlações entre as dores e a QV nas pessoas com DF. Em estudo realizado nos EUA, envolvendo oitenta e nove crianças e adolescentes, com dores persistentes e idades compreendidas entre 7 e 16 anos, os resultados constataram menor QVRS. Além disso, a dor persistente reduz as habilidades de planejamento e organização, aumenta a agressividade, piora a memória de trabalho e a velocidade de processamento, e reduz a capacidade de fluência na leitura. Esses aspectos chamam a atenção para o risco do desenvolvimento de deficiências psicossociais e neurocognitivas nas crianças e adolescentes, sugerindo que a presença de dores é um indicador importante dos impactos decorrentes da DF¹⁰¹.

7.9 QUALIDADE DE VIDA

O SF-36 é um questionário que possui como vantagens, ser amplo, multidimensional, de fácil compreensão e administração por se tratar de uma versão mais curta em relação às edições anteriores. O questionário SF-36 foi idealizado para ser aplicado na prática clínica, na pesquisa científica, em aferições das políticas de saúde e em estudos populacionais. Pode ser autoadministrado nos indivíduos a partir de 14 anos ou aplicado por um entrevistador devidamente treinado, pessoalmente ou por telefone¹⁵. A escolha por esse instrumento deveu-se à facilidade na aplicação, ser traduzido e validado para a população brasileira, fornecer uma perspectiva geral da saúde e da QV, e, já ter sido bastante utilizado nas pessoas com DF^{99, 119}.

Como desvantagens do SF-36, pode-se ressaltar a avaliação genérica da QV, o que pode restringir a sensibilidade para identificação dos aspectos específicos da DF. Alguns

pacientes podem considerar o questionário longo, principalmente àqueles com alto grau de fadiga, sintoma frequente na DF, e, por conseguinte, suscitar respostas imprecisas. Além disso, o SF-36 está sujeito à capacidade do indivíduo relatar a própria percepção de saúde, que pode ser influenciada pela capacidade de comunicação, nível de instrução, défices cognitivos, entraves culturais e linguísticos. Realça-se também que, apesar de incluir aspectos associados à saúde mental, o instrumento não é capaz de detalhar aspectos emocionais mais específicos, como a ansiedade e a depressão. Tal fato justifica a complementação, na presente investigação, pela escala HADS.

No SF-36, em uma escala que variou de zero a 100, sendo as pontuações mais altas associadas a melhor qualidade de vida, as médias dos escores nos domínios de QV capacidade funcional, aspectos físicos, dor, estado geral de saúde, vitalidade, aspectos sociais, aspectos emocionais e saúde mental foram, respectivamente, de 40,7, 21,6, 45,2, 43,4, 53,5, 65,6, 66,7 e 63,2 (Tabela 8). O domínio “aspectos emocionais” apresentou melhor estado e os “aspectos físicos” o menor valor, diferente do encontrado na pesquisa realizada em Minas Gerais, Brasil, que identificou a capacidade funcional como maior valor, e saúde mental, o menor⁹⁹. A QV avaliada pelos componentes físicos do SF-36 (capacidade funcional, aspectos físicos, dor corporal e estado geral de saúde) foram reduzidos, enquanto os quatro componentes mentais (vitalidade, aspectos sociais, aspectos emocionais e saúde mental) apresentaram valores mais elevados, presumivelmente, por estarem associados à motivação dos indivíduos em combater as complicações biopsicossociais decorrentes da DF.

É aceitável mencionar que os valores inferiores da capacidade funcional e dos aspectos físicos neste estudo foram comprometidos pela presença de dor moderada com alta prevalência nos quadris e região lombar, o que corrobora os achados de outros estudos realizados no Brasil⁹⁹. Nesse contexto, Ohara et al.⁹⁹ (2012) acrescentam ainda que os domínios vitalidade e saúde mental do SF-36 apresentaram associação significativa com a dor osteomuscular mais frequente nos braços, em pessoas pretas, com baixa escolaridade, sendo, portanto, admissível a relação da dor com a raça, com a escolaridade e com todos os domínios referentes ao componente físico do SF-36.

Nesta mesma direção, Karafin et al.⁷⁵ (2018), ao avaliarem noventa e nove adultos com DF, idade média de 30 anos, nos EUA, obtiveram resultados semelhantes no SF-36,

com valores de 45 para a mediana da dor (amplitude de variação: 23-58), 40 para a mediana do estado geral de saúde (amplitude de variação: 40-50), 63 para a mediana dos aspectos sociais (amplitude de variação: 50-75), enquanto no presente estudo as medianas para a esses domínios foram, respectivamente, 41 (amplitude de variação: 3,1-100), 42 (amplitude de variação: 5-82), e 62,5 (amplitude de variação: 25-100).

Contrariamente a esta linha de resultados, no estudo de Ballas et al.⁷¹ (2006) verificou-se médias maiores para os domínios capacidade funcional (63,6), aspectos físicos (45,3) e saúde mental (70). Ainda assim, observou-se pontuações muito próximas as do presente estudo, para os domínios aspectos sociais (65,1), estado geral de saúde (42,4) e dor (44,8). Percebeu-se, por conseguinte, que, sob uma perspectiva geral, quando comparado com pesquisas internacionais, os indivíduos do estudo em análise obtiveram pontuações semelhantes nos aspectos sociais, estado geral de saúde e dor, com variação nos demais domínios quando comparados com outras amostras de pessoas com DF^{71, 75}.

Notou-se ainda que os nossos resultados foram inferiores aos encontrados por Ohara et al.⁹⁹ (2012), para os valores médios dos domínios capacidade funcional, aspectos físicos, aspectos emocionais, estado geral de saúde e dor, em estudo realizado no estado de Minas Gerais, Brasil, no qual foram avaliadas 27 pessoas com DF, idade média de 31,77 anos, de ambos os gêneros. Por outro lado, pôde-se verificar que o grupo avaliado por esses autores apresentou valores menores para a saúde mental e para os aspectos sociais, apesar das pontuações para o domínio vitalidade estarem muito próximos aos encontrados no presente estudo. Para fundamentar esses achados, ao apresentar informações acerca do impacto da QV na DF, na Pesquisa SWAY, a nível mundial, percebeu-se que 60% dos indivíduos relataram impacto negativo da DF nas emoções⁶.

Nesse sentido, é válido ressaltar que, para a avaliação multidimensional da dor na DF em adultos, existem as ferramentas de QVRS que possuem domínios direcionados à dor e respectivos impactos – *Adult sickle cell quality-of-life measurement information system* (ASCQ-ME)¹²⁰ e, instrumentos mais gerais, como o PROMIS¹⁶. Ressaltam-se ainda como importantes ferramentas multidimensionais, o questionário McGill de dor⁹⁰, o relatório de dor⁹³ e o IBD⁶.

É relevante mencionar que foram observadas associações entre a presença de dor e QVRS em boa parte dos estudos internacionais e nacionais, sugerindo que a presença

de dores reduz a QV na DF. É plausível aceitar que esses são alguns dos fatores que, associados à baixa capacidade funcional, contribuíram para os resultados obtidos no estudo em questão, já que os pacientes com DF sofrem maiores desgastes físicos e emocionais ao longo da vida, estando mais propensos à perda da QVRS. Para além desses aspectos, nos indivíduos com DF grave, o elevado número de internações hospitalares, o uso regular de medicamentos narcóticos, a realização de tratamento tardio ou a falta de adesão às terapêuticas propostas, diminuem significativamente a QVRS, principalmente à medida que os níveis de dor aumentam. Essas inferências associam a intervenção precoce e a aderência ao tratamento como fatores de impacto relevantes na QVRS das pessoas com DF¹⁰⁰.

Outras associações foram demonstradas no estudo de coorte prospectivo sobre epidemiologia da dor na DF. Após avaliação de 232 indivíduos com a patologia, constatou-se que pessoas deprimidas e ansiosas tiveram pontuações menores em todas as oito subescalas do SF-36. Nesse sentido, muito provavelmente, a presença de dor, ansiedade e depressão são, de igual modo, capazes de impactar na QV das pessoas com DF, especialmente quando em crise⁶².

No presente estudo, é presumível que o desempenho das atividades diárias e profissionais foi comprometido pela maior ocorrência de dores nos membros inferiores e na coluna lombar. Em muitas atividades ocupacionais e domésticas, a demanda física e a logística organizacional dos locais exige que as pessoas desempenhem suas funções de forma a sobrecarregar estruturas corporais específicas. Assim, poderíamos supor que, além dos comprometimentos e das limitações impostas pela DF, os resultados estiveram associados às atividades profissionais e domésticas exercidas, uma vez que, embora boa parte não possua emprego formal (68,4%), a maioria é de baixa renda, com faixa salarial mensal de até um salário mínimo por família (63,2%). Esses indivíduos são, portanto, responsáveis pelas demandas domésticas mais físicas e pesadas, estando mais propensos ao aumento da sobrecarga com desencadeamento e perpetuação das dores⁹⁹. Desse modo, numa amostra de 519 indivíduos com DF em países de média e baixa renda, 55% relataram que o objetivo do tratamento mais comumente almejado foi melhorar a QV, prevenir o agravamento da DF, reduzir o número de crises de dor intensa, atenuar os sintomas gerais e propiciar sobrevida a longo prazo com qualidade⁶.

É válido mencionar que, apesar dos valores para os componentes físicos do SF-36 do presente estudo estarem menores, indicando pior QV, quando comparados aos estudos nacionais e internacionais, observou-se tendência em manter a realização das atividades da vida diária, mesmo com a presença de dores. Tal fato pôde estar relacionado a uma tentativa de não expor a fragilidade esperada das pessoas com dores crônicas e intensa na DF. Esse fato, apesar de parecer meritório, pode refletir alguma passividade das pessoas com a patologia e certa negligência com os cuidados de saúde, ao considerar a dor como manifestação normal da doença, influenciados pela falta de orientação e conhecimentos dos direitos.

7.10 ANSIEDADE E DEPRESSÃO

A escala HADS é um questionário investigativo breve e considerado de simples entendimento para o indivíduo, capaz de fornecer informações a respeito dos níveis de ansiedade e depressão. Como desvantagens da HADS, pode-se referir o fato de ser um instrumento de triagem e não para diagnóstico definitivo, sendo aceitável os resultados serem influenciados pelo estado geral da pessoa no momento da avaliação, gerando respostas tendenciosas. No entanto, escolheu-se a HADS por ser um instrumento simples, de fácil interpretação e aplicação (com preenchimento entre 5-10 minutos), o que o torna de grande aplicabilidade nos ambientes ambulatoriais e hospitalares, especialmente em pacientes com DF^{6, 72}. A recomendação para aplicação nesse público tem o propósito de rastrear os sintomas de ansiedade e depressão de forma a contribuir para a assistência e o acompanhamento mais completos e direcionados.

A pontuação média do escore de ansiedade pelo instrumento HADS foi de 7,6 (Tabela 9), com 34,2% dos participantes classificados com ansiedade possível e 13,2% com ansiedade provável (Figura 29). Com relação à depressão, a pontuação média foi de 5,9, sendo 26,3% classificado com possível depressão e 2,6% com provável depressão (Figura 30).

Após análise desses resultados, observou-se que os indivíduos do presente estudo possuem valores abaixo do proposto por Zigmond e Snaith¹⁴ (1983) para rastrear a presença de ansiedade e depressão. É de considerar que os valores propostos pelos

idealizadores do instrumento HADS foram obtidos, igualmente, no ambiente de um ambulatório médico hospitalar com pessoas que experienciavam uma grande variedade de queixas e doenças, assim como boa parte dos indivíduos do estudo em tela. Nossos resultados também se encontram inferiores aos relatados no panorama internacional por Osunkwo, Manwani, Kanter⁶ (2021) e Olowoselu et al.¹²¹(2021) e reforçados na revisão sistemática realizada por Leite et al.¹⁰² (2024), na qual verificou-se que a prevalência de depressão varia entre adultos com DF, com valores entre 39% e 50%. Tal fato sugere que os adultos brasileiros com DF, mais especificamente na Bahia, apresentaram menor propensão a desenvolverem ansiedade e depressão em relação aos indivíduos dos países mais ricos analisados. Para além desses achados, em estudo realizado na Bahia, Brasil, os autores ressaltam que, além da prevalência de 53,33% pessoas com ansiedade e 33,33% com depressão, 20,0% declararam ter pensamentos suicidas⁸³.

Num outro estudo, Botega et al.¹¹² (1995) aplicaram a HADS em 78 pacientes internados em uma enfermaria geral de adultos. Apesar de serem pessoas mais velhas, com idade média de 43,2 anos e maior probabilidade de possuírem problemas de saúde diversos, verificou-se que 20,5% dos pacientes preencheram os critérios para ansiedade, a maioria dos casos sendo de gravidade leve. Ademais, 33% casos de depressão foram detectados, 7 dos quais de gravidade moderada, todos valores superiores que os do presente estudo. Observou-se ainda uma combinação de sintomas de preocupação, depressão, ansiedade e insônia nos indivíduos avaliados.

Ao comparar homens e mulheres, Al Zahrani et al.⁷² (2019) constataram que a taxa de depressão foi de 36% e a de ansiedade foi de 29%, com maior incidência de ansiedade e depressão nas mulheres com DF. Ademais, àqueles com maior nível de escolaridade estiveram significativamente mais ansiosos acerca da DF do que os com menor escolaridade, o que evidencia associações entre depressão, ansiedade, gênero e níveis de educação.

É plausível referir a dor como preditora do risco de principiar o quadro de ansiedade e depressão¹²¹. No presente estudo, a prevalência de ansiedade e de depressão mostraram-se compatíveis com os dados apresentados no estudo epidemiológico longitudinal *Pain in Sickle Cell Epidemiology Study* (PiSCES), realizado nos EUA. Nessa pesquisa, os autores realçaram que os indivíduos ansiosos apresentavam mais dor,

sofriam mais por conta das dores, tanto nas crises quanto fora delas, além de aumentar o consumo de medicamentos opioides. A literatura sugere que a depressão e a ansiedade são preditores de mais dor diária e pior QV física e mental em adultos com DF⁶². A esse respeito, Al-Marzouki et al.⁶³ (2021) referem ainda possíveis correlações dos aspectos sociodemográficos com a ansiedade e a depressão, já que a prevalência foi maior nas faixas etárias de pessoas entre 30 e 34 anos, do sexo masculino, solteiras, desempregadas e com ensino superior. Esses pesquisadores observaram associação significativa entre a depressão com a situação de emprego, o que evidencia, além da alta prevalência da depressão em pessoas com DF, a correlação com fatores demográficos e sociais.

7.11 FADIGA

A fadiga foi avaliada pelo PROMIS F-SF que possui a vantagem de ser curto, breve, flexível, prático, universal e validado pelo PROMIS, o que confere ampla confiabilidade. Apresentam impacto multidimensional mediante a avaliação da intensidade e repercussões da fadiga em variados aspectos da vida diária, podem ser aplicados em diversas condições clínicas, e possuem interpretação objetiva. Além disso, são disponibilizados digitalmente, com possibilidade de integrar os resultados em tabelas eletrônicas próprias para a coleta de dados, por meio de escalas padronizadas, de modo a facilitar o confronto com outros estudos. Destaca-se que, neste estudo, utilizou-se o formulário impresso em papel, com posterior utilização da métrica T-score para encontrar a medida final do instrumento de acordo com os idealizadores¹¹⁴.

Como desvantagens, destaca-se a impossibilidade de generalização dos resultados acerca da fadiga por se tratar de uma versão curta, com menor sensibilidade às mudanças que podem ocorrer ao longo do tempo; depende do auto-relato, o que pode ter influência dos aspectos emocionais, culturais e cognitivos. É válido mencionar ainda a falta de especificidade para a DF¹¹³, contudo, muitos pesquisadores têm utilizado o PROMIS F-SF para avaliar a fadiga na patologia^{48, 49, 105, 122}.

Na tabela 9 foram apresentados os resultados de fadiga pelo PROMIS F-SF, em uma escala que variou de 7 a 35, sendo que escores mais altos indicam maior fadiga, foi observada média de 20,5, variando de 12 a 28, com escore t médio de 57,1, que indica

presença de fadiga moderada. Embora não tenha sido encontrada uma tabela com valores normativos para quantificar a fadiga na DF, com o intuito de contextualizar os nossos resultados, comparativamente com outros estudos que também avaliaram a fadiga^{48, 105, 122}, os resultados da amostra em questão, mostram-se dentro do esperado.

Ameringer et al.¹⁰⁵(2016) constataram a presença de fadiga moderada em pessoas com DF. Comparativamente aos grupos controles saudáveis, com pontuação média de 13,9, os valores observados foram mais altos, variando de 18,5 a 22,8 (faixa de 7 a 35). Al-Samkari et al.⁴⁹ (2022) acrescentam que os níveis de fadiga usando PROMIS F-SF na DF não variaram por idade e foram mais relatados por mulheres. Diante do exposto, percebe-se que, quando analisados de acordo com os valores para fadiga citados por Ameringer et al.¹²² (2014) e Ameringer et al.¹⁰⁵ (2016), as pontuações do presente estudo estão muito próximas dos resultados esperados para os adultos com DF (Tabela 9). A explicação para os resultados, com pontuações maiores que os indivíduos saudáveis, prende-se com o fato de que as pessoas com DF, certamente, tiveram pontuação máxima na pergunta “Nos últimos sete dias, com que frequência você teve energia suficiente para se exercitar intensamente?”. Para as pessoas com DF, praticar exercícios intensos é um desafio por conta da dor crônica generalizada, fadiga e distúrbios do sono, além de outras comorbidades que podem estar presentes. Ressalta-se que, na DF, exercícios agudos intensos podem induzir o estado metabólico anaeróbico, causando acidose metabólica, hiperventilação e, eventualmente, falcização das hemácias e vaso-oclusão. Além de alterar os mecanismos fisiopatológicos como adesão entre células sanguíneas e endotélio, anormalidades na reologia do sangue, hemólise intravascular, com aumento do estresse oxidativo e inflamação. Desse modo, geralmente, o exercício físico vigoroso, é contraindicado em pessoas com DF⁶⁵.

Na pesquisa de Ameringer et al.¹²² (2014), aplicou-se o PROMIS F-SF e percebeu-se que a fadiga é muito frequente entre adolescentes e jovens adultos, com interferência em grau moderado nas atividades diárias e correlação significativa com a dor, a qualidade do sono, a ansiedade, o humor depressivo, o estresse e a QV. Além disso, pelo fato da fadiga impactar nas atividades escolares e laborais, nas relações sociais e na prática de exercícios, tem sido um dos sintomas que os pacientes mais almejam solucionar, juntamente às dores ósseas, rigidez articular e dor de cabeça⁶.

Os resultados e discussões aqui apresentadas reforçam a necessidade de abordagens multidisciplinares que considerem a dimensão biopsicossocial da DF com ênfase na prevenção e na promoção da saúde com vistas a melhorar as dores, reduzir a intensidade da fadiga e a prevalência de ansiedade e depressão propiciando, portanto, uma melhor QV.

8. CONCLUSÃO

Os pacientes com DF assistidos pelo corpo clínico do Ambulatório de Saúde Humanitária do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos – HUPES/UFBA, apresentam sintomatologia dolorosa moderada com graves impactos na vida diária, limitação da qualidade de vida ao expressarem valores reduzidos na mensuração dos aspectos físicos, da capacidade funcional, do estado geral da saúde e da dor. A presença de dor, fadiga moderada e sintomas para a ansiedade e a depressão, comprometem a qualidade de vida. Pode-se afirmar que a reversão dessas condições estão na dependência da atenção profissional multidisciplinar voltada integralmente ao tratamento da DF apresentada. Adicionalmente, a efetividade dos resultados deste inquérito epidemiológico sugere a adequação das ações de políticas públicas de saúde às reais condições da população com DF.

9. LIMITAÇÕES E CONTRIBUIÇÕES

Os resultados deste estudo podem auxiliar na melhora da compreensão, tomada de decisões e assistência multidisciplinar prestada nos ambulatórios, centros de referência e serviços de saúde direcionados aos indivíduos com DF. Ao avaliar os aspectos clínicos, físico-funcionais e emocionais de adultos com DF no sistema público, pôde-se contribuir para o melhor entendimento do perfil sociodemográfico, da intensidade da dor, da QV, da fadiga, e da prevalência da ansiedade e da depressão, bem como as possíveis associações entre esses aspectos tão relevantes na DF.

Ressalta-se ainda como contribuições a possibilidade concreta de divulgar os resultados desse estudo junto aos municípios do estado da Bahia através das secretarias municipais de educação e saúde, o que disseminará, sobremaneira, o conhecimento a respeito dos aspectos clínicos, físico-funcionais e emocionais da DF. É impactante o elenco de informações que poderão subsidiar os diversos setores organizados da sociedade visando a contribuir para o desempenho com qualidade de suas atribuições, em particular diretamente relacionadas à DF. Dentre esses setores, destacam-se as Instituições de Ensino Superior, os órgãos de classe voltados ao exercício profissional, e as instâncias governamentais em nível federal, estadual e municipal, uma vez que têm a missão institucional de assegurar as condições de promoção e prevenção da saúde a todos os cidadãos .

Diante das dificuldades encontradas ao longo da realização deste trabalho e tendo como base os resultados encontrados, sugere-se alguns pontos para futuros estudos, os quais não puderam ser aprofundados no âmbito desta investigação:

- Certificar-se que a amostra é representativa da população de pacientes com DF, especialmente considerando que a doença é mais prevalente em populações negras ou pardas. A amostra deve ser suficientemente ampla e diversa para refletir a realidade das diferentes realidades étnico-raciais de um país como o Brasil, que possui uma grande diversidade étnica e racial;
- Realizar ensaios clínicos que apliquem diferentes intervenções para tratar as complicações da DF e avaliem os pacientes periodicamente no que diz respeito aos parâmetros clínicos, físico-funcionais e emocionais, com o objetivo de criar hipóteses de causa e efeito entre as variáveis;
- Aplicar os mesmos instrumentos avaliativos nas crianças em idade escolar com inclusão da avaliação nutricional;
- Incluir outras variáveis de estudo como resultados de análises laboratoriais e testes moleculares direcionados à DF após intervenções;
- Repetir os mesmos instrumentos na mesma amostra após algum tempo para verificar se os valores se mantiveram;

- Comparar diferentes tipos de instrumentos para avaliar os parâmetros clínicos, físico-funcionais e emocionais estudados neste trabalho a fim de identificar os que mais se aplicam ao contexto da DF na saúde pública;
- Aplicar os mesmos instrumentos em outros serviços de saúde, em diferentes estados do país, para que seja possível confrontar resultados;
- Realizar um trabalho de investigação similar que estude uma amostra em crise de dores, atendidos no serviço de emergência, e outra, fora da crise, para efeitos comparativos;
- Tentar validar instrumentos de avaliação adaptados à realidade dos pacientes com DF acerca das variáveis estudadas.

REFERÊNCIAS

1. Pauling L, Itano HA, Singer SJ, Wells IC. Sick cell anemia, a molecular disease. *Science*. 1949;109(2835):443. Doi: 10.1126/science.110.2865.543
2. Ministério da Saúde (BR). Portaria conjunta n.º 05, de 19 de fevereiro de 2018. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença Falciforme. Brasília: Ministério da Saúde [Internet]. 2018 [cited 2024 Apr 22]. Available from: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2018/poc0005_22_02_2018.html#:~:text=Aprova%20o%20Protocolo%20C1%C3%ADnico%20e%20Diretrizes%20Terap%C3%AAuticas%20da%20Doen%C3%A7a%20Falciforme
3. Kavanagh PL, Fasipe TA, Wun T. Sick cell disease: a review. *JAMA*. 2022;328(1):57-68. Doi:10.1001/jama.2022.10233
4. O'Brien EC, Ali S, Chevassut T. Sick cell disease: an update. *Clin Med*. 2022;22(3):218-20. Doi:10.7861/clinmed.2022-0143
5. Ingram VM. A specific chemical difference between the globins of normal human and sickle-cell anaemia haemoglobin. *Nature*. 1956;13;178(4537):792-4. Doi: 10.1038/178792a0
6. Osunkwo I, Manwani D, Kanter J. Current and novel therapies for the prevention of vaso-occlusive crisis in sickle cell disease. *Ther Adv Hematol*. 2020;11:2040620720955000. Doi:10.1177/2040620720955000
7. Ministério da Saúde (BR). Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada Doença falciforme: úlceras: prevenção e tratamento [Internet]. Brasília: Ministério da Saúde; 2012a [cited 2024 May 12]. Available from: <https://www.nupad.medicina.ufmg.br/wp-content/uploads/2016/12/Manual-Doenca-Falciforme-Ulceras-tratamento-e-prevencao.pdf>
8. Delaney KM, Axelrod KC, Buscetta A, Hassell KL, Adams-Graves PE, Seamon C, et al. Leg ulcers in sickle cell disease: current patterns and practices. *Hemoglobin*. 2013;37(4):325-32. Doi:10.3109/03630269.2013.789968
9. Ministério da Saúde (BR). Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. Doença falciforme: enfermagem nas urgências e emergências: a arte de cuidar [Internet]. Brasília: Ministério da Saúde; 2014 [cited 2024 May 22]. Available from: <https://www.nupad.medicina.ufmg.br/wp-content/uploads/2016/12/Enfermagem-nas-Urgencias-e-Emergencias-A-arte-de-cuidar.pdf>
10. Neumayr LD, Hoppe CC, Brown C. Sick cell disease: current treatment and emerging therapies. *Am J Manag Care* [Internet]. 2019 [cited 2024 Mar 25];25(18):S335-

43. Available from: <https://www.ajmc.com/view/sickle-cell-disease-current-treatment-and-emerging-therapies>
11. Madu A, Madu K, Anigbogu I, Ugwu AO, Okwulehie VA, Ololo U, et al. Phenotypic characterisation and associations of leg ulcers in adult sickle cell patients. *Wound Repair Regen.* 2022;30(1):126-31. Doi:10.1111/wrr.12970
12. Jensen MP, Karoly P, Braver S. The measurement of clinical pain intensity: a comparison of six methods. *Pain.* 1986;27(1):117-26. Doi:10.1016/0304-3959(86)90228-9
13. Cleeland CS, Ryan KM. Pain assessment: global use of the Brief Pain Inventory. *Ann Acad Med Singap [Internet].* 1994 [cited 2024 Oct 20].;23(2):129-38. Available from: <https://europepmc.org/article/med/8080219>
14. Zigmond AS, Snaith RP. The hospital anxiety and depression scale. *Acta Psychiatr Scand.* 1983;67(6):361-370. Doi:10.1111/j.1600-0447.1983.tb09716.x
15. Ciconelli RM, Ferraz MB, Santos W, Meinão I, Quaresma MR. Tradução para a língua portuguesa e validação do questionário geral de avaliação de qualidade de vida SF-36 (Brasil SF-36). *Rev Bras Reumatol [Internet].* 1999 [cited 2024 July 15];39(3):143-50. Available from: <https://toneurologiaufpr.wordpress.com/wp-content/uploads/2013/03/questionc3a1rio-de-qualidade-de-vida-sf36-traduc3a7c3a3o-e-validac3a7c3a3o.pdf>
16. Cella D, Yount S, Rothrock N, Gershon R, Cook K, Reeve B, et al. The Patient-Reported Outcomes Measurement Information System (PROMIS): Progress of an NIH Roadmap Cooperative Group During Its First Two Years. *Medical Care.* 2007;45(5):S3-S11. Doi: 10.1097/01.mlr.0000258615.42478.55
17. Pecker LH, Lanzkron S. Sickle cell disease. *Ann Intern Med.* 2021;174(1):ITC1-16. Doi:10.7326/AITC202101190
18. Ministério da Saúde (BR). Secretaria de Atenção Especializada a Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Saúde Escolar na Doença Falciforme: um olhar às crianças e adolescentes com doença falciforme [Internet]. Brasília: Editora do Ministério da Saúde; 2024 [cited 2025 Jan 10]. Available from: <https://educ.se.gov.br/download/saude-escolar-na-doenca-falciforme-um-olhar-as-criancas-e-adolescentes-com-doenca-falciforme/>
19. Ministério da Saúde (BR). Doença Falciforme: Conhecer para cuidar. Brasília: Ministério da Saúde [Internet]. 2015 [cited 2024 Apr 22]. Available from: https://telelab.aids.gov.br/moodle/pluginfile.php/39506/mod_resource/content/4/Doenca%20Falciforme_SEM.pdf

20. Paiva MM, Gomes SC. Acometimentos auditivos em pacientes portadores da doença falciforme. *Rev Ft.* 2023;27(127):1-15. Doi: 10.5281/zenodo.10066856
21. Ashorobi D, Ramsey A, Yarrarapu SNS, Bhatt R. Sick Cell Trait. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing [Internet]. 2022 [cited 2024 Apr 22]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537130/>
22. Thomson AM et al. GBD 2021 Sick Cell Disease Collaborators. Global, regional and national prevalence and mortality burden of sickle cell disease, 2000-2021: a systematic analysis from the Global Burden of Disease Study 2021. *Lancet Haematol.* 2023;10(8):e585-e599. Doi:10.1016/S2352-3026(23)00118-7
23. Accioly J. Anemia falciforme – apresentação de um caso com infantilismo [Internet]. *Tertúlias Acadêmicas, Arquivo da Universidade da Bahia.* Salvador: Faculdade de Medicina da Bahia; 1947 [cited 2024 June 20];2:169-98. Available from: <https://periodicos.ufba.br/index.php/arqmedicina/article/view/56069/29697>
24. World Health Organization – WHO. Sick-cell anaemia. Report by the Secretariat Fifty-ninth World Health Assembly A59/9 [Internet]. 2006 [cited 2024 June 20]. Available from: https://apps.who.int/gb/ebwha/pdf_files/WHA59/A59_9-en.pdf
25. Cançado RD, Costa FF, Lobo C, Migliavaca CB, Falavigna M, Souza Filho HC, et al. Estimated mortality rates of individuals with sickle cell disease in Brazil: real-world evidence. *Blood Advances.* 2023;7(15):3783-92. Doi:10.1182/bloodadvances.2022008938
26. Instituto de Pesquisa Econômica Aplicada- IPEA (BR). Seção 04 - Os níveis de escolaridade no setor público brasileiro [Internet]. Brasília: IPEA; 2017 [cited 2024 Apr 22]. Available from: <https://www.ipea.gov.br/atlasestado/arquivos/rmd/4874-conjunto4v10.html#:~:text=O%20n%C3%ADvel%20%20compreende%20as,compreende%20pessoas%20com%20alguma%20p%C3%B3s>
27. Ministério da Saúde (BR). Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Doença falciforme: condutas básicas para tratamento [Internet]. Brasília: Ministério da Saúde; 2012b [cited 2024 Jun 22]. (Série B, Textos Básicos de Saúde). Available from: https://bvsm.sau.gov.br/bvs/publicacoes/doenca_falciforme_condutas_basicas.pdf
28. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística – IBGE. Censo Demográfico 2022: Identificação étnico-racial da população, por sexo e idade: Resultados do universo [Internet]. 2022 [cited 2024 Feb 15]. Available from: <https://censo2022.ibge.gov.br/panorama/indicadores.html?localidade=BR&tema=2>
29. Silva WS, Oliveira RF, Ribeiro SB, Silva IB, Araújo EM, Baptista AF. Screening for structural hemoglobin variants in Bahia, Brazil. *Int J Environ Res Saúde Pública.* 2016;13(2):225. Doi: 10.3390/ijerph13020225

30. Ramos LV, Araújo RPC. Perfil epidemiológico dos óbitos por doença falciforme no estado da Bahia, Brasil (2013-2022). Anais do Congresso On-line Nacional de Saúde Multidisciplinar (Conasmulti) - 3ª edição. Doi: 10.53524/lit.edt.978-65-84528-37-6/33
31. Braga JA. Medidas gerais no tratamento das doenças falciformes. Hematol Transfus Cell Ther. 2007;29:233-38. Doi: 10.1590/S1516-84842007000300009
32. Pulte D, Riddick-Burden G, Ballas SK. Characteristics of "older old" patients with sickle cell anemia who survived for more than 80 years. Blood. 2015;126(23):4599. Doi: 10.1182/blood.V126.23.4599.4599
33. Hamamy HA, Al-Allawi NA. Epidemiological profile of common haemoglobinopathies in Arab countries. J Community Genet. 2013;4(2):147-67. Doi:10.1007/s12687-012-0127-8
34. Laghdaf Sidi M, N'Diaye AM, Cheikh M, Heinhane MM. Sickle Cell Disease in Mauritania: epidemiological, clinical and therapeutic aspects about 135 cases. Tunis Med [Internet]. 2022 [cited 2024 Feb 12];100(4):313-22. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9486954/>
35. Junqueira LC, Carneiro J. Histologia básica I Junqueira & Carneiro. 12. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2013
36. Kumar V, Abbas AK, Aster JC. Robbins Patologia Básica. 10. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2018
37. Mandal AK, Mitra A, Das R. Sickle cell hemoglobin. Subcell biochem. 2020;94:297-322. Doi:10.1007/978-3-030-41769-7_12
38. Sundd P, Gladwin MT, Novelli EM. Pathophysiology of sickle cell disease. Annu Rev Pathol. 2019;14:263-92. Doi:10.1146/annurev-pathmechdis-012418-012838
39. Loggetto SR, Veríssimo MPA, Darrigo-Junior LG, Simões R, Bernardo WM, Braga JAP. Guidelines on sickle cell disease: secondary stroke prevention in children and adolescents. Associação Brasileira de Hematologia, Hemoterapia e Terapia Celular guidelines project: Associação Médica Brasileira - 2022. Hematol Transfus Cell Ther. 2022;44(2):246-55. Doi:10.1016/j.htct.2022.01.010
40. Felix AA, Helio MS, Ribeiro SBF. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme. Rev Bras Hematol Hemoter. 2010;32:203-8. Doi: 10.1590/S1516-84842010005000072
41. Kirkham JK, Estep JH, Weiss MJ, Rashkin SR. Genetic variation and sickle cell disease severity: A systematic review and meta-analysis. JAMA Netw Open. 2023;6(10):e2337484. Doi: 10.1001/jamanetworkopen.2023.37484

42. Onimoe G, Rotz S. Sick cell disease: a primary care update. *Cleve Clin J Med*. 2020;87(1):19-27. Doi:10.3949/ccjm.87a.18051
43. Manley AF. Legislation and funding for sickle cell services, 1972-1982. *Am J Pediatr Hematol Oncol* [Internet]. 1984 [cited 2024 Jul 25]. Spring;6(1):67-71. Available from: https://journals.lww.com/jpho-online/abstract/1984/00610/Legislation_and_funding_for_sickle_cell_services.12.aspx
44. Ministério da Saúde (BR). Portaria nº 1.391/GM, de 16 de agosto de 2005. Institui, no âmbito do Sistema Único de Saúde - SUS, como diretrizes para a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias [Internet]. Brasília: Ministério da Saúde (BR); 2005 [cited 2023 Dez 12]. Diário Oficial da União (1391). Available from: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2005/prt1391_16_08_2005.html
45. Adorno, EV. Como é feito o diagnóstico da doença falciforme? Fiocruz Bahia [Internet]. 2020 [cited 2024 Aug 8]. Available from: <https://www.youtube.com/watch?v=mMuaYfza-lQ>
46. Ministério da Saúde (BR). Portaria nº 822, de 06 de junho de 2001. Institui no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal / PNTN [Internet]. Brasília: Ministério da Saúde; 2001 [cited 2024 June 20]. Available from: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2001/prt0822_06_06_2001.html
47. Ministério da Saúde(BR). Portaria GM/MS nº 1.459, de 24 de junho de 2011. Institui, no âmbito do Sistema Único de Saúde - SUS - a Rede Cegonha [Internet]. Brasília: Ministério da Saúde; 2011 [cited 2024 May 15]. Available from: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2011/prt1459_24_06_2011.html
48. Mason SF, Dasgupta M, Flynn KE, Simpson PM, Singh A. Comparison of CAT and short forms for PROMIS pain and physical health domains in children with sickle cell disease. *J Patient Rep Outcomes*. 2023;7(1):12. Doi: 10.1186/s41687-023-00553-3
49. Al-Samkari H, Van Beers EJ, Morton DH, Eber SW, Chonat S, Kuo KHM, et al. Health-related quality of life and fatigue in children and adults with pyruvate kinase deficiency. *Blood Adv*. 2022;6(6):1844-53. Doi: 10.1182/bloodadvances.2021004675
50. McClish DK, Smith WR, Dahman BA, Levenson JL, Roberts JD, Penberthy LT, et al. Pain site frequency and location in sickle cell disease: the PiSCES project. *Pain*. 2009 Sep;145(1-2):246-51. Doi: 10.1016/j.pain.2009.06.029
51. Traoré C, Kyelem CG, Semdé A, Koulidiati J, Sanou AF, Bokoum S, Kafando E. Prevalence of chronic complications of sickle cell disease at the Bobo-Dioulasso Teaching Hospital, Burkina Faso. *Bull Soc Pathol Exot*. 2020;113(1):5-11. Doi: 10.3166/bspe-2020-0112

52. Václavů L, Petr J, Petersen ET, Mutsaerts HJMM, Majoie CBL, Wood JC, et al. Cerebral oxygen metabolism in adults with sickle cell disease. *Am J Hematol*. 2020;95(4):401-12. Doi: 10.1002/ajh.25727
53. Fox CK, Leykina L, Hills NK, Kwiatkowski JL, Kanter J, Strouse JJ, et al. Hemorrhagic stroke in children and adults with sickle cell anemia: The Post-STOP cohort. *Stroke*. 2022;53(11):e463-e466. Doi:10.1161/STROKEAHA.122.038651
54. Daltro G, Franco BA, Veiga D, Faleiro T, Lima V, Vitória F, et al. Desenvolvimento de Osteonecrose pós infecção por Covid-19. *J Regen Biol Med*. 2021;3(5)1-8. Doi: 10.37191/Mapsci-2582-385X-3(5)-087
55. Botelho V L, Silva ICF, Daltro PB, Silva ICF, Guimarães JMM. Prevalence of femoral head osteonecrosis in patients with falciform anemia: a bibliographic review in pediatrics. *Int J Pediatr Res*. 2020;6:064. Doi: 10.23937/2469-5769/1510064
56. Daltro G, Alencar DFD, Sobrinho UB, Guedes A, Fortuna VA. Osteonecrose da cabeça femoral na anemia falciforme. *Gaz méd Bahia*. 2010;3:26. Available from: <https://gmbahia.ufba.br/index.php/gmbahia/article/viewFile/1107/1063>
57. Miyahara HS, Ranzoni LV, Ejnisman L, Vicente JRN, Croci AT, Gurgel HMC. Osteonecrosis of the femoral head: Update article. *Rev Bras Ortop*. 2022;57(3):351-9. Doi: 10.1055/s-0041-1736308
58. Abbade LPF, Fradeb MAC, Pegasc JRP, Dadalti-Granjaf P, Garciag LC, Filhoh RB, et al. Consenso sobre diagnóstico e tratamento das úlceras crônicas de perna – Sociedade Brasileira de Dermatologia. *Anais Brasileiros de Dermatologia*. 2020;95:1-18. Doi: 10.1016/j.abdp.2020.06.003
59. Souza VR, Kelly S, Cerdeira Sabino E, Oliveira FM, Silva T, Teixeira CM, et al. Factors associated with leg ulcers in adults with sickle cell disease in Brazil. *Adv Skin Wound Care*. 2023;36(2):98-105. Doi:10.1097/01.ASW.0000911152.41719.e5
60. Halabi-Tawil M, Lionnet F, Girot R, Bachmeyer C, Lévy PP, Aractingi S. Sickle cell leg ulcers: a frequently disabling complication and a marker of severity. *Br J Dermatol*. 2008;158(2):339-44. Doi: 10.1111/j.1365-2133.2007.08323.x
61. Sahu T, Verma HK, Ganguly S, Sinha M, Sinha R. Common, but neglected: A comprehensive review of leg ulcers in sickle cell disease. *Adv Skin Wound Care*. 2021;34(8):423-31. Doi: 10.1097/01.ASW.0000755924.12513.40
62. Levenson JL, McClish DK, Dahman BA, Bovbjerg VE, Citero VA, Penberthy LT, et al. Depression and anxiety in adults with sickle cell disease: the PiSCES project. *Psychosom Med*. 2008;70(2):192-6. Doi: 10.1097/PSY.0b013e31815ff5c5

63. Al-Marzouki AF, Alrefaie NI, Aljohani NA, Alandanusi RA, Alghamdi AA, Radhwi OO. The prevalence of depression and anxiety among sickle cell disease patients in King Abdulaziz University Hospital. *Cureus*. 2021;29;13(9):e18374. Doi: 10.7759/cureus.18374
64. Araujo Junior JA, Antonelli Rossi DA, Carneiro Valadão TF, Milan-Mattos JC, Catai AM, Sato TO, et al. Cardiovascular benefits of a home-based exercise program in patients with sickle cell disease. *PLoS One*. 2021;16(5):e0250128. Doi:10.1371/journal.pone.0250128
65. Martin C, Pialoux V, Faes C, Charrin E, Skinner S, Connes P. Does physical activity increase or decrease the risk of sickle cell disease complications? *Br J Sports Med*. 2018;52(4):214-8. Doi: 10.1136/bjsports-2015-095317
66. Kazak A, Ozkaraman A. The effect of progressive muscle relaxation exercises on pain on patients with sickle cell disease: randomized controlled study. *Pain Manag Nurs*. 2021;22(2):177-83. Doi:10.1016/j.pmn.2020.02.069
67. Zaroni CT, Galvão F, Maria RM, Zulli R, Ricciardi JB, Junior CA, et al. Effectiveness of a home-based therapeutic exercise program on lower back pain and functionality in Sickle Cell Disease (SCD) patients. *Hematol Transfus Cell Ther*. 2021;43(3):268-79. Doi: 10.1016/j.htct.2020.05.004
68. Carvalho-Siqueira GQ, Ananina G, Souza BB, Borges MG, Ito MT, Silva-Costa SM, et al. Whole-exome sequencing indicates FLG2 variant associated with leg ulcers in Brazilian sickle cell anemia patients. *Exp Biol Med (Maywood)*. 2019;244(11):932-9. Doi:10.1177/1535370219849592
69. Antwi-Boasiako C, Andemariam B, Colombatti R, Asare EV, Strunk C, Piccone CM, et al. A study of the geographic distribution and associated risk factors of leg ulcers within an international cohort of sickle cell disease patients: the CASiRe group analysis. *Ann Hematol*. 2020;99(9):2073-79. Doi:10.1007/s00277-020-04057-8
70. Mendes RS, Oliveira DB. Equipe multidisciplinar no cuidado à pessoa com doença falciforme. *Hematol Transfus Cell Ther*. 2024;46: S1193. Doi: 10.1016/j.htct.2024.09.2087
71. Ballas SK, Barton FB, Waclawiw MA, Swerdlow P, Eckman JR, Pegelow CH, et al. Hydroxyurea and sickle cell anemia: effect on quality of life. *Health Qual Life Outcomes*. 2006;4:59. Doi: 10.1186/1477-7525-4-59
72. Al Zahrani OS, Mukhtar O, Al Subaie M, Al Howiti WE. Systematic psychiatric assessment of patients with sickle cell disease. *Saudi Med J*. 2019;40(1):59-65. Doi: 10.15537/smj.2019.1.22919

73. Brandow AM, Liem RI. Advances in the diagnosis and treatment of sickle cell disease. *J Hematol Oncol Internet*. 2022;15(1):20. Doi:10.1186/s13045-022-01237-z
74. Darbari DS, Sheehan VA, Ballas SK. The vaso-occlusive pain crisis in sickle cell disease: Definition, pathophysiology, and management. *Eur J Haematol*. 2020;105(3):237-46. Doi:10.1111/ejh.13430
75. Karafin MS, Singavi A, Hussain J, Wandersee N, Heinrich T, Hurley RW, et al. Predictive factors of daily opioid use and quality of life in adults with sickle cell disease. *Hematology*. 2018;23(10):856-63. Doi: 10.1080/10245332.2018.1479997
76. Abrams DI, Couey P, Dixit N, Sagi V, Hagar W, Vichinsky E, et al. Effect of inhaled cannabis for pain in adults with sickle cell disease: a randomized clinical trial. *JAMA Netw Open*. 2020;3(7):e2010874. Doi:10.1001/jamanetworkopen.2020.10874
77. Coleman B, Ellis-Caird H, McGowan J, Benjamin MJ. How sickle cell disease patients experience, understand and explain their pain: An Interpretative Phenomenological Analysis study. *Br J Health Psychol*. 2016;21(1):190-203. Doi:10.1111/bjhp.12157
78. Secretaria Municipal da Saúde de São Paulo (BR). Linha de cuidados em Doença Falciforme na Atenção Básica [Internet]. São Paulo: Secretaria Municipal da Saúde de São Paulo; 2021 [cited 2024 June 12]. Available from: https://www.prefeitura.sp.gov.br/cidade/secretarias/upload/saude/Manual_Anemia_Falciforme3_14_5_2021.pdf
79. Chou ST, Alsawas M, Fasano RM, Field JJ, Hendrickson JE, Howard J. American Society of Hematology 2020 guidelines for sickle cell disease: transfusion support. *Blood Adv*. 2020;4(2):327-55. Doi:10.1182/bloodadvances.2019001143
80. Lacerda FKL, Ferreira SL, Nascimento ERD, Costa DO, Cordeiro RC. Self-care deficits in women with leg ulcers and sickle cell disease. *Rev Bras Enferm*. 2019;72(3):72-8. Doi:10.1590/0034-7167-2018-0005
81. Wonkam A, Mba CZ, Mbanya D, Ngogang J, Ramesar R, Angwafo FF. Psychosocial stressors of sickle cell disease on adult patients in Cameroon. *J Genet Couns*. 2014;23:948-56. Doi: 10.1007/s10897-014-9701-z
82. Holdford D, Vendetti N, Sop DM, Johnson S, Smith WR. Indirect economic burden of sickle cell disease. *Value Health*. 2021;24(8):1095-101. Doi: 10.1016/j.jval.2021.02.014
83. Oliveira LAB, Lopes TS, Sousa JN, Souza AC, Baptista AF, Sousa HFP, et al. Religiosity, anxiety, depression, and suicidal ideation in Brazilian patients with sickle cell disease. *Reflexus*. 2023;17(2):277-90. Doi: 10.20890/reflexus.v17i2.2769

84. Darbari DS, Brandow AM. Pain-measurement tools in sickle cell disease: where are we now? *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*. 2017(1):534-41. Doi: 10.1182/asheducation-2017.1.534
85. Galer BS, Jensen MP. Development and preliminary validation of a pain measure specific to neuropathic pain: the Neuropathic Pain Scale. *Neurology*. 1997;48(2):332-8. Doi:10.1212/wnl.48.2.332
86. Bouhassira D, Attal N, Alchaar H, Boureau F, Brochet B, Bruxelle J, et al. Comparison of pain syndromes associated with nervous or somatic lesions and development of a new neuropathic pain diagnostic questionnaire (DN-4). *Pain*. 2005;114(1-9):29-36. Doi: 10.1016/j.pain.2004.12.010
87. Martinez JEM, Fujiki RHM. Criação e validação de um diário de dor para acompanhamento de dor musculoesquelética crônica no Conjunto Hospitalar de Sorocaba. *Rev Fac Ciênc Méd Sorocaba*. In: 32º Congresso da SUMEP [Internet]; 2015 [cited 2024 Sep 15]. Available from: <http://revistas.pucsp.br/index.php/RFCMS/rt/prINTERfriendly/24914/0>
88. Antunes FD, Silva Junior CL, Cerqueira KS, Faro LM, Cipolotti R. Screening for neuropathic pain in patients with sickle cell disease: is a single assessment scale sufficient? *Orphanet J Rare Dis*. 2019;14(1):108. Doi:10.1186/s13023-019-1082-9
89. Carvalho AB, Garcia JBS, Silva TKM, Ribeiro JVF. Translation and transcultural adaptation of Pain Quality Assessment Scale (PQAS) to brazilian version. *Rev Bras Anesthesiol*. 2016;66(1):94-104. Doi: 10.1016/j.bjane.2013.10.018
90. Pimenta CAM; Teixeira, MJ. Questionário de dor McGill: proposta de adaptação para a língua portuguesa. *Rev Esc Enferm USP*. 1996;30(3):473-83. Doi:10.1590/S0080-62341996000300009
91. Keller S, Bann CM, Dodd SL, Schein J, Mendoza TR, Cleeland CS. Validity of the brief pain inventory for use in documenting the outcomes of patients with noncancer pain. *Clin J Pain*. 2004;20(5):309-18. Doi: 10.1097/00002508-200409000-00005
92. Driscoll J, Bamne M, Jonassaint C. Assessing the validity of the brief pain inventory for use among adults with sickle cell disease. *Blood*. 2017;130, 5579. Doi: 10.1182/blood.V130.Suppl_1.5579.5579
93. Wilkie DJ, Molokie R, Boyd-Seal D, Suarez MS, Kim JOK, Zong E, et al. Patient-reported outcomes: descriptors of nociceptive and neuropathic pain and barriers to effective pain management in adult outpatients with sickle cell disease. *J Natl Med Assoc*. 2010;102(1):18-27. Doi:10.1016/s0027-9684(15)30471-5

94. O'Brien JA, Drake JA, Bearden DJ, Ono KE, Sil S, Cohen LL, et al. Cognitive considerations for adults with sickle cell disease completing the brief pain inventory. *Pain Rep.* 2025;9;10(1):e1189. Doi: 10.1097/PR9.0000000000001189
95. Zempsky WT, Stevens MC, Santanelli JP, Gaynor AM, Khadka S. Altered functional connectivity in sickle cell disease exists at rest and during acute pain challenge. *Clin J Pain.* 2017;33(12):1060-70. Doi:10.1097/AJP.0000000000000492
96. Vitorino CF, Silva NCOV, Alfieri FM. Utilização da algometria e termografia infravermelha como instrumentos de avaliação da dor: uma revisão sistemática. *Acta Fisiátr.* 2023;30(2):129-35. Doi: 10.11606/issn.23170190.v30i2a1782378
97. Oliveira NC, Silva KR, Santos AC, Alfieri FM. Reproducibility and reliability of pressure algometry: are digital and analogue devices comparable?. *BrJP.* 2024;7:e20240055. Doi: 10.5935/2595-0118.20240055-en
98. Lima KTLL, Pereira JOF, Reis PRM, Alcântara KC, Rodrigues FM. Quality of life of sickle cell disease carriers. *J Nurs.* 2019;13(2):424-30. Doi: 10.5205/1981-8963-v13i02a237424p424-430-2019
99. Ohara DG, Ruas G, Castro SS, Martins PR, Walsh IA. Musculoskeletal pain, profile and quality of life of individuals with sickle cell disease. *Rev Bras Fisioter.* 2012;16(5):431-8. Doi:10.1590/s1413-35552012005000043
100. Al Jaouni SK, Al Muhayawi MS, Halawa TF, Al Mehayawi MS. Treatment adherence and quality of life outcomes in patients with sickle cell disease. *Saudi Med J [Internet].* 2013 [cited 2024 Nov 23].;34(3):261-265. Available from: <https://smj.org.sa/content/smj/34/3/261.full.pdf>
101. Connolly ME, Bills SE, Hardy SJ. Neurocognitive and psychological effects of persistent pain in pediatric sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer.* 2019;66(9):e27823. Doi:10.1002/pbc.27823
102. Leite MM, Santos MEFD, Fernandes JVA, Geovanini DR, Soares FC, Fonseca TCC, et al. Depressão em pacientes com doença falciforme: uma revisão de literatura. *Hematol Transfus Cell Ther.* 2024;46, S1139. Doi: 10.1016/j.htct.2024.09.1991
103. Castro MMC, Quarantini L, Batista-Neves S, Kraychete DC, Daltro C, Miranda-Scippa Â. Validade da escala hospitalar de ansiedade e depressão em pessoas com dor crônica. *Rev Bras Anesthesiol.* 2006;56(5):470-7. Doi: 10.1590/S0034-70942006000500005
104. Cella D, Riley W, Stone A, Rothrock N, Reeve B, Yount S, et al. PROMIS Cooperative Group. The Patient-Reported Outcomes Measurement Information System (PROMIS) developed and tested its first wave of adult self-reported health outcome item

banks: 2005-2008. *J Clin Epidemiol.* 2010;63(11):1179-94. Doi: 10.1016/j.jclinepi.2010.04.011

105. Ameringer S, Elswick RK Jr, Menzies V, Robins JL, Starkweather A, Walter J, et al. Psychometric evaluation of the patient-reported outcomes measurement information system fatigue-short form across diverse populations. *Nurs Res.* 2016;65(4):279-89. Doi: 10.1097/NNR.000000000000162

106. Silva WS, Lopes TDSL, Reis DS, Barreto DPS, Silva GS, Oliveira TWS. Aspectos sociodemográficos e clínicos de pacientes com doenças falciformes dos centros de referência em Salvador, Bahia. *BJHR.* 2022;5(3):10526-39. Doi: 10.34119/bjhrv5n3-215

107. Fortunato JG, Furtado MS, Assis Hirabae LF, Oliveira JA. Escalas de dor no paciente crítico: uma revisão integrativa. *Revista HUPE.* 2013;12(3):110-7. Doi:10.12957/rhupe.2013.7538

108. Azevedo LF, et al. Tradução, adaptação cultural e estudo multicêntrico de validação de instrumentos para rastreio e avaliação do impacto da dor Crônica. IN: *Dor® Questionários sobre Dor Crônica.* Permyner Portugal: APED – Associação Portuguesa para o Estudo da Dor [Internet]. 2007 [cited 2024 Dec 26];5(4):6-39. Available from: https://www.aped-dor.org/socios/material_bibliografico/diversos_Questionarios_Dor-Rev_DOR_Volume15-n4-2007.pdf

109. Toledo FO. Adaptação cultural do inventário breve da dor para a língua portuguesa no Brasil e teste de suas propriedades psicométricas [Internet]. 2008 [cited 2024 dez 22]. Dissertação (Mestrado) – Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto. Available from: <https://repositorio.usp.br/item/001655448>

110. Ware Jr JE, Sherbourne CD. The MOS 36-Item short-form health survey (SF-36): I. Conceptual framework and item selection. *Medical care* [Internet]. 1992 [cited 2024 Dec 19];30(6), 473-83. Available from: https://journals.lww.com/lww-medicalcare/abstract/1992/06000/The_MOS_36_Item_Short_Form_Health_Survey_SF_36_.2.aspx

111. Ware JE, Snow KK, Kosinski M, Gandek B. Manual e interpretação da pesquisa de saúde SF-36 [Internet]. 1993 [cited 2024 oct 16]. Available from: https://www.researchgate.net/profile/John-Ware-6/publication/313050850_SF-36_Health_Survey_Manual_Interpretation_Guide/links/594a5b83aca2723195de5c3d/SF-36-Health-Survey-Manual-Interpretation-Guide.pdf

112. Botega NJ, Bio MR, Zomignani MA, Garcia Jr C, Pereira WAB. Transtornos do humor em enfermaria de clínica médica e validação de escala de medida (HAD) de ansiedade e depressão. *Rev Saúde Pública.* 1995;29(5):359-63. Doi: 10.1590/S0034-89101995000500004

113. Alves FSM, Pinto RDMC, Mendonça TMS, Silva CHMD. Tradução e adaptação transcultural do domínio fadiga do Patient-Reported-Outcomes Measurement Information System (PROMIS) para a língua portuguesa. *Cad Saúde Pública*. 2014;30(5):1103-10. Doi: 10.1590/0102-311X00104513
114. Promis. Manual de pontuação de fadiga PROMIS. 2021[Internet]. National Institutes of Health (NIH) [cited 2024 oct 16]. Available from: https://www.healthmeasures.net/images/PROMIS/manuals/Scoring_Manuals_/PROMIS_Fatigue_Scoring_Manual.pdf
115. R Core Team (2024). R: A language and environment for statistical computing. R Foundation for Statistical Computing, Vienna, Austria
116. Dodo R, Zohoun A, Baglo T, Mehoun J, Anani L. Emergency treatment of sickle cell diseases in the Blood Diseases Department at the Koutoukou Maga National Teaching Hospital, Cotonou, Benin. *Pan Afr Med J*. 2018;30:192. Doi: 10.11604/pamj.2018.30.192.15931118
117. Gioseffi JR, Simão FCDS, Melo NVM, Fróes E, Fedozzi F, Pinto CMF, Loggeto SR. Panorama da doença falciforme no Brasil (2012 A 2022). *Hematol Transfus Cell Ther*. 2024;46(4):S29. Doi: 10.1016/j.htct.2024.09.049
118. Myrvik MP, Drendel AL, Brandow AM, Yan K, Hoffmann RG, Panepinto JA. A comparison of pain assessment measures in pediatric sickle cell disease: visual analog scale versus numeric rating scale. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2015;37(3):190-4. Doi: 10.1097/MPH.0000000000000306
119. Leão Lima KTL, Ferreira Pereira JO, Melo Reis PR, Correia de Alcântara K, Melo Rodrigues F. Qualidade de vida dos portadores de doença falciforme. *Rev enferm UFPE on line*. 2019;13(2): 424-30. Doi: 10.5205/1981-8963-v13i02a237424p424-430-2019
120. Bulgin D, Douglas C, Tanabe P. A pilot test of the adult sickle cell Quality of Life Measurement Information System (ASCQ-Me) and the Jenerette Self-Care Assessment (J-SAT) Tools in adults with sickle cell disease. *Pilot Feasibility Stud*. 2019;5(85):1-7. Doi:10.1186/s40814-019-0471-0
121. Olowoselu FO, Uche E, Oyedeji OA, Enabulele O, Ogunnubi OP, Olowoselu OI, et al. Anxiety and depression in sickle cell anaemia: the impact of pain in a Nigerian population. *Nigerian Hospital Practice [Internet]*. 2021 [cited 2024 Dec 28];27(1-2), 8-14. Available from: <https://www.ajol.info/index.php/nhp/issue/view/19571>
122. Ameringer S, Elswick RK Jr, Smith W. Fatigue in adolescents and young adults with sickle cell disease: biological and behavioral correlates and health-related quality of life. *J Pediatr Oncol Nurs*. 2014;31(1):6-17. Doi: 10.1177/1043454213514632

ANEXOS

ANEXO A – FICHA ANAMNÉSICA



Universidade Federal da Bahia
Instituto de Ciências da Saúde
Programa de Pós-Graduação
Processos Integrativos dos Órgãos e Sistemas



Nome: _____ **Data:** ___/___/___

Ficha anamnésica

Acompanhamento das pessoas com doença falciforme

(adaptado de TEIXEIRA, 2022; Ambulatório de Saúde Humanitária do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos, 2024)

Dados pessoais e sociodemográficos			
1. Nome		2. Cartão SUS	
3. Nome social		4. Prontuário	
5. Sexo <input type="checkbox"/> Feminino <input type="checkbox"/> Masculino <input type="checkbox"/> Outros			
6. Data nascimento / /		7. Idade	
8. Nome da mãe		9. Nome do pai	
10. Naturalidade	11. Nacionalidade	12. (DDD) Telefone 1	13. (DDD) Telefone 2
14. Logradouro			15. Número
16. Complemento		17. Bairro	18. CEP
19. Correio eletrônico		20. Rede social	
21. Raça/Cor <input type="checkbox"/> Preto <input type="checkbox"/> Pardo <input type="checkbox"/> Amarelo <input type="checkbox"/> Indígena <input type="checkbox"/> Branco <input type="checkbox"/> Outras			

<p>22. Qual o seu estado civil?</p> <p><input type="checkbox"/> Solteiro</p> <p><input type="checkbox"/> Casado/união estável/convivente</p> <p><input type="checkbox"/> Separado/divorciado</p> <p><input type="checkbox"/> Viúvo</p> <p><input type="checkbox"/> Outros _____</p>	<p>23. Qual a sua religião?</p> <p><input type="checkbox"/> Sem religião</p> <p><input type="checkbox"/> Católica Apostólica Romana</p> <p><input type="checkbox"/> Evangélica</p> <p><input type="checkbox"/> Espírita</p> <p><input type="checkbox"/> Outras _____</p>
<p>24. Qual o seu grau de instrução?</p> <p><input type="checkbox"/> Nunca fui à escola</p> <p><input type="checkbox"/> Ensino fundamental incompleto</p> <p><input type="checkbox"/> Ensino médio incompleto</p> <p><input type="checkbox"/> Ensino superior incompleto</p> <p><input type="checkbox"/> Ensino fundamental completo</p> <p><input type="checkbox"/> Ensino médio completo</p> <p><input type="checkbox"/> Ensino superior completo</p> <p><input type="checkbox"/> Pós-graduação</p>	<p>25. Qual o tipo de residência da sua família?</p> <p><input type="checkbox"/> Aluguel</p> <p><input type="checkbox"/> Casa própria</p> <p><input type="checkbox"/> Outras _____</p>
<p>26. Qual a sua profissão?</p> <p><input type="checkbox"/> Agricultura, campo, fazenda ou pesca</p> <p><input type="checkbox"/> Indústria</p> <p><input type="checkbox"/> Construção civil</p> <p><input type="checkbox"/> Trabalhador(a) de comércio, banco, transporte, hotelaria ou outros serviços</p> <p><input type="checkbox"/> Funcionário(a) do governo federal, estadual ou municipal</p> <p><input type="checkbox"/> Profissional liberal (autônomo), professor(a) ou técnico(a) de nível superior</p> <p><input type="checkbox"/> Fora de casa em atividades informais (feirante, ambulante, guardador(a) de carros, catador(a) de lixo, etc)</p> <p><input type="checkbox"/> No domicílio em serviços (costura, aulas particulares, cozinha, artesanato, etc)</p> <p><input type="checkbox"/> Trabalhador(a) doméstico(a), em casa de outras pessoas (cozinheiro(a), arrumadeira, governante(a), babá, lavadeiro(a), faxineiro(a), etc)</p> <p><input type="checkbox"/> Do lar (sem remuneração)</p> <p><input type="checkbox"/> Outros _____</p>	
<p>27. Você trabalha?</p> <p><input type="checkbox"/> Não</p> <p><input type="checkbox"/> Sim, sem carteira assinada/contrato</p> <p><input type="checkbox"/> Sim, com carteira assinada/contrato</p> <p><input type="checkbox"/> Outros _____</p>	<p>28. Se não trabalha, por quê?</p> <p><input type="checkbox"/> Não se aplica</p> <p><input type="checkbox"/> Desemprego</p> <p><input type="checkbox"/> Licença saúde</p> <p><input type="checkbox"/> Não consegue trabalhar por causa da doença</p> <p><input type="checkbox"/> Aposentado por doença</p> <p><input type="checkbox"/> Aposentado (a) por tempo de serviço</p>

<p>29. Em que você trabalha atualmente (ocupação):</p> <p><input type="checkbox"/> Agricultura, campo, fazenda ou pesca</p> <p><input type="checkbox"/> Indústria</p> <p><input type="checkbox"/> Construção civil</p> <p><input type="checkbox"/> Trabalhador(a) de comércio, banco, transporte, hotelaria ou outros serviços</p> <p><input type="checkbox"/> Funcionário(a) do governo federal, estadual ou municipal</p> <p><input type="checkbox"/> Profissional liberal (autônomo), professor(a) ou técnico(a) de nível superior</p> <p><input type="checkbox"/> Fora de casa em atividades informais (feirante, ambulante, guardador(a) de carros, catador(a) de lixo, etc)</p> <p><input type="checkbox"/> em serviços (costura, aulas particulares, cozinha, artesanato etc)</p> <p><input type="checkbox"/> Trabalhador(a) doméstico(a) em casa de outras pessoas (cozinheiro(a), arrumadeira, governante(a), babá, lavadeiro(a), faxineiro(a), etc)</p> <p><input type="checkbox"/> Do lar (sem remuneração)</p> <p><input type="checkbox"/> Outro _____</p> <p><input type="checkbox"/> Não trabalho</p>	
<p>30. Qual a faixa de renda mensal da família?</p> <p><input type="checkbox"/> Nenhuma renda</p> <p><input type="checkbox"/> Até 1 salário mínimo (até R\$ 954,00)</p> <p><input type="checkbox"/> De 1 a 3 salários mínimos (de R\$ 954,01 até R\$ 2.862,00)</p> <p><input type="checkbox"/> De 3 a 6 salários mínimos (de R\$ 2.862,01 até R\$ 5.724,00)</p> <p><input type="checkbox"/> De 6 a 9 salários mínimos (de R\$ 5724,01 até R\$ 8.586,00)</p> <p><input type="checkbox"/> De 9 a 12 salários mínimos (de R\$ 8.586,01 até R\$ 11.448,00)</p> <p><input type="checkbox"/> De 12 a 15 salários mínimos (de R\$ 11.448,01 até R\$ 14.310,00)</p> <p><input type="checkbox"/> Mais de 15 salários mínimos (mais de R\$ 14.310,01)</p>	
<p>31. Tem filhos?</p> <p><input type="checkbox"/> Sim, 1 filho(a)</p> <p><input type="checkbox"/> Sim, 2 filhos(as)</p> <p><input type="checkbox"/> Sim, 3 filhos(as)</p> <p><input type="checkbox"/> Sim, mais de 3 filhos(as)</p> <p><input type="checkbox"/> Não</p>	<p>32. Tem suporte social para cuidar dos filhos? (babá, empregada doméstica, familiares, amigos, companheiro(a), etc.)</p> <p><input type="checkbox"/> Sim</p> <p><input type="checkbox"/> Não</p> <p><input type="checkbox"/> Não se aplica</p>
<p>33. Atualmente, em sua vida, o quão intenso você considera o estresse decorrente de questões financeiras?</p> <p><input type="checkbox"/> Nada estressante</p> <p><input type="checkbox"/> Levemente estressante</p> <p><input type="checkbox"/> Moderadamente estressante</p> <p><input type="checkbox"/> Muito estressante</p>	

Histórico do paciente			
Avaliação dos fatores de risco			
1. Histórico familiar das doenças sistêmicas <input type="checkbox"/> Diabetes mellitus <input type="checkbox"/> Hipertensão Arterial <input type="checkbox"/> Neoplasias <input type="checkbox"/> Acidente Vascular Cerebral <input type="checkbox"/> Doença Falciforme <input type="checkbox"/> Traço Falciforme <input type="checkbox"/> Outras _____		2. Em relação ao consumo de álcool: <input type="checkbox"/> Não consumo <input type="checkbox"/> Consumo até 1x/semana <input type="checkbox"/> Consumo até 2x/semana <input type="checkbox"/> Consumo até 3x/semana <input type="checkbox"/> Consumo até 4x/semana <input type="checkbox"/> Consumo mais de 4x/semana	
3. É tabagista? <input type="checkbox"/> Sim <input type="checkbox"/> Não	4. Já fez uso recreacional de substâncias? (maconha, cocaína, crack, ecstasy, etc) <input type="checkbox"/> Sim <input type="checkbox"/> Não		
Avaliação física			
1. Peso	Kg	2. Altura	m
		3. PA	mm/Hg
		4. FC	bpm
5. Índice Massa Corporal		6. Temperatura	7. Frequência Respiratória
kg/m ²		°C	ipm
8. Estado mental <input type="checkbox"/> Orientado <input type="checkbox"/> Confuso <input type="checkbox"/> Deprimido <input type="checkbox"/> Outros _____		9. Mobilidade <input type="checkbox"/> Dependência <input type="checkbox"/> Dependência parcial <input type="checkbox"/> Independência <input type="checkbox"/> Cadeira-de-rodas <input type="checkbox"/> Outros _____	
10. Higiene <input type="checkbox"/> Boa <input type="checkbox"/> Regular <input type="checkbox"/> Ruim <input type="checkbox"/> Péssima			
Aspectos relacionados à doença falciforme			
1. Grupo sanguíneo		2. Fator RH	
3. Resultados de exames Laboratoriais Data / / Hemoglobina _____ g/dl Glicose jejum _____ mg/dl Leucócitos _____ cel./ mm ³ Albumina _____ g/dl Plaquetas _____ /mm ³ Cultura com antibiograma: _____ Outros _____		4. Já tomou vacinas para a doença falciforme? <input type="checkbox"/> Sim Quais _____ <input type="checkbox"/> Não <input type="checkbox"/> Não sei	

<p>5. Há quanto tempo você possui diagnóstico de doença falciforme?</p> <p><input type="checkbox"/> Não possuo diagnóstico</p> <p><input type="checkbox"/> Menos de 1 ano</p> <p><input type="checkbox"/> De 1 a 3 anos</p> <p><input type="checkbox"/> De 3 a 5 anos</p> <p><input type="checkbox"/> De 5 a 10 anos</p> <p><input type="checkbox"/> Mais de 10 anos</p>	<p>6. Tipo de doença falciforme</p> <p><input type="checkbox"/> HbSS – Anemia falciforme</p> <p><input type="checkbox"/> HbSC</p> <p><input type="checkbox"/> HbSD</p> <p><input type="checkbox"/> HbS-talassemias</p> <p><input type="checkbox"/> HbS/ βtal</p> <p><input type="checkbox"/> HbAS – Traço falciforme</p> <p><input type="checkbox"/> Outras _____</p>
<p>7. Possui outras condições clínicas relevantes?</p> <p><input type="checkbox"/> Depressão</p> <p><input type="checkbox"/> Hipotireoidismo</p> <p><input type="checkbox"/> Problemas articulares</p> <p><input type="checkbox"/> Enxaqueca</p> <p><input type="checkbox"/> Obesidade</p> <p><input type="checkbox"/> Síndrome do pânico</p> <p><input type="checkbox"/> Acidente Vascular Cerebral</p> <p><input type="checkbox"/> Doenças vasculares</p> <p><input type="checkbox"/> Neoplasias</p> <p><input type="checkbox"/> Outras _____</p> <p><input type="checkbox"/> Nenhuma outra condição clínica</p>	<p>8. Já apresentou ou apresenta complicações associadas à doença falciforme?</p> <p><input type="checkbox"/> Dor crônica</p> <p><input type="checkbox"/> Úlcera de perna</p> <p><input type="checkbox"/> Osteonecrose da cabeça do fêmur</p> <p><input type="checkbox"/> Infecções persistentes</p> <p><input type="checkbox"/> Evento cerebrovascular</p> <p><input type="checkbox"/> Priapismo</p> <p><input type="checkbox"/> Dactilite</p> <p><input type="checkbox"/> Síndrome torácica aguda</p> <p><input type="checkbox"/> Insuficiência renal e hepática</p> <p><input type="checkbox"/> Não se aplica</p> <p><input type="checkbox"/> Outras _____</p>
<p>9. Possui acompanhamento multidisciplinar?</p> <p><input type="checkbox"/> Sim, com nutricionista</p> <p><input type="checkbox"/> Sim, com educador físico</p> <p><input type="checkbox"/> Sim, com fisioterapeuta</p> <p><input type="checkbox"/> Sim, com psicólogo</p> <p><input type="checkbox"/> Sim, com outro profissional</p> <p>Qual _____</p> <p><input type="checkbox"/> Não faço acompanhamento multidisciplinar</p>	<p>10. Qual o local (ou locais) de consulta do acompanhamento multidisciplinar?</p> <p><input type="checkbox"/> Consultório particular</p> <p><input type="checkbox"/> Hospital universitário</p> <p><input type="checkbox"/> Hospital particular</p> <p><input type="checkbox"/> Posto de saúde</p> <p><input type="checkbox"/> Clínica especializada particular</p> <p><input type="checkbox"/> Outros _____</p>
<p>11. Faz uso de algum medicamento para tratamento da doença falciforme?</p> <p><input type="checkbox"/> Ácido fólico</p> <p><input type="checkbox"/> Anti-inflamatórios _____</p> <p><input type="checkbox"/> Corticoides _____</p>	<p>12. Faz ou já fez algum tratamento complementar para doença falciforme?</p> <p><input type="checkbox"/> Imunização e profilaxia com penicilina</p> <p><input type="checkbox"/> Educação dos cuidadores e autocuidado</p> <p><input type="checkbox"/> Controle de alimentação</p> <p><input type="checkbox"/> Acupuntura</p>

<input type="checkbox"/> Analgésicos _____ <input type="checkbox"/> Antibióticos _____ <input type="checkbox"/> Hidroxiureia _____ <input type="checkbox"/> Opióides _____ <input type="checkbox"/> Medicamentos para o sono _____ <input type="checkbox"/> Relaxante muscular _____ <input type="checkbox"/> Não uso nenhum medicamento		<input type="checkbox"/> Terapia psicológica <input type="checkbox"/> Meditação <input type="checkbox"/> Hidroterapia/fisioterapia <input type="checkbox"/> Tratamentos espirituais / religiosos <input type="checkbox"/> Outros _____ <input type="checkbox"/> Não faço nenhum tratamento complementar	
13. Já realizou transfusões sanguíneas? <input type="checkbox"/> Sim Quando _____ <input type="checkbox"/> Não	14. Já se internou? <input type="checkbox"/> Sim Por quê? _____ <input type="checkbox"/> Não	15. Já realizou alguma cirurgia? <input type="checkbox"/> Sim Qual _____ <input type="checkbox"/> Não	
16. Realiza atividades físicas periodicamente? <input type="checkbox"/> Sim, 1x/semana <input type="checkbox"/> Sim, 2x/semana <input type="checkbox"/> Sim, 3x/semana <input type="checkbox"/> Sim, mais que 3x/semana <input type="checkbox"/> Não	17. Costuma praticar atividades de lazer/hobbies? (ex: cinema, teatro, parque, grupos, sair com amigos, festas, etc) <input type="checkbox"/> Não consumo <input type="checkbox"/> Consumo até 1x/semana <input type="checkbox"/> Consumo até 2x/semana <input type="checkbox"/> Consumo até 3x/semana	18. Por que não realiza atividades de lazer? <input type="checkbox"/> Questões socioeconômicas <input type="checkbox"/> Por causa da doença <input type="checkbox"/> Dificuldade de locomoção <input type="checkbox"/> Outras _____	

NOME: _____	DATA: / /
DIAGNÓSTICO: _____	
NOME DO PESQUISADOR RESPONSÁVEL: _____	
OBSERVAÇÕES: _____	

Referências:

Secretaria Municipal de Saúde. Vigilância em Saúde. Protocolo de cuidados de feridas. Coordenação: Antônio Anselmo Granzotto de Campos; Organização: Lucila Fernandes More; Suzana Schmidt de Arruda. Florianópolis: IOESC, 2007.

Silva WS, Lopes TSL, Reis DS, Barreto DPS, Silva GS, S., TWSd, Oliveira TWSO, et al. Aspectos sociodemográficos e clínicos de pacientes com doenças falciformes dos centros de referência em Salvador, Bahia. Scielo Preprints, 2022. Doi: <https://doi.org/10.34119/bjhrv5n3-215>

Teixeira LA. Resiliência e dor em pacientes com fibromialgia. Botucatu, 2022. Tese (doutorado) – Universidade Estadual Paulista “Júlio de Mesquita Filho”, Faculdade de Medicina de Botucatu.

ANEXO B - ESCALA VISUAL ANALÓGICA



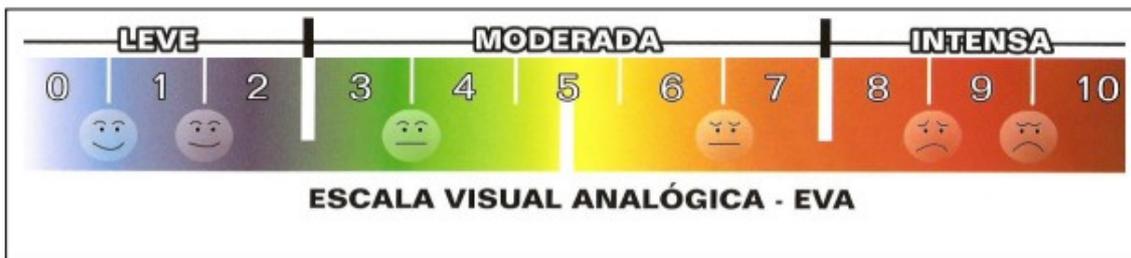
Universidade Federal da Bahia
Instituto de Ciências da Saúde
Programa de Pós-Graduação
Processos Integrativos dos Órgãos e Sistemas



Nome: _____ **Data:** ____/____/____

Escala Visual Analógica (EVA) (Adaptado de Jensen; Karoly; Braver, 1986)

A Escala Visual Analógica - EVA consiste em escore de aferição da intensidade de dor pelo paciente. Trata-se de uma linha reta, indicando em uma extremidade a marcação "sem dor" e, na outra, "pior dor possível". Para utilizar a EVA, o examinador deve questionar o paciente quanto ao seu grau de dor, sendo que 0 significa ausência total e 10 o nível de dor máxima suportável pelo paciente.



Resultado: _____

NOME:	DATA: / /
DIAGNÓSTICO:	
NOME DO PESQUISADOR RESPONSÁVEL:	
OBSERVAÇÕES:	

Referências:

Darbari DS, Brandow AM. Pain-measurement tools in sickle cell disease: where are we now? Hematology Am Soc Hematol Educ Program. 2017;2017(1):534-541. doi:10.1182/asheducation-2017.1.534

Jensen MP, Karoly P, Braver S. The measurement of clinical pain intensity: a comparison of six methods. Pain. 1986;27(1):117-126. doi:10.1016/0304-3959(86)90228-9

5 Por favor, classifique a sua dor assinalando com um círculo o número que melhor descreve a sua dor **em média**

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Sem dor A pior dor que se pode imaginar
pode imaginar

6 Por favor classifique a sua dor assinalando com um círculo o número que indica a intensidade da sua dor **neste preciso momento**.

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Sem dor A pior dor que se pode imaginar

7 Que tratamentos ou medicamentos está a fazer para a sua dor?

8 Na última semana, até que ponto é que os tratamentos e os medicamentos aliviaram a sua dor? Por favor, assinale com um círculo a percentagem que melhor demonstra o **alívio** que sentiu.

0% 10% 20% 30% 40% 50% 60% 70% 80% 90% 100%
Nenhum Alívio
alívio completo

9 Assinale com um círculo o número que descreve em que medida é que, durante a última semana, a sua dor interferiu com a sua/seu:

A Actividade geral

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Não Interferiu
interferiu completamente

B Disposição

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Não Interferiu
interferiu completamente

C Capacidade para andar a pé

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Não Interferiu
interferiu completamente

D Trabalho normal (inclui tanto o trabalho doméstico como o trabalho fora de casa)

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Não Interferiu
interferiu completamente

E	Relações com outras pessoas	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
	Não											Interferiu
	interferiu											completamente
F	Sono	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
	Não											Interferiu
	interferiu											completamente
G	Prazer de viver	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
	Não											Interferiu
	interferiu											completamente

Pontuação:

Pontuação da gravidade da dor = Média dos itens 3-6 (dor no seu pior, dor no seu menor, média)

Pontuação da interferência da dor= Média dos itens 9A-9G (interferência da dor com: atividade geral, disposição, capacidade de andar a pé, trabalho normal, relações com outras pessoas, sono, prazer de viver)

Total:

NOME:	DATA: / /
DIAGNÓSTICO:	
NOME DO PESQUISADOR RESPONSÁVEL:	
OBSERVAÇÕES:	

Referências:

Cleeland CS, & Ryan KM. Pain assessment: global use of the Brief Pain Inventory. *Annals of the Academy of Medicine, Singapore*,1994;23(2):129-138.

Keller S, Bann CM, Dodd SL, Schein J, Mendoza TR, & Cleeland CS. Validity of the brief pain inventory for use in documenting the outcomes of patients with noncancer pain. *The Clinical journal of pain*, 2004;20(5):309-318. Doi: 10.1097/00002508-200409000-00005

Toledo FO. Adaptação cultural do inventário breve da dor para a língua portuguesa no Brasil e teste de suas propriedades psicométricas [dissertação].2008;[citado 2024 maio 16]. Ribeirão Preto: Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo. 2008.

ANEXO D - QUESTIONÁRIO SF-36



Universidade Federal da Bahia
Instituto de Ciências da Saúde
Programa de Pós-Graduação
Processos Integrativos dos Órgãos e Sistemas



Nome: _____ **Data:** ____/____/____

Questionário de Qualidade de Vida – SF-36

(Ciconelli et al., 1999)

Esta pesquisa questiona você sobre sua saúde. Estas informações nos manterão informados de como você se sente e quão bem você é capaz de fazer atividades de vida diária. Responda cada questão marcando a resposta como indicado. Caso você esteja inseguro em como responder, por favor, tente responder o melhor que puder.

1. Em geral você diria que sua saúde é:

Excelente	Muito Boa	Boa	Ruim	Muito Ruim
1	2	3	4	5

2. Comparada há um ano atrás, como você se classificaria sua idade em geral, agora?

Muito Melhor	Um Pouco Melhor	Quase a Mesma	Um Pouco Pior	Muito Pior
1	2	3	4	5

3. Os seguintes itens são sobre atividades que você poderia fazer atualmente durante um dia comum. Devido à sua saúde, você teria dificuldade para fazer estas atividades? Neste caso, quando?

Atividades	Sim, dificulta muito	Sim, dificulta um pouco	Não, não dificulta de modo algum
------------	----------------------	-------------------------	----------------------------------

a) Atividades Rigorosas, que exigem muito esforço, tais como correr, levantar objetos pesados, participar em esportes árduos.	1	2	3
b) Atividades moderadas, tais como mover uma mesa, passar aspirador de pó, jogar bola, varrer a casa.	1	2	3
c) Levantar ou carregar mantimentos	1	2	3
d) Subir vários lances de escada	1	2	3
e) Subir um lance de escada	1	2	3
f) Curvar-se, ajoelhar-se ou dobrar-se	1	2	3
g) Andar mais de 1 quilômetro	1	2	3
h) Andar vários quarteirões	1	2	3
i) Andar um quarteirão	1	2	3
j) Tomar banho ou vestir-se	1	2	3

4. Durante as últimas 4 semanas, você teve algum dos seguintes problemas com seu trabalho ou com alguma atividade regular, como consequência de sua saúde física?

	Sim	Não
a) Você diminui a quantidade de tempo que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?	1	2
b) Realizou menos tarefas do que você gostaria?	1	2
c) Esteve limitado no seu tipo de trabalho ou a outras atividades.	1	2
d) Teve dificuldade de fazer seu trabalho ou outras atividades (p.ex. necessitou de um esforço extra).	1	2

5. Durante as últimas 4 semanas, você teve algum dos seguintes problemas com seu trabalho ou outra atividade regular diária, como consequência de algum problema emocional (como se sentir deprimido ou ansioso)?

	Sim	Não
a) Você diminui a quantidade de tempo que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?	1	2
b) Realizou menos tarefas do que você gostaria?	1	2
c) Não realizou ou fez qualquer das atividades com tanto cuidado como geralmente faz.	1	2

6. Durante as últimas 4 semanas, de que maneira sua saúde física ou problemas emocionais interferiram nas suas atividades sociais normais,

em relação à família, amigos ou em grupo?

De forma nenhuma	Ligeiramente	Moderadamente	Bastante	Extremamente
1	2	3	4	5

7. Quanta dor no corpo você teve durante as últimas 4 semanas?

Nenhuma	Muito leve	Leve	Moderada	Grave	Muito grave
1	2	3	4	5	6

8. Durante as últimas 4 semanas, quanto a dor interferiu com seu trabalho normal (incluindo o trabalho dentro de casa)?

De maneira alguma	Um pouco	Moderadamente	Bastante	Extremamente
1	2	3	4	5

9. Estas questões são sobre como você se sente e como tudo tem acontecido com você durante as últimas 4 semanas. Para cada questão, por favor dê uma resposta que mais se aproxime de maneira como você se sente, em relação às últimas 4 semanas.

	Todo Tempo	A maior parte do tempo	Uma boa parte do tempo	Alguma parte do tempo	Uma pequena parte do tempo	Nunca
a) Quanto tempo você tem se sentindo cheio de vigor, de vontade, de força?	1	2	3	4	5	6
b) Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa muito nervosa?	1	2	3	4	5	6
c) Quanto tempo você tem se sentido tão deprimido que nada pode animá-lo?	1	2	3	4	5	6
d) Quanto tempo você tem se sentido calmo ou tranquilo?	1	2	3	4	5	6

e) Quanto tempo você tem se sentido com muita energia?	1	2	3	4	5	6
f) Quanto tempo você tem se sentido desanimado ou abatido?	1	2	3	4	5	6
g) Quanto tempo você tem se sentido esgotado?	1	2	3	4	5	6
h) Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa feliz?	1	2	3	4	5	6
i) Quanto tempo você tem se sentido cansado?	1	2	3	4	5	6

10. Durante as últimas 4 semanas, quanto de seu tempo a sua saúde física ou problemas emocionais interferiram com as suas atividades sociais (como visitar amigos, parentes, etc)?

Todo Tempo	A maior parte do tempo	Alguma parte do tempo	Uma pequena parte do tempo	Nenhuma parte do tempo
1	2	3	4	5

11. O quanto verdadeiro ou falso é cada uma das afirmações para você?

	Definitivamente verdadeiro	A maioria das vezes verdadeiro	Não sei	A maioria das vezes falso	Definitivamente falso
a) Eu costumo obedecer um pouco mais facilmente que as outras pessoas	1	2	3	4	5
b) Eu sou tão saudável quanto qualquer pessoa que eu conheço	1	2	3	4	5
c) Eu acho que a minha saúde vai piorar	1	2	3	4	5

d) Minha saúde é excelente	1	2	3	4	5
----------------------------	---	---	---	---	---

Pontuação: _____

Cálculo dos escores do questionário de qualidade de vida SF-36

Fase 1: Ponderação dos dados

Questão	Pontuação	
01	Se a resposta for	Pontuação
	1	5,0
	2	4,4
	3	3,4
	4	2,0
	5	1,0
02	Manter o mesmo valor	
03	Soma de todos os valores	
04	Soma de todos os valores	
05	Soma de todos os valores	
06	Se a resposta for	Pontuação
	1	5
	2	4
	3	3
	4	2
	5	1
07	Se a resposta for	Pontuação
	1	
	2	
	3	6,0
	4	5,4
	5	4,2
	6	3,1
		2,0
		1,0

08	<p>A resposta da questão 8 depende da nota da questão 7</p> <p>Se 7 = 1 e se 8 = 1, o valor da questão é (6)</p> <p>Se 7 = 2 à 6 e se 8 = 1, o valor da questão é (5)</p> <p>Se 7 = 2 à 6 e se 8 = 2, o valor da questão é (4)</p> <p>Se 7 = 2 à 6 e se 8 = 3, o valor da questão é (3)</p> <p>Se 7 = 2 à 6 e se 8 = 4, o valor da questão é (2)</p> <p>Se 7 = 2 à 6 e se 8 = 3, o valor da questão é (1)</p> <p>Se a questão 7 não for respondida, o escore da questão 8 passa a ser o seguinte:</p> <p>Se a resposta for (1), a pontuação será (6)</p> <p>Se a resposta for (2), a pontuação será (4,75)</p> <p>Se a resposta for (3), a pontuação será (3,5)</p> <p>Se a resposta for (4), a pontuação será (2,25)</p> <p>Se a resposta for (5), a pontuação será (1,0)</p>
09	<p>Nesta questão, a pontuação para os itens a, d, e ,h, deverá seguir a seguinte orientação:</p> <p>Se a resposta for 1, o valor será (6)</p> <p>Se a resposta for 2, o valor será (5)</p> <p>Se a resposta for 3, o valor será (4)</p> <p>Se a resposta for 4, o valor será (3)</p> <p>Se a resposta for 5, o valor será (2)</p> <p>Se a resposta for 6, o valor será (1)</p> <p>Para os demais itens (b, c,f,g, i), o valor será mantido o mesmo</p>
10	<p>Considerar o mesmo valor.</p>
11	<p>Nesta questão os itens deverão ser somados, porém os itens b e d deverão seguir a seguinte pontuação:</p> <p>Se a resposta for 1, o valor será (5)</p> <p>Se a resposta for 2, o valor será (4)</p> <p>Se a resposta for 3, o valor será (3)</p> <p>Se a resposta for 4, o valor será (2)</p> <p>Se a resposta for 5, o valor será (1)</p>
	<p>Fase 2: Cálculo do Raw Scale</p> <p>Nesta fase você irá transformar o valor das questões anteriores em notas de 8 domínios que variam de 0 (zero) a 100 (cem), onde 0 = pior e 100 = melhor para cada domínio. É chamado de raw scale porque o valor final não apresenta nenhuma unidade de medida.</p> <p>Domínio:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Capacidade funcional • Limitação por aspectos físicos • Dor • Estado geral de saúde • Vitalidade • Aspectos sociais

	<ul style="list-style-type: none"> • Aspectos emocionais • Saúde mental <p>Para isso você deverá aplicar a seguinte fórmula para o cálculo de cada domínio:</p> <p>Domínio: $\frac{\text{Valor obtido nas questões correspondentes} - \text{Limite inferior} \times 100}{\text{Variação (Score Range)}}$</p> <p>Na fórmula, os valores de limite inferior e variação (Score Range) são fixos e estão estipulados na tabela abaixo.</p>
--	--

Domínio	Pontuação das questões correspondidas	Limite inferior	Variação
Capacidade funcional	03	10	20
Limitação por aspectos físicos	04	4	4
Dor	07 + 08	2	10
Estado geral de saúde	01 + 11	5	20
Vitalidade	09 (somente os itens a + e + g + i)	4	20
Aspectos sociais	06 + 10	2	8
Limitação por aspectos emocionais	05	3	3
Saúde mental	09 (somente os itens b + c + d + f + h)	5	25

Exemplos de cálculos:

- Capacidade funcional: (ver tabela)

Domínio:
$$\frac{\text{Valor obtido nas questões correspondentes} - \text{limite inferior} \times 100}{\text{Variação (Score Range)}}$$

Capacidade funcional:

$$\frac{21 - 10}{20} \times 100 = 55$$

20

O valor para o domínio capacidade funcional é 55, em uma escala que varia

de 0 a 100, onde o zero é o pior estado e cem é o melhor.

- Dor (ver tabela)
 - Verificar a pontuação obtida nas 7 e 08; por exemplo: 5,4 e 4, portanto somando-se as duas, teremos: 9,4

- Aplicar fórmula:

Domínio: $\frac{\text{Valor obtido nas questões correspondentes} - \text{limite inferior} \times 100}{\text{Variação (Score Range)}}$

$$\text{Dor: } \frac{9,4 - 2}{10} \times 100 = 74$$

O valor obtido para o domínio dor é 74, numa escala que varia de 0 a 100, onde zero é o pior estado e cem é o melhor.

Assim, você deverá fazer o cálculo para os outros domínios, obtendo oito notas no final, que serão mantidas separadamente, não se podendo somá-las e fazer uma média.

Obs.: A questão número 02 não faz parte do cálculo de nenhum domínio, sendo utilizada somente para se avaliar o quanto o indivíduo está melhor ou pior comparado a um ano atrás.

Se algum item não for respondido, você poderá considerar a questão se esta tiver sido respondida em 50% dos seus itens.

NOME:	DATA: / /
DIAGNÓSTICO:	
NOME DO PESQUISADOR RESPONSÁVEL:	
OBSERVAÇÕES:	

Referências:

Ciconelli, RM, Ferraz, MB, Santos, W, Meinão I, Quaresma MR. Tradução para a língua portuguesa e validação do questionário geral de avaliação de qualidade de vida SF-36 (Brasil SF-36). Rev bras reumatol. 1999;39(3):143-50

ANEXO E - ESCALA HADS



Universidade Federal da Bahia
Instituto de Ciências da Saúde
Programa de Pós-Graduação
Processos Integrativos dos Órgãos e Sistemas



Nome: _____ **Data:** __/__/__

Escala HADS

Escala hospitalar de ansiedade e depressão (Botega et al., 1995)

Marque a resposta que melhor corresponde a como você tem se sentido na última semana.

A 1) Eu me sinto tenso ou contraído:

- 3 () A maior parte do tempo
- 2 () Boa parte do tempo
- 1 () De vez em quando
- 0 () Nunca

D 2) Eu ainda sinto gosto pelas mesmas coisas de antes:

- 0 () Sim, do mesmo jeito que antes
- 1 () Não tanto quanto antes
- 2 () Só um pouco
- 3 () Já não sinto mais prazer em nada

A 3) Eu sinto uma espécie de medo, como se alguma coisa ruim fosse acontecer:

- 3 () Sim, e de um jeito muito forte
- 2 () Sim, mas não tão forte
- 1 () Um pouco, mas isso não me preocupa
- 0 () Não sinto nada disso

D 4) Dou risada e me divirto quando vejo coisas engraçadas:

- 0 () Do mesmo jeito que antes
- 1 () Atualmente um pouco menos
- 2 () Atualmente bem menos
- 3 () Não consigo mais

A 5) Estou com a cabeça cheia de preocupações:

- 3 () A maior parte do tempo

- 2 () Boa parte do tempo
- 1 () De vez em quando
- 0 () Raramente

- D 6) Eu me sinto alegre:
- 3 () Nunca
 - 2 () Poucas vezes
 - 1 () Muitas vezes
 - 0 () A maior parte do tempo

- A 7) Consigo ficar sentado à vontade e me sentir relaxado:
- 0 () Sim, quase sempre
 - 1 () Muitas vezes
 - 2 () Poucas vezes
 - 3 () Nunca

- D 8) Eu estou lento para pensar e fazer as coisas:
- 3 () Quase sempre
 - 2 () Muitas vezes
 - 1 () De vez em quando
 - 0 () Nunca

- A 9) Eu tenho uma sensação ruim de medo, como um frio na barriga ou um aperto no estômago:
- 0 () Nunca
 - 1 () De vez em quando
 - 2 () Muitas vezes
 - 3 () Quase sempre

- D 10) Eu perdi o interesse em cuidar da minha aparência:
- 3 () Completamente
 - 2 () Não estou mais me cuidando como deveria
 - 1 () Talvez não tanto quanto antes
 - 0 () Me cuido do mesmo jeito que antes

- A 11) Eu me sinto inquieto, como se eu não pudesse ficar parado em lugar nenhum:
- 3 () Sim, demais
 - 2 () Bastante
 - 1 () Um pouco
 - 0 () Não me sinto assim

- D 12) Fico esperando animado as coisas boas que estão por vir:
- 0 () Do mesmo jeito que antes

- 1 () Um pouco menos do que antes
- 2 () Bem menos do que antes
- 3 () Quase nunca

A 13) De repente, tenho a sensação de entrar em pânico:

- 3 () A quase todo momento
- 2 () Varias vezes
- 1 () De vez em quando
- 0 () Não sinto isso

D 14) Consigo sentir prazer quando assisto a um bom programa de televisão, de rádio ou quando leio alguma coisa:

- 0 () Quase sempre
- 1 () Várias vezes
- 2 () Poucas vezes
- 3 () Quase nunca

Total A:	Total D:
----------	----------

Escore:

- 0 – 7 pontos = improvável
- 8 – 11 pontos = possível (questionável ou duvidosa)
- 12 – 21 pontos = provável

NOME:	DATA: / /
DIAGNÓSTICO:	
NOME DO PESQUISADOR RESPONSÁVEL:	
OBSERVAÇÕES:	

Referências:

Botega NJ, Bio MR, Zomignani MA, Garcia JR C, Pereira WAB. Transtornos do humor em enfermaria de clínica médica e validação de escala de medida (HAD) de ansiedade e depressão. Rev Saúde Pública. 1995;29(5):359-63. doi: 10.1590/S0034-89101995000500004

Zigmond AS, Snaith RP. The hospital anxiety and depression scale. Acta Psychiatr Scand. 1983;67(6):361-370. doi:10.1111/j.1600-0447.1983.tb09716.x

ANEXO F - QUESTIONÁRIO PROMIS F-SF



Universidade Federal da Bahia
Instituto de Ciências da Saúde
Programa de Pós-Graduação
Processos Integrativos dos Órgãos e Sistemas



Nome: _____ **Data:** ___/___/___

***Patient-Reported-Outcome Measurement Information System –
 PROMIS Fatigue SF 7A– Fadiga*** (Alves et al., 2014)

Por favor, responda a cada item marcando apenas uma resposta por item. Nos últimos 7 dias...

Com que frequência você se sentiu cansado (a)?	Nunca <input type="checkbox"/> 1	Raramente <input type="checkbox"/> 2	Algumas vezes <input type="checkbox"/> 3	Muitas vezes <input type="checkbox"/> 4	Sempre <input type="checkbox"/> 5
Com que frequência você sentiu exaustão extrema?	Nunca <input type="checkbox"/> 1	Raramente <input type="checkbox"/> 2	Algumas vezes <input type="checkbox"/> 3	Muitas vezes <input type="checkbox"/> 4	Sempre <input type="checkbox"/> 5
Com que frequência você ficou sem energia?	Nunca <input type="checkbox"/> 1	Raramente <input type="checkbox"/> 2	Algumas vezes <input type="checkbox"/> 3	Muitas vezes <input type="checkbox"/> 4	Sempre <input type="checkbox"/> 5
Com que frequência a fadiga o/a limitou no trabalho (incluindo trabalho em casa)?	Nunca <input type="checkbox"/> 1	Raramente <input type="checkbox"/> 2	Algumas vezes <input type="checkbox"/> 3	Muitas vezes <input type="checkbox"/> 4	Sempre <input type="checkbox"/> 5
Com que frequência você ficou cansado (a) demais para pensar com clareza?	Nunca <input type="checkbox"/> 1	Raramente <input type="checkbox"/> 2	Algumas vezes <input type="checkbox"/> 3	Muitas vezes <input type="checkbox"/> 4	Sempre <input type="checkbox"/> 5
Com que frequência você esteve cansado (a) demais para tomar um banho de banheira ou de chuveiro?	Nunca <input type="checkbox"/> 5	Raramente <input type="checkbox"/> 4	Algumas vezes <input type="checkbox"/> 3	Muitas vezes <input type="checkbox"/> 2	Sempre <input type="checkbox"/> 1
Com que frequência você teve energia suficiente para se exercitar com vigor?	Nunca <input type="checkbox"/> 5	Raramente <input type="checkbox"/> 4	Algumas vezes <input type="checkbox"/> 3	Muitas vezes <input type="checkbox"/> 2	Sempre <input type="checkbox"/> 1

Pontuação: _____

NOME:	DATA: / /
DIAGNÓSTICO:	
NOME DO PESQUISADOR RESPONSÁVEL:	
OBSERVAÇÕES:	

Referências:

Alves FSM, Pinto RDMC, Mendonça TMS, Silva CHMD. Tradução e adaptação transcultural do domínio Fadiga do Patient-Reported-Outcomes Measurement Information System (PROMIS) para a língua portuguesa. Cad Saúde Pública. 2014;30(5):1103-10. doi: 10.1590/0102-311X00104513

Ameringer S, Elswick RK Jr, Menzies V, et al. Psychometric Evaluation of the Patient-Reported Outcomes Measurement Information System Fatigue-Short Form Across Diverse Populations. Nurs Res. 2016;65(4):279-289. doi:10.1097/NNR.000000000000162

Cella D, Riley W, Stone A, Rothrock N, Reeve B, Yount S, et al. PROMIS Cooperative Group. The Patient-Reported Outcomes Measurement Information System (PROMIS) developed and tested its first wave of adult self-reported health outcome item banks: 2005-2008. J Clin Epidemiol. 2010 Nov;63(11):1179-94. doi: 10.1016/j.jclinepi.2010.04.011.

ANEXO G – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE
E ESCLARECIDO (TCLE)



Universidade Federal da Bahia
Instituto de Ciências da Saúde
Programa de Pós-Graduação
Processos Integrativos dos Órgãos e Sistemas



TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

O (a) Sr.(a) está sendo convidado(a) para participar da pesquisa "Estudo da doença falciforme". Neste estudo pretendemos avaliar as perdas físico-funcionais, emocionais, sociais e laborais e a possibilidade de analisar os efeitos positivos que podem resultar após utilização da laserterapia de baixa potência e da oxigenoterapia hiperbárica no tratamento das úlceras de perna, na doença falciforme.

Nós estamos estudando essa doença hereditária, comum em pessoas pretas e pardas, por ser um problema de saúde pública importante no Brasil, com muitas complicações. A pesquisa será desenvolvida em duas etapas. Na etapa 1 os seus dados de prontuários serão coletados no Ambulatório de Saúde Humanitária do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos – HUPES/UFBA, para coletar as informações pessoais e clínicas. Em seguida, realizaremos entrevistas com duração aproximada de 40 minutos. O (a) senhor (a) terá que responder os questionários para obter informações relacionadas à dor, à qualidade de vida, à fadiga, ao rastreio de ansiedade, depressão e às úlceras de perna (caso existam). Caso o (a) senhor (a) não deseje participar da Etapa 1 não terá prejuízo em seu tratamento.

Se o (a) Sr.(a) tiver úlcera de perna será encaminhado(a) para a Etapa 2, que ocorrerá em 4 semanas (5x/semana) no Centro de Medicina Hiperbárica do Nordeste para serem avaliados os efeitos da laserterapia de baixa potência e da oxigenoterapia hiperbárica no tratamento das úlceras. É importante destacar que, além dos instrumentos já aplicados na Etapa 1 (Ficha anamnésica; EVA – Escala Visual Analógica; Inventário da Dor; SF-36 – questionário para avaliar a qualidade de vida; HADS – questionário para rastrear a ansiedade e a depressão; PROMIS – questionário para avaliar a fadiga), na etapa 2, será acrescentada a ferramenta LUMT – escala para caracterização e acompanhamento da úlcera de perna. Esses instrumentos servirão para analisar os efeitos dos tratamentos propostos na úlcera de perna.

Como toda pesquisa possui riscos, durante as entrevistas na Etapa 1, o (a) Sr.(a) pode apresentar desconforto, constrangimento, angústia ou ansiedade com alguma situação vivenciada. Para minimizar esses riscos o (a) Sr.(a) contará com o suporte e a assistência da equipe de profissionais especializada do Ambulatório de Saúde Humanitária do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos – HUPES/UFBA durante a realização das entrevistas. Caso os riscos persistam, será solicitado que o (a) Sr.(a) interrompa as entrevistas.

Na Etapa 2 destacamos que a utilização da laserterapia pode causar danos aos tecidos humanos pela produção de calor ou por alterações químicas, principalmente na pele e nos olhos. Para evitar que ocorram esses problemas, ao fazer o tratamento, o (a) sr (a) deve utilizar protetores para os olhos, nunca olhar diretamente para a luz laser, e os aparelhos devem estar calibrados, com a manutenção em dia. Além disso, o (a) sr (a) pode ficar constrangido (a) quando mostrar a úlcera de perna para realizar o tratamento. Nesse caso, procuraremos realizar o procedimento em um ambiente privado e tranquilo para respeitar a sua individualidade. A

oxigenoterapia hiperbárica, tratamento médico que consiste na administração de Oxigênio 100%, através de máscara facial, em uma câmara hiperbárica, para mais de um paciente, raramente pode apresentar riscos temporários de aumento da pressão e inflamação nos ouvidos, dor no peito, formigamentos nos braços e pernas, presença de ar nos pulmões mais do que o normal, problemas nos olhos e crises convulsivas. Para evitar esses riscos, o (a) sr (a) será sempre questionado se está se sentindo bem, e caso ocorra algum desconforto ou queixa, o tratamento será automaticamente interrompido.

Sobre os benefícios da pesquisa, ao participar da Etapa 1, será favorecido (a) pela avaliação completa que será realizada com possibilidade de encaminhamento aos serviços especializados, se necessário. Caso o (a) sr (a) participe também da Etapa 2, com aplicação da laserterapia e oxigenoterapia hiperbárica, esperamos que diminua as dores, melhore a qualidade de vida e cure as úlceras de perna.

Para participar deste estudo o(a) Sr.(a) não terá nenhum custo, nem receberá pagamento. Mas, caso o (a) Sr. (a), e seu acompanhante, tenham qualquer gasto, este deverá ser devolvido pelo pesquisador. Se o (a) Sr. (a) sofrer algum dano por causa da sua participação na pesquisa, terá direito a receber a assistência integral e imediata, de forma gratuita, pelo tempo que for necessário, tanto após o encerramento do estudo quanto no caso de interrupção da pesquisa, além de lhe ser garantido o direito à indenização.

O Sr.(a) será esclarecido sobre qualquer dúvida e estará livre para participar ou se recusar a participar da pesquisa. Poderá retirar seu consentimento ou interromper a participação a qualquer momento. A sua participação é voluntária, e, se não quiser participar, não terá qualquer problema nem alteração na forma como é atendido no Ambulatório e pelos pesquisadores, que manterão a sua identidade sempre em segredo.

Caso o (a) Sr.(a) tenha alguma dúvida ou necessite de qualquer esclarecimento ou ainda deseje sair da pesquisa, por favor, entre em contato com os pesquisadores abaixo a qualquer momento.

Pesquisadora Responsável: Doutoranda Leila Valverde Ramos

Endereço: Instituto de Ciências da Saúde

Universidade Federal da Bahia

Av. Reitor Miguel Calmon, s/n - Canela

CEP 40231-300, Salvador - Bahia – Brasil

Telefone para contato: (71)991835878 / Email:

leila.valverde@ufba.br

Professor orientador: Prof. Dr. Roberto Paulo Correia de Araújo

Endereço: Instituto de Ciências da Saúde

Universidade Federal da Bahia

Av. Reitor Miguel Calmon, s/n - Canela

CEP 40231-300, Salvador - Bahia - Brasil

Telefone para contato: (71) 981175767/ Email:

rpcamtba@gmail.com

Também em caso de dúvida, o (a) Senhor (a) poderá entrar em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa do Instituto de Ciências da Saúde da Universidade Federal da Bahia (CEP/ICS/UFBA). O CEP busca defender os interesses dos participantes de pesquisa, é responsável pela avaliação e acompanhamento dos aspectos éticos de todas as pesquisas envolvendo seres humanos. O CEP do ICS da UFBA está localizado na Avenida Reitor Miguel Calmon, s/n, - Instituto de Ciências da Saúde – Térreo, Vale do Canela. Horário de funcionamento: De Segunda-feira a

Sexta-feira das 07h00min às 17h30min. Telefone: (71) 3283-8951. E-mail: cepics@ufba.br.

Para ter acesso aos resultados da pesquisa, especialmente da Etapa 1, o (a) Sr. (a) pode solicitar consulta ao pesquisador responsável, já que todos os dados e as informações utilizadas serão devidamente arquivadas, no formato impresso, por um período de cinco (5) anos, no Setor de Informática do Laboratório de Bioquímica Oral da Universidade Federal da Bahia, em local seguro para garantir a privacidade e o sigilo. Após esse tempo serão destruídos. Os pesquisadores manterão a sua identidade em segredo, utilizando as informações somente para os fins acadêmicos e científicos. Além disso, os resultados serão entregues por e-mail ao senhor (a) quando a pesquisa for finalizada. Seu nome ou o material que indique sua participação não será liberado sem a sua permissão. O (a) Sr.(a) não será identificado em nenhuma publicação.

Uma das vias deste termo será arquivada pelo pesquisador responsável, no local da pesquisa e a outra será fornecida ao(a) Sr.(a).

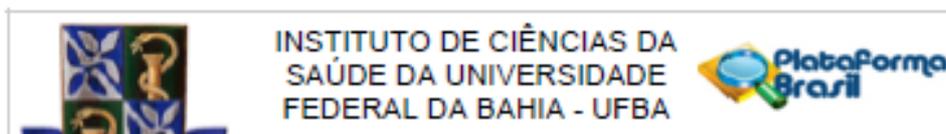
Nome completo (participante)

Salvador, _____ de _____ de 20__.

Nome completo (pesquisador responsável)

Salvador, _____ de _____ de 20__.

ANEXO H – APROVAÇÃO COMITÊ DE ÉTICA E PESQUISA (CEP)



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Estudo da Doença Falciforme

Pesquisador: Lella Valverde Ramos

Área Temática:

Versão: 2

CAAE: 64118924.D.0000.5662

Instituição Proponente: Instituto de Ciências da Saúde da Universidade Federal da Bahia

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 7.257.925

Apresentação do Projeto:

A doença falciforme é uma patologia genética com predominância em pessoas pretas e pardas. Registros da literatura científica revelam que anualmente, no Brasil, nascem 3.500 crianças com essa doença e 200.000 com traço falciforme. As hemácias com hemoglobina S, apresentam forma semelhante à foice, podendo implicar em obstrução dos capilares, resultando em lesões teciduais de órgãos, frequentemente, acompanhadas de dor. As complicações associadas à doença falciforme podem acarretar perdas físico-funcionais, emocionais, sociais e laborais, com especial destaque para as úlceras de perna. Nesse contexto, estudos são necessários para elucidar os potenciais efeitos dos protocolos clássicos e das terapias coadjuvantes, quando essas são associadas.

Objetivo da Pesquisa:

Objetivo Primário:

Avaliar as perdas físico-funcionais, emocionais, sociais e laborais e a possibilidade de analisar os efeitos benéficos que podem resultar do emprego da laserterapia de baixa potência e da oxigenoterapia hiperbárica no tratamento das lesões de úlceras de perna, decorrentes da doença falciforme.

Objetivo Secundário:

Endereço: Av. Reitor Miguel Calmon, SN, 4º andar
Bairro: Vale do Canela CEP: 40.110-002
UF: BA Município: SALVADOR
Telefone: (71)3283-8958 Fax: (71)3283-8890 E-mail: cepics@ufba.br

1. Analisar descritivamente as variáveis relacionadas ao perfil sociodemográfico das pessoas com doença falciforme através dos recursos a serem fornecidos pela anamnese detalhada.
2. Mensurar a Intensidade da dor apresentada por pessoas com doença falciforme mediante a avaliação comparativa dos resultados da aplicação da Escala Visual Analógica (EVA) e das Informações coletadas através do Inventário Breve da dor.
3. Mediante acurada anamnese, avaliar a qualidade de vida das pessoas com doença falciforme através da aplicação do Instrumento SF-36 (Short Form Health Survey), assim como a prevalência da ansiedade e depressão com base na escala HADS (Hospital Anxiety and Depression Scale), associando-os à fadiga através dos resultados questionário PROMIS (Patient-Reported-Outcome Measurement Information System Fatigue).
4. Identificar a ocorrência e determinar o agravamento de possíveis úlceras de perna apresentadas por pessoas com doença falciforme visando a determinação precoce de fatores preditivos cicatríciais, através da avaliação comparativa entre a aplicação do paquímetro, Instrumento LUMT (Leg Ulcer Measurement Tool).
5. Analisar comparativamente o emprego da laserterapia de baixa potência e da oxigenoterapia hiperbárica, isoladamente e devidamente associadas em pessoas com doença falciforme.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Riscos

Os pesquisadores relatam na etapa 1, no que se refere às entrevistas semiestruturadas, os participantes poderão apresentar desconforto, constrangimento, angústia ou ansiedade com alguma situação vivenciada, apesar de toda atenção especial assegurada pelos pesquisadores. Para minimizar esses riscos os participantes

contarão com o suporte e a assistência de uma equipe de profissionais especializada durante a avaliação e a realização das entrevistas. Caso os riscos persistam, será solicitado que o participante interrompa as entrevistas. Contudo, é válido mencionar, ainda, que podem ocorrer vazamentos de informações durante a realização das entrevistas. Como medida técnica de administração desse risco, a coleta de dados será realizada em local reservado e as informações recolhidas serão armazenadas no formato impresso por um período de cinco anos, em local seguro, de modo a garantir a privacidade e o sigilo.

Na etapa 2, a utilização da laserterapia o laser pode causar danos aos tecidos humanos pela produção de calor em uma região ou por processo fotoquímico, especialmente a pele e os olhos. Para evitar a ocorrência desses danos, todas as precauções devem ser tomadas, tais como, a utilização de protetores oculares, nunca olhar diretamente para a luz laser, o cuidado com a realização de calibrações e manutenções preventivas pelas empresas fabricantes com o intuito de garantir o funcionamento adequado do equipamento. Além disso, pode haver certo grau de constrangimento durante a exposição da úlcera de perna para realizar o tratamento. Nesse caso, os pesquisadores procurarão realizar o procedimento em um ambiente privado e tranquilo com vistas a respeitar a individualidade do participante, desenvolver um relacionamento amigável e fortalecer a confiança com o pesquisador. Como complicações, a oxigenoterapia hiperbárica pode apresentar efeitos secundários nos órgãos e tecidos passíveis às diferenças de pressões intracavitárias, a exemplo do barotrauma auditivo, pneumotórax, otite média, fibropatia ocular e diminuição transitória da capacidade expiratória pulmonar. Ressalta-se ainda que a exposição ao oxigênio a altas pressões pode diminuir o limiar do sistema nervoso central, com presença de crises convulsivas. Ressalta-se que os participantes serão constantemente questionados se estão se

sentindo bem durante cada uma das etapas do estudo, apesar de todos os riscos supramencionados serem temporários. O protocolo será automaticamente interrompido caso ocorra algum desconforto ou queixa por parte do participante.

Benefícios:

Os pesquisadores relatam acerca dos benefícios, que os participantes do presente estudo sejam beneficiados com aplicação da laserterapia e oxigenoterapia hiperbárica, na redução quadro álgico, melhora da qualidade de vida e diminuição do tempo de cicatrização das úlceras de perna. Mesmo os participantes que não estiverem incluídos no grupo de tratamento, serão beneficiados pela avaliação completa a ser realizada na etapa I mediante a identificação dos aspectos relacionados à sintomatologia dolorosa, qualidade de vida e da mensuração da lesão. Caso seja necessário, frente aos agravos da úlcera de perna, esses participantes poderão também receber o tratamento proposto, além do protocolo convencional.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

O presente projeto de pesquisa terá uma abordagem exploratória-descritiva e experimental e irá se desenvolver durante 24 meses em duas etapas, contudo, integrantes de uma mesma pesquisa.

Na Etapa 1, com duração de 18 meses, serão realizadas as consultas aos prontuários das pessoas com doença falciforme assistidas pelo Ambulatório de Saúde Humanitária do Serviço de Ortopedia e Traumatologia do Ambulatório Magalhães Neto do Hospital Universitário Professor Edgard Santos, com vistas à coleta de dados pessoais, inclusive, em paralelo à realização de entrevistas semiestruturadas. Serão colhidas as informações reconhecidamente relevantes que asseguram o traçado do perfil sociodemográfico dos indivíduos com doença falciforme participantes do estudo, assim como, será mensurada a qualidade de vida, a determinação da intensidade da dor, a avaliação da fadiga e

da
ansiedade e depressão, e a mensuração da úlcera de perna, ao ser detectada.

Selecionadas as informações que constituem a ETAPA 1 será possível traçar o perfil dos indivíduos com doença falciforme. Dessa forma, será efetivada a triagem inicial a fim de constituir os grupos de estudo para a ETAPA 2 tendo em consideração os critérios de exclusão e de inclusão, que foram relatados no projeto detalhado.

Pessoas com registro de comorbidades, inclusive de natureza psiquiátrica, serão excluídas, previamente, em cumprimento a recomendação médica. No decorrer da triagem poderão ser visualizados os indivíduos que têm domicílio em Salvador BA, e aqueles provenientes de outras cidades, os quais deverão receber apoio especial para estar na capital realizando todo o tratamento previsto com a frequência determinada e as avaliações complementares que se somarão. Os indivíduos selecionados por esse processo de identificação, se necessário, serão contatados por telefone com base no(s) número(s) existente(s) nos registros do Ambulatório, devidamente informados sobre o início da proposta da pesquisa e convidados a assinar o TCLE. Explicitam-se, a seguir, os passos metodológicos a serem desencadeados, assim como a composição dos grupos de estudo selecionados randomicamente.

O Grupo Controle será constituído pelos mesmos indivíduos com doença falciforme que constituirão os grupos experimentais e serão submetidos ao protocolo terapêutico convencional ao longo de 4 semanas adotado

pelo Ambulatório. Cada Grupo Experimental será constituído por 20 pessoas com doença falciforme com úlcera de perna. Muito embora tenham assegurado a manutenção do protocolo convencional terão o acréscimo da laserterapia de baixa potência e ou da oxigenoterapia hiperbárica.

O tratamento proposto para a lesão de perna dos indivíduos que constituirão o Grupo Experimental 1 será a aplicação da laserterapia de baixa potência em 5 sessões semanais com intervalo de 24 horas entre as sessões durante 4 semanas, enquanto para a lesão de perna dos indivíduos que compõem o Grupo Experimental 2, será a aplicação da oxigenoterapia hiperbárica também em 5 sessões semanais com intervalo máximo de 24 horas durante 4 semanas. Para o Grupo Experimental 3 aplicar-se-á a associação da laserterapia de baixa potência com a oxigenoterapia hiperbárica de igual forma, também em 5 sessões semanais com intervalo máximo de 24 horas durante 4 semanas. Salienta-se que compõem a amostra da etapa 2, os indivíduos que apresentarem úlcera de perna acompanhados em um ambulatório público de referência na cidade de Salvador-BA; com diagnóstico de doença falciforme; adultos; de ambos os gêneros. Os participantes serão distribuídos, aleatoriamente com cegamento do participante e do pesquisador, em quatro grupos, denominados de GC - Grupo Controle (n=12); GExp 1 - laserterapia (experimental), (n=12); GExp 2 - Oxigenoterapia (experimental), (n=12); GExp 3 - Oxigenoterapia + Laserterapia (experimental) (n=12).

A análise dos efeitos da laserterapia de baixa potência e da oxigenoterapia hiperbárica sobre a úlcera de perna dos indivíduos com doença falciforme que constituirão a amostragem desse estudo, far-



Continuação do Parecer: 7.257.925

se-á mediante

a comparação entre os resultados dos testes mensurados antes e após a finalização do tratamento. Assim sendo, serão realizadas as diversas análises comparativas nos dois tempos quanto aos resultados dos exames clínicos e das variáveis estabelecidas.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

FOLHA DE ROSTO - apresentada e assinada pelo pesquisador responsável e representante Institucional.

CARTA DE ANUÊNCIA - apresentadas e assinadas pelos representantes Institucionais

TCLE - Apresentado

CRONOGRAMA - Apresentado.

ORÇAMENTO - Apresentado, no valor de R\$1.360,35 , com financiamento próprio.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Após reanálise bioética deste protocolo de pesquisa, embasada na Resolução 466/12 do CNS e documentos afins, foram sanada as pendências identificadas na primeira avaliação, esse é o parecer salve melhor juízo.

Considerações Finais a critério do CEP:

Prezada Pesquisadora,

Após análise bioética o protocolo de pesquisa foi aprovado.

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BASICAS_DO_P ROJETO_2441873.pdf	20/11/2024 07:54:03		Aceito
Outros	Carta_Resposta.pdf	20/11/2024 07:52:54	Lelia Valverde Ramos	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_Modificado.pdf	20/11/2024 07:47:45	Lelia Valverde Ramos	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto_completo_Modificado.pdf	20/11/2024 07:46:36	Lelia Valverde Ramos	Aceito

Endereço: Av. Reitor Miguel Calmon, SN, 4º andar
Bairro: Vale do Canela CEP: 40.110-902
UF: BA Município: SALVADOR
Telefone: (71)3283-8958 Fax: (71)3283-8890 E-mail: cepics@ufba.br

Continuação do Parecer: 7.257.925

Cronograma	Cronograma_retificado.pdf	22/10/2024 08:38:44	Lelia Valverde Ramos	Aceito
Brochura Pesquisa	Projeto_brochura_retificado.pdf	22/10/2024 08:38:04	Lelia Valverde Ramos	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto_brochura.pdf	18/10/2024 22:06:23	Lelia Valverde Ramos	Aceito
Outros	Equipe_detalhada.pdf	18/10/2024 22:05:03	Lelia Valverde Ramos	Aceito
Outros	Carta_de_anuenciado_Laboratorio_de_Bioquímica.pdf	18/10/2024 22:03:31	Lelia Valverde Ramos	Aceito
Outros	Carta_de_Anuencia_Centro_de_Medicina_Hiperbarica_Nordeste.pdf	18/10/2024 22:00:57	Lelia Valverde Ramos	Aceito
Outros	Carta_de_Anuencia_Ambulatorio_HUPE S.pdf	18/10/2024 21:58:28	Lelia Valverde Ramos	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	Termo_de_consentimento_livre_e_esclarecido.pdf	18/10/2024 21:47:41	Lelia Valverde Ramos	Aceito
Orçamento	Orçamento.pdf	18/10/2024 21:46:52	Lelia Valverde Ramos	Aceito
Cronograma	Cronograma.pdf	18/10/2024 21:46:23	Lelia Valverde Ramos	Aceito
Folha de Rosto	Folha_de_rosto_assinada.pdf	18/10/2024 21:42:29	Lelia Valverde Ramos	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

SALVADOR, 29 de Novembro de 2024

Assinado por:
Rose Ana Rios David
(Coordenador(a))

Endereço: Av. Reitor Miguel Calmon, S/N, 4º andar
 Bairro: Vale do Canela CEP: 40.110-902
 UF: BA Município: SALVADOR
 Telefone: (71)3283-8958 Fax: (71)3283-8890 E-mail: cepics@ufba.br

ANEXO I – DECLARAÇÃO COMITÊ DE ÉTICA
HUPES

UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE



D E C L A R A Ç Ã O

Declaro, para os devidos fins, que o projeto intitulado **Análise do perfil clínico e prática terapêutica em pessoas com Doença Falciforme** integra a proposta maior aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do Hospital Universitário Professor Edgard Santos (HUPES) sob o número 3.720.206 e Certificado de Apresentação para Apreciação Ética (CAAE) Nº 13790619-6-0000- 0049. Este documento ratifica e confirma a vinculação do referido projeto à proposta maior já avaliada e aprovada pelo CEP/HUPES.

Salvador, 30 de agosto de 2024

Prof. Dr. Gildásio de Cerqueira Daltro
Chefe do Serviço de Ortopedia
Coordenador do Núcleo de Pós-graduação em Saúde - NUPSAU
Universidade Federal da Bahia

DOENÇA FALCIFORME: PERFIL CLÍNICO E INSTRUMENTOS DE DIAGNÓSTICO E DE CONTROLE DA DOENÇA

 <https://doi.org/10.56238/arev6n4-051>

Data de submissão: 05/11/2024

Data de publicação: 05/12/2024

Leila Valverde Ramos

Doutoranda em Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas (PPgPIOS)

Universidade Federal da Bahia (UFBA)

E-mail: leila.valverde@ufba.br

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3128-0012>

Lattes: <https://lattes.cnpq.br/1531015910988111>

Roberto Paulo Correia de Araújo

Doutor em Odontologia

Universidade Federal da Bahia (UFBA)

E-mail: rpca@ufba.br

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7648-728X>

Lattes: <http://lattes.cnpq.br/8389914651900629>

RESUMO

O objetivo do presente estudo é apresentar instrumentos avaliativos como proposta para traçar o perfil clínico das pessoas com Doença Falciforme (DF). O estudo descritivo foi conduzido a partir da análise de ensaios clínicos, relatórios, diretrizes, revisões da literatura e evidências disponíveis acerca dos instrumentos mais utilizados para mensuração da dor, qualidade de vida, ansiedade, depressão, fadiga e aspectos sociodemográficos das pessoas com DF. O perfil clínico pode ser realizado mediante anamnese detalhada com informações sociodemográficas; mensuração da dor por meio da Escala Visual Analógica (EVA) e *Brief Pain Inventory* (BPI); determinação da qualidade de vida através do *Short Form Health Survey* (SF-36); prevalência da ansiedade e depressão pelo *Hospital Anxiety and Depression Scale* (HADS); e, determinação do grau de fadiga pelo *Patient-Reported-Outcome Measurement Information System – Fatigue* (PROMIS). A busca por informações detalhadas sobre os instrumentos avaliativos utilizados para traçar o perfil clínico é relevante pois propiciarão o adequado direcionamento para o acompanhamento e tratamento da DF.

Palavras-chave: Doença Falciforme, Dor, Perfil de saúde.

1 INTRODUÇÃO

A DF é um grupo de hemoglobinopatias com incidência de aproximadamente 300.000 a 400.000 nascimentos anuais a nível mundial. Tem predominância em pessoas pretas e pardas, origem genética e hereditária, causada pela mutação no gene Hb β S. Após polimerização, as hemácias assumem a forma de foice, com maior predisposição à hemólise, ativação do sistema imunológico, e vaso-oclusão com isquemia associada. Esses mecanismos fisiopatológicos contribuem para a ocorrência de lesões em diversos órgãos, com destaque para o cérebro, rim, baço, pulmões, coração e olhos. O diagnóstico da DF é realizado mediante testes de triagem neonatal (teste do pezinho) e, na fase adulta, pelo exame eletroforese. Como abordagens terapêuticas que podem contrabalançar a gravidade da DF, destaca-se a contribuição da penicilina profilática e vacinas conjugadas com proteínas para a redução do risco de infecções em crianças com DF, o uso da Hidroxicarbamida, que aumenta a hemoglobina fetal e reduz a falcização das hemácias, as transfusões de sangue, e o transplante de células-tronco hematopoiéticas como estratégia terapêutica curativa, embora tenha ação limitada pois depende da disponibilidade dos doadores (Kavanagh, Fasipe, Wun, 2018; Hussein *et al.*, 2021).

A DF é acompanhada por complicações agudas – crises de dores, síndrome torácica aguda e acidente vascular cerebral, e complicações crônicas – dores, doença renal, nefropatia, disfunção cardíaca, doença pulmonar restritiva, retinopatia, hipertensão pulmonar, necrose avascular dos ossos longos, sobrecarga de ferro associada à transfusão, priapismo, úlceras de perna, maior suscetibilidade à septicemia, entre outras (Crosby, Quinn, Kalinyak, 2015; Hussein *et al.*, 2021). Com o avançar da idade, os danos aos órgãos são mais frequentes, tornando-se problemas crônicos, com implicações relevantes para o acompanhamento e tratamento, o que torna a patologia um problema de saúde pública ainda pouco compreendida pelos profissionais de saúde e entidades governamentais.

Para a assistência das pessoas com DF, idealmente, deve-se realizar o diagnóstico precoce, a prevenção das complicações e terapêutica direcionada às lesões dos órgãos afetados com o intuito de melhorar a qualidade de vida dos indivíduos. Em nível mundial, programas de triagem neonatal já foram implementados, no entanto, mantém-se os desafios relacionados à avaliação, acompanhamento e tratamento das complicações associadas à DF, especialmente em países de baixa renda e com alta prevalência dessa patologia. Nessa perspectiva, merecem destaque os desafios biopsicossociais que acompanham as pessoas com DF, tais como, a convivência com a dor crônica, a presença de transtornos emocionais, a estigmatização acompanhada por racismo institucional, a redução da qualidade de vida, a tendência ao isolamento social, a fadiga e as consultas médicas frequentes que suscitam a interrupção laboral, acarretando estresse financeiro pessoal e a toda família (Hussein *et al.*, 2021).

determinação do grau de fadiga através do *Patient-Reported-Outcome Measurement Information System – Fatigue* (PROMIS – Fadiga) (Alves *et al.*, 2014), do estudo da prevalência da ansiedade e depressão com base na escala nominada *Hospital Anxiety and Depression Scale* (HADS) (Botega *et al.*, 1995).

3 RESULTADOS E DISCUSSÃO

A presença de sintomas e complicações agudas e crônicas da DF carecem de avaliação adequada para se obter respostas positivas ao tratamento e ao acompanhamento desta patologia. De acordo com as Diretrizes de Hematologia para a DF direcionadas ao tratamento, deve-se controlar os sintomas e realizar bom gerenciamento das complicações. Como estratégias de tratamento, destaca-se o manejo da crise vaso-oclusiva e as síndromes associadas à dor crônica (Maakaron, 2023).

Salienta-se a necessidade do cuidado especializado voltado à dor crônica, além da identificação precoce dos problemas para um melhor direcionamento ao profissional habilitado e à rede de apoio aos indivíduos acometidos e seus familiares, com a criação de suporte para o autogerenciamento e o autocuidado, como ocorre, especialmente, no priapismo, nas úlceras de perna e no uso de medicamentos. Essa conduta reforça o papel da equipe multidisciplinar para o adequado acompanhamento e tratamento das pessoas com DF.

Pessoas com falcemia e seus familiares podem enfrentar adversidades biopsicossociais que incluem sofrimento emocional, défices funcionais e fatores de risco sociodemográficos, que reforçam a necessidade na identificação dos indivíduos mais vulneráveis às complicações desta patologia. Desse modo, podem ser beneficiados no tempo adequado com a realização do perfil clínico detalhado por meio de avaliações multifatoriais (Reader *et al.*, 2020). Boa parte das comorbidades associadas à DF necessitam de monitoramento a fim de evitar a ocorrência das implicações físicas, emocionais, sociais e laborais. A anamnese detalhada fornece uma alternativa para se conhecer mais profundamente o indivíduo. A avaliação da dor, por ser uma das maiores complicações da DF, acentua as possíveis interferências nas medidas biopsicossociais relacionadas à qualidade de vida, fadiga, ansiedade e depressão, que evidenciam o quanto a doença pode influenciar nesses parâmetros. Nessa conjuntura, o Quadro 1 destaca os instrumentos mais utilizados na abordagem geral da DF.

Quadro 1 – Instrumentos frequentes no perfil clínico das pessoas com DF

Item	Instrumentos
Anamnese detalhada	Instrumentos criados pelos pesquisadores com informações relacionadas aos aspectos clínicos e sociodemográficos (Silva <i>et al.</i> 2022)

Avaliação da Dor	<p>Escala Visual Analógica (EVA) (Jensen; Karoly; Braver, 1986) McGill de dor (Pimenta; Teixeira, 1996) Inventário breve de dor (Keller <i>et al.</i>, 2004) Relatório de dor (Wilkie <i>et al.</i>, 2010) <i>Adult Sickle Cell Quality-of-life Measurement Information System</i> (ASCQ-ME) (Bulgin; Douglas; Tanabe, 2019) National Institutes of Health (NIH) (Litwin, 2002)</p>
Mensuração da Qualidade de Vida	<p><i>Medical Outcomes Study 36 – Item, Short Form Health Survey</i> (SF-36) (Ciconelli <i>et al.</i>, 1999) <i>Adult Sickle Cell Quality of Life Measurement Information System</i> (ASCQ-Me) (Bulgin; Douglas; Tanabe, 2019) World Health Organization Quality of Life Brief (WHOQOL-Bref) (Almarabheh <i>et al.</i>, 2023)</p>
Prevalência da Ansiedade e depressão	<p><i>Hospital Anxiety and Depression Scale – HADS</i> (Botega <i>et al.</i>, 1995) <i>PedsQL SCD Module Emotions</i>(crianças) (Panepinto <i>et al.</i>, 2013) <i>ASCQ-ME Emotional Impact</i> (Bulgin; Douglas; Tanabe, 2019) PROMIS – Depressão e Ansiedade (Castro <i>et al.</i>, 2014)</p>
Níveis de Fadiga	<p><i>Patient-Reported-Outcome Measurement Information System – Fatigue</i> (PROMIS) (Botega <i>et al.</i>, 1995).</p>

Fonte: Próprios autores (2024)

4 ANAMNESE DETALHADA

Para a assistência das pessoas com DF é necessário que seja realizada a análise detalhada da história da patologia, exames complementares com o intuito de coletar dados laboratoriais e estabelecer correlações, obter informações biopsicossociais, especificar o tipo e os tratamentos já realizados, assim como ressaltar aspectos clínicos associados à patologia como queixas, sinais e sintomas considerados gerais e específicos, medicações em uso, resultados das avaliações médicas e cognitivas (Brasil, 2015). A coleta de informações reconhecidamente relevantes por meio da ficha anamnésica assegura o traçado do perfil sociodemográfico dos indivíduos – estado civil, o grau de instrução de acordo com os níveis de escolaridade, a profissão, a quantidade de filhos, a autodeclaração racial, a faixa de renda mensal, o tipo de residência da família, entre outras. O conhecimento do perfil da população, acompanhada das características clínicas das lesões favorece a otimização do tratamento, de modo a permitir um planejamento específico da assistência à saúde. Ao discutir opções de avaliações utilizadas para traçar o perfil biopsicossocial de pessoas com DF, identificar-se-ão as áreas de melhoria no atendimento clínico.

Nesse sentido, com o propósito de detectar os aspectos que necessitam ser aperfeiçoados na atenção às pessoas com DF na República do Congo, Mukinavi *et al.* (2020) avaliaram o conhecimento e a prática de 460 médicos clínicos gerais, com idade média de 35 anos. Constatou-se que o conhecimento insatisfatório sobre a patologia, associado às falhas na definição dos instrumentos para avaliação, diagnóstico e tratamento, pode suscitar aumento da morbimortalidade das pessoas com DF.

Deve-se evidenciar que os elementos relevantes relacionados às condições de preservação da cidadania refletem no enfrentamento da DF, agravados pela precariedade da habitação, do desemprego, do trabalho mal remunerado e do racismo institucional. A reversão desses elementos poderá ser bem assimilada mediante a adoção de políticas de acompanhamento social adequados e de atenção psicoterápica eficaz. Ressalta-se a necessidade de se fomentar estratégias com o propósito de aprimorar o conhecimento dos profissionais de saúde e da comunidade científica com vistas ao melhor acompanhamento desta patologia e o acesso ao tratamento.

5 MENSURAÇÃO DA DOR

É marcante a presença da dor em pessoas com DF, podendo acometer 50% dos adultos acometidos (Karafin *et al.*, 2018), o que impacta em perdas físico-funcionais, emocionais, sociais e laborais, refletindo, negativamente, na qualidade de vida. A avaliação da dor na DF é complexa e depende do relato dos indivíduos. Os instrumentos de avaliação existentes contribuem de certa forma para a compreensão sobre o processamento e a percepção da dor. Por conta da natureza subjetiva e multidimensional da sintomatologia dolorosa, peculiar a cada indivíduo, instrumentos de avaliação são necessários para esclarecer os mecanismos desencadeadores, a intensidade e os respectivos impactos na vida do indivíduo.

Na DF nem sempre os sinais e sintomas da dor permitem uma mensuração objetiva, o que a caracteriza como sendo uma manifestação subjetiva que deve estar atrelada a outros aspectos. Ao se admitir que a avaliação e medição da dor sejam essencialmente objetivas, corre-se o risco de não se valorizar a voz das pessoas e não realizar uma avaliação empática e abrangente daqueles que se encontram em sofrimento crônico. Os objetivos da mensuração da dor devem direcionar uma melhor compreensão da fisiopatologia, o que fomenta o desenvolvimento de terapias inovadoras e avaliação do impacto de estratégias terapêuticas com o propósito de reduzir o sofrimento (Myrvik *et al.*, 2015). Como forma de captar por diferentes instrumentos a expressão da dor da pessoa com DF, podem ser empregadas as ferramentas que se seguem.

É válido ressaltar que para a avaliação multidimensional da dor na DF em adultos, existem ferramentas de qualidade de vida relacionadas à saúde que possuem domínios direcionados à dor e aos respectivos impactos – *Adult Sickle Cell Quality-of-life Measurement Information System (ASCQ-ME)* (Bulgin; Douglas; Tanabe, 2019), assim como, instrumentos mais gerais como o *National Institutes of Health (NIH)* (Litwin, 2002). Ademais, resalta-se como importantes ferramentas multidimensionais, o questionário McGill de dor (Pimenta; Teixeira, 1996), o inventário breve de dor (Keller *et al.*, 2004) e o relatório de dor (Wilkie *et al.*, 2010). Ressalta-se que apesar de serem bastante utilizadas, as

inúmeras escalas de dor estão propensas às influências sociais, aos fatores psicológicos e as possíveis falhas na comunicação que podem não ser criteriosamente consideradas (Collins; Renedo; Marston, 2022).

6 ESCALA VISUAL ANALÓGICA (EVA)

Os instrumentos mais tradicionalmente utilizados para avaliar a dor sob a perspectiva unidimensional na DF são a Escala Numérica de Avaliação, a Escala de Dor de Faces e a Escala Visual Analógica (EVA), nas quais o indivíduo escolhe um único número, face ou linha que melhor represente a intensidade da dor momentânea em um espectro no momento que a avaliação é concluída. Farrel *et al.* (2019) indicam a aplicação da EVA apropriadamente reproduzida e administrada como opção para medir a intensidade da dor em adultos e crianças acima de 8 anos ou mais já tendo sido muito utilizada em estudos para avaliar a dor em pessoas com DF (Myrvik *et al.*, 2015), revelando eficácia na análise da dor (Dampier *et al.*, 2013).

A opção pela escolha da EVA é muito comum em hospitais e ambulatórios. É apresentada de forma simples por meio de uma régua de 10 centímetros ou com a utilização de uma figura numerada em diferentes cores. A EVA consiste em uma linha com as extremidades numeradas de 0-10, ancorada nos dois extremos de dor. Numa das extremidades da linha é registrada e expressão “nenhuma dor”, enquanto na outra extremidade é assentada a definição “pior dor imaginável”. O avaliador pede ao indivíduo que analise e marque o nível de intensidade da dor percebida no momento da avaliação. A distância entre o ponto “sem dor” e a intensidade dolorosa assinalada pelo indivíduo determinará no verso da escala, o valor correspondente em centímetros. É necessário que haja o contato visual do participante com a escala para que ele seja capaz de apontar ou sinalizar ao pesquisador em que grau de intensidade a dor se encontra.

Kazak e Ozkaraman (2021) realizaram um estudo intervencionista controlado randomizado na Turquia, no qual utilizaram a EVA para medir a intensidade da dor em pessoas com DF após a realização de exercícios com relaxamento muscular progressivo, em complementação à análise dos métodos de enfrentamento, localização e queixas que acompanham a dor, condição que ressalta a EVA como instrumento importante na análise dos efeitos de intervenções que visam a melhora do quadro algico. Tanabe *et al.* (2023) por sua vez, utilizaram a EVA em atendimentos emergenciais com o propósito de comparar o tempo de alívio da dor entre pessoas com DF portadoras de dor intensa associada ao episódio de vaso-oclusão agudo, destacando a EVA como ferramenta útil nos serviços de urgência e emergência por ser um instrumento acessível e de fácil aplicação.

Como desvantagens para aplicação da EVA evidencia-se que: é limitada a capacidade de avaliar o espectro e a natureza multidimensional da experiência dolorosa; existe variabilidade interindividual nos escores encontrados já que a tolerância para a dor entre os indivíduos pode ser variável; requer uma etapa adicional na interpretação dos resultados encontrados, por fim, a necessidade do uso de papel/lápis ou dispositivo eletrônico. Tais aspectos podem tornar a EVA uma medida inadequada para a análise da dor quando usada isoladamente. Entretanto, as pontuações dessa escala parecem úteis na análise de resultados associados às intervenções agudas segundo Kazak e Ozkaraman (2021)

7 INVENTÁRIO BREVE DA DOR

O *Brief Pain Inventory* (BPI) é um questionário curto e autoadministrado desenvolvido, inicialmente, para pessoas com câncer, contudo, tem sido cada vez mais utilizado em outras patologias, com especial destaque para a DF (Dampier *et al.*, 2012; Kean *et al.*, 2016; Connolly; Hardy, 2019; Abrams *et al.*, 2020). A versão curta do BPI foi desenvolvida para utilização em investigação clínica de intervenção com especial destaque para a aplicação juntamente a outros testes multifatoriais em pessoas com e sem sintomatologia dolorosa (Connolly *et al.*, 2019). O instrumento descreve a dor em termos de intensidade da sensação física e a influência na função, de acordo com a forma como a dor é descrita em algumas medidas genéricas de dor bastante utilizadas, o que contrapõe aos instrumentos de avaliação que incluem a componente afetiva. A versão curta contém 15 itens, que incluem 2 escalas contendo itens múltiplos que incluem medidas para a intensidade, impacto da dor no funcionamento e no bem-estar. Existem duas perguntas abertas para medir a localização da dor e o tipo de tratamento utilizado para a sintomatologia dolorosa que é utilizado pelo indivíduo, e uma escala de item único para medir a eficácia do tratamento (Keller *et al.*, 2004).

Dampier *et al.* (2012) pretendiam encontrar melhores métodos para avaliar a dor associada à DF em adultos internados. Para tanto, examinaram diversas medidas de intensidade e fatores que poderiam aferir a dor nos membros superiores após a comparação de terapias medicamentosas. Observaram que as pontuações da EVA mensuradas diariamente em conjunto com outros instrumentos como o BPI, mostraram-se sensíveis à mudança nas melhorias diárias da intensidade da dor associada à resolução na crise vaso-oclusiva. Nessa mesma direção, Kean *et al.* (2016) compararam a sensibilidade à mudança e responsividade após a intervenção de instrumentos relacionados à dor, tendo constatado que as medidas do BPI foram mais eficazes na detecção das mudanças apresentadas por um grupo de pessoas com dor musculoesquelética persistente de gravidade moderada, comparativamente ao instrumento SF-36 *Bodily Pain*. Nessa perspectiva, Osunkwo *et al.* (2021) investigaram a relação entre três instrumentos de avaliação da dor na DF – escala visual analógica,

Escala de Cinesiofobia e BPI. Concluíram pela importância da realização de avaliações objetivas e subjetivas da dor com o intuito de estudá-la sistematicamente, de forma robusta e multifatorial a fim de melhor direcionar o atendimento clínico.

8 MENSURAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA (SF-36)

A morbidade que geralmente acompanha a DF é conhecida pelo considerável impacto negativo na qualidade de vida das pessoas acometidas (Ballas *et al.*, 2006). O questionário *Medical Outcomes Study 36 – Item, Short Form Health Survey*, SF-36 é autoaplicativo e validado por Ciconelli *et al.* (1999). Este instrumento é constituído de 36 questões que buscam avaliar de forma bastante abrangente o estado de saúde dos indivíduos a partir de parâmetros de avaliação sobre o nível de qualidade de vida da população em estudo. Os resultados obtidos por meio da aplicação de fórmulas pré-estabelecidas apresentam valores atribuídos a oito domínios: capacidade funcional, limitação física, dor, estado geral de saúde, vitalidade, aspectos sociais, aspectos emocionais e saúde mental, podendo variar de zero a 100. Resultados mais próximos a 100, indica ter-se alcançado uma melhor qualidade de vida, enquanto resultados próximos zero são sugestivos do oposto.

Inúmeros estudos avaliam a qualidade de vida após a aplicação de alguma intervenção, especialmente relacionada ao uso de medicamentos na DF (Ballas *et al.*, 2006; Karafin *et al.*, 2018). Sabe-se que a dor presente na DF, normalmente, tem o uso de opioides como estratégia terapêutica e nesse contexto, Karafin *et al.* (2018) avaliaram a relação entre o uso de opioides e a qualidade de vida relacionada à saúde. Dentre outros instrumentos, esses autores aplicaram a SF-36 em adultos com DF tendo constatado que doses mais altas de opioides estão associadas a uma pior qualidade de vida, além de outros preditores como como saúde física e mental. Sogutlu *et al.* (2011) examinaram o impacto da presença de sintomas somáticos na dor, depressão, ansiedade, utilização de cuidados com a saúde e qualidade de vida, através da aplicação do instrumento SF-36, por 230 adultos com DF. Esses pesquisadores concluíram por associar a presença da dor à depressão, à ansiedade e pior qualidade de vida.

Já no estudo de Ballas *et al.* (2006), medidas de qualidade de vida em saúde foram avaliadas com a finalidade de verificar se o uso da Hidroxiureia apresenta benefícios a 299 indivíduos. O SF-36 foi útil para incluir a recordação da dor ao longo de dois anos de acompanhamento e verificação que o medicamento não obteve efeito aparente em outras medidas de qualidade de vida, além da dor. Nessa mesma direção, Thuret *et al.* (2009) avaliaram o perfil dos indivíduos, a qualidade de vida, a adesão e a satisfação com o uso de Deferoxamina (quelante de ferro utilizado nas transfusões de sangue crônicas) em 70 pessoas com talassemia, anemia falciforme ou síndromes mielodisplásicas. As

pontuações do SF-36 dos indivíduos avaliados foram menores que as da população francesa em geral, menores entre os que apresentavam comorbidades e aqueles insatisfeitos com o tratamento, o que sugere o comprometimento da qualidade de vida pela adesão ou não ao tratamento proposto.

Um outro instrumento bastante utilizado para avaliar a qualidade de vida em pessoas com DF é o *Adult Sickle Cell Quality of Life Measurement Information System (ASCQ-Me)* (Bulgin; Douglas; Tanabe, 2019). Trata-se de uma ferramenta desenvolvida em 2002, projetada especificamente para a DF, que possui o propósito de fornecer um meio sistemático, válido e confiável para documentar resultados autorrelatados de adultos com DF. O ASCQ-Me avalia a qualidade de vida conforme os seguintes domínios: impacto emocional, episódios de dor, impacto da dor, histórico médico, impacto no sono, impacto no aspecto social e impacto da rigidez articular, de acordo com Keller *et al.*, 2014.

Ressalta-se ainda o *World Health Organization Quality of Life Brief (WHOQOL-Bref)*, instrumento avaliativo de qualidade de vida da Organização Mundial de Saúde, com alta consistência interna e validade na avaliação da qualidade de vida de indivíduos com DF (Almarabheh *et al.*, 2023). Ao utilizar esse instrumento, Roberti *et al.* (2010) avaliaram a qualidade de vida de 60 indivíduos com DF, com idades entre 14 e 60 anos, em tratamento no Hospital das Clínicas da Universidade de Goiás. Aplicaram o WHOQOL-Bref e constataram escores (de 0 a 100) de 57,32 no domínio físico, 66,03 no psicológico, 69,86 no social e 52,76 no ambiental. Estes achados demonstraram haver correlação significativa entre o preconceito devido à doença e o nível educacional, sugerindo que a DF pode limitar a sobrevivência do indivíduo com o comprometimento da qualidade de vida.

É notório que diversos pesquisadores em todo o mundo têm utilizado o SF-36 com a intenção de avaliar a qualidade de vida relacionada à saúde de pessoas com DF (Ballas *et al.*, 2006; Sogutlu *et al.*, 2011; Kean *et al.*, 2016; Karafin *et al.*, 2018), uma vez que as complicações que são associadas podem ter impacto negativo com repercussões na saúde física e mental e, muitas vezes, se configura num aspecto negligenciado por profissionais de saúde. É importante destacar que a avaliação da qualidade de vida na DF pode auxiliar no prognóstico geral e num melhor direcionamento das intervenções com o propósito de proporcionar a excelência nos cuidados com a saúde e, por conseguinte, aumentar a expectativa de vida desses indivíduos, tendo em vista a forma como as complicações e os encargos financeiros são impostos por esta doença.

9 AVALIAÇÃO DA ANSIEDADE E DEPRESSÃO (HADS)

A escala hospitalar de ansiedade e depressão – *Hospital Anxiety and Depression Scale* – HADS, é um questionário investigativo breve e considerado de simples entendimento para o indivíduo. Trata-se de uma ferramenta capaz de fornecer informações a respeito dos níveis de ansiedade e depressão.

Sua versão em português foi validada por Botega *et al.* (1995) e destinado à avaliação de pessoas com dor crônica por Castro *et al.* (2006). Diversos estudos utilizam a escala HADS para rastrear a ansiedade e a depressão nos indivíduos com DF (Olowoselu *et al.*, 2021; Oliveira *et al.*, 2023), embora haja a recomendação para o uso da PedsQL SCD *Module Emotions* para crianças e a medida ASCQ-ME *Emotional Impact* para adultos, medidas PROMIS – Depressão e Ansiedade (Farrel *et al.*, 2019),

A escala HADS é composta por 14 questões, sendo sete relativas ao nível de ansiedade (ímpares) e sete relativas aos indícios de depressão (pares). Cada opção, das quatro possibilidades de resposta relativas a todas as questões, possui um valor atribuído (0, 1, 2 ou 3) que permite a totalização de um escore para ansiedade e outro para depressão da forma que se segue: 0 - 7 pontos = improvável, 8 - 11 pontos = questionável ou duvidoso (possível) e 12 - 21 pontos = provável. Em relação às limitações de outras ferramentas psicométricas, o uso de HADS é recomendado para evitar sobreposição entre sintomas de depressão e aqueles da anemia falciforme (Oudin *et al.*, 2021).

Castro *et al.* (2006) no estudo de validação da escala HADS, realizaram um estudo descritivo transversal através da avaliação de 91 indivíduos do Centro de Dor mediante a aplicação de entrevistas utilizando a Escala HADS e *International Neuropsychiatric Interview Brazilian*. Por meio da HADS, os resultados evidenciaram que, aproximadamente, 60% dos inquiridos apresentaram ansiedade e, cerca de 40% apresentaram depressão. Em um estudo transversal descritivo, que fez parte de um ensaio clínico randomizado cruzado, Oliveira *et al.* (2023) avaliaram 131 adultos com DF no estado da Bahia, Brasil, por meio da HADS. Dos 131 indivíduos abordados para participação, 75 preencheram todos os questionários com genótipo HbSS e HbSC. Destes, 49 (65,3%) eram mulheres, com idade média de $34,13 \pm 10,02$, enquanto 66 (88,0%) autodeclararam-se negros. A média de dor intensa foi $3,86 \pm 2,74$; 40 (53,33%) apresentaram ansiedade, 25 (33,33%) apresentaram depressão e 15 (20,0%) declararam ter pensamentos suicidas.

Olowoselu *et al.* (2021) determinaram na Nigéria em 226 pessoas com DF, a prevalência de depressão e ansiedade e respectivas associações com a dor, tendo verificado o predomínio de 49,5% e 30,5%, relacionados aos sintomas de ansiedade e depressão, respectivamente. Ademais, aproximadamente, 70% e 46% das pessoas com dor apresentaram pontuação anormal de ansiedade e depressão. Este fenômeno reflete uma alta prevalência desses sintomas associados à dor como importante preditor para a ocorrência de distúrbios dessa natureza.

10 AVALIAÇÃO DA FADIGA (PROMIS)

A fadiga é um sintoma comum em pessoas com DF. Embora a fisiopatologia exata que resulta na fadiga não seja totalmente compreendida, existe a hipótese de que possa ser secundária aos

processos anormais subjacentes dos glóbulos vermelhos falciformes, incluindo hemólise contínua, eventos vaso-oclusivos, dor e anemia. O PROMIS é um teste que tem o objetivo de informar sintomas autorrelatados, desde uma ligeira sensação subjetiva de cansaço a uma sensação de exaustão avassaladora, debilitante e sustentada. Os formulários do PROMIS são universais, não específicos de uma patologia, sendo projetado para ser aplicado em todo o mundo. Trata-se de um dos quatro instrumentos de medição pertencentes ao *Person-Centered Assessment Resource* (PCAR) (Keller *et al.*, 2017), com poucos estudos em pessoas com DF. Boa parte dos instrumentos avaliam a fadiga vivenciada nos últimos sete dias, tendo em consideração que se trata de um sintoma comum em pessoas com DF que, certamente, diminui a capacidade da pessoa executar as atividades diárias e desempenhar normalmente as funções familiares ou sociais. Muito embora a fisiopatologia referencie que a fadiga não esteja totalmente compreendida, admite-se a hipótese de que possa ser secundária aos processos anormais subjacentes dos glóbulos vermelhos falciformes, que incluem hemólise contínua, eventos vaso-oclusivos, dor e anemia.

Nesse sentido, Katharine *et al.* (2023), em estudo de revisão sistemática, buscaram evidências para compreender a utilização do PROMIS – fadiga em estudos de populações com DF. As pontuações do PROMIS relatadas nesses estudos, buscam caracterizar as estimativas de fadiga em toda a base de evidências, a fim de avaliar a utilidade desta ferramenta como uma medida de fadiga nessa população. Observaram que apesar do peso da fadiga nas pessoas que vivem com DF, os resultados dessa pesquisa demonstraram que ferramentas como o PROMIS – Fadiga são pouco utilizadas e, quando utilizadas, são implementadas de forma inconsistente. As pontuações PROMIS – Fadiga disponíveis em pessoas com DF foram marginalmente piores do que na população em geral, no entanto, o elevado grau de heterogeneidade torna difícil tirar conclusões sólidas a partir dos dados disponíveis (Batt *et al.*, 2023). Outros estudos analisaram indivíduos com DF e usaram o PROMIS – Fadiga como instrumento de avaliação, tais como LaBedz *et al.* (2022), Curtis e Brandow (2017), Keller *et al.* (2014).

Diante do exposto, é válido ressaltar que a disseminação da conscientização sobre a DF para toda a comunidade é importante para a implementação bem-sucedida de programas planejados. Deve-se buscar financiamento governamental e suporte para educação comunitária, bem como instalações para implementação dos programas (Babalola *et al.*, 2019). Sabe-se que o ideal é a manutenção do máximo de autonomia e independência para assegurar boa qualidade de vida (Mendonça *et al.*, 2024). Contudo, para as pessoas com DF é difícil aprender a conviver com esta patologia, particularmente, adultos jovens. Necessita-se de uma abordagem biopsicossocial e multidisciplinar para um bom atendimento e acompanhamento desses indivíduos. Todos os profissionais da equipe devem colaborar de forma coordenada uma vez que se busca a compreensão da interação entre os fatores biológicos,

psicossociais e sociológicos na DF com o propósito de melhorar o estado de saúde geral dos acometidos por esta patologia (Crosby, Quinn, Kalinyak, 2015).

Como limitações do estudo, refere-se o fato de ter sido fundamentado, essencialmente, por dados provenientes de outras pesquisas. É necessário que sejam realizados estudos longitudinais e ensaios clínicos com instrumentos mais específicos para a DF em diferentes contextos clínicos. Entretanto, a presente revisão contribui para subsidiar a literatura científica, uma vez que tem como referencial a DF. O aprimoramento do conhecimento multifatorial reafirma a relevância da troca de experiências entre os pares sempre na perspectiva da interdisciplinaridade. Dessa forma, cumpre-se o objetivo dessa proposta, qual seja o de apresentar instrumentos avaliativos como alternativas para traçar o perfil clínico das pessoas com DF, que possam contribuir para recuperar a saúde dos cidadãos, sempre com o propósito de se alcançar a melhora do estado geral de saúde e, por consequência, da qualidade de vida. Certamente, os resultados desse estudo poderão vir a oferecer novos subsídios aos órgãos responsáveis pela implementação das políticas públicas de saúde, com ênfase àqueles que têm como foco a DF. Dessa forma, contribuir-se-á para avançar na elaboração de planejamentos estratégicos que têm nos programas de formação e atualização, alternativas sanitárias multidisciplinares que estreitam, cada vez mais, o relacionamento entre os profissionais de saúde e a sociedade.

11 CONCLUSÃO

A aplicação de instrumentos específicos pode mensurar os diversos elementos relacionados aos aspectos sociodemográficos, à dor, à qualidade de vida, à prevalência de ansiedade e depressão, aos níveis de fadiga das pessoas com DF. A utilização rigorosa de instrumentos específicos pode tornar confiável o traçado do perfil das pessoas com DF, portanto, capaz de alavancar as iniciativas que propiciam soluções que poderão ser testadas e devidamente associadas aos efeitos das propostas terapêuticas destinadas ao estudo da DF. Após avaliação do perfil clínico das pessoas com DF é possível a elaboração de protocolos de investigação, de acompanhamento e de tratamento, particularmente farmacológico, que poderão homogeneizar a assistência das pessoas com DF a serem atendidas nos serviços de saúde. Cabe ressaltar a possibilidade dos instrumentos propostos, poderem contar com a participação das instituições públicas, entidades voltadas exclusivamente para a pesquisa e o desenvolvimento, dos órgãos públicos e privados, sempre na perspectiva de a alternativa desses instrumentos estarem fundamentados em bases científicas. Desse modo, os instrumentos poderão ficar à disposição das instituições, uma vez que têm potencial para a elaboração de campanhas educativas

que visam a promoção e a prevenção da saúde e os planejamentos voltados à DF em resposta a essa demanda da sociedade.

CONFLITOS DE INTERESSE

Os autores declaram não haver conflitos de interesse na publicação deste artigo.

REFERÊNCIAS

- ABRAMS, D. I. et al. Effect of inhaled cannabis for pain in adults with Sickle Cell Disease: a randomized clinical trial. *JAMA Netw Open*, v. 3, n. 7, p. e2010874, 2020. Doi:10.1001/jamanetworkopen.2020.10874.
- ALVES, F. S. M. et al. Tradução e adaptação transcultural do domínio Fadiga do Patient-Reported-Outcomes Measurement Information System (PROMIS) para a língua portuguesa. *Cad Saúde Pública*, v. 30, n. 5, p. 1103-1110, 2014. Doi: 10.1590/0102-311X00104513.
- BABALOLA, O. A. et al. Knowledge and health beliefs assessment of Sickle cell disease as a prelude to neonatal screening in Ibadan, Nigeria. *J Glob Health*, p. e2019062, 2019. Doi: 10.29392/joghr.3.e2019062.
- BALLAS, S. K. et al. Hydroxyurea and sickle cell anemia: effect on quality of life. *Health Qual Life Outcomes*, v. 4, n. 59, p. 1-8, 2006. Doi:10.1186/1477-7525-4-59.
- BOTEGA, N. J. et al. Transtornos do humor em enfermaria de clínica médica e validação de escala de medida (HAD) de ansiedade e depressão. *Rev Saúde Pública*, v. 29, n. 5, p. 359-363, 1995. Doi: 10.1590/S0034-89101995000500004.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Doença Falciforme: Conhecer para cuidar. [Brasília]: Ministério da Saúde, 2015. Disponível em: https://telelab.aids.gov.br/moodle/pluginfile.php/39506/mod_resource/content/4/Doenca%20Falciforme_SEM.pdf.
- BULGIN, D.; DOUGLAS, C.; TANABE, P. A pilot test of the adult sickle cell Quality of Life Measurement Information System (ASCQ-Me) and the Jenerette Self-Care Assessment (J-SAT) Tools in adults with sickle cell disease. *Pilot Feasibility Stud*, v. 5, n. 85, p. 1-7, 2019. Doi:10.1186/s40814-019-0471-0.
- CASTRO, M. M. C. Validade da escala hospitalar de ansiedade e depressão em pacientes com dor crônica. *Rev Bras Anesthesiol*, v. 56, n. 5, p. 470-477, 2006. Doi: 10.1590/S0034-70942006000500005.
- CASTRO, N. F. C. et al. Adaptação transcultural dos bancos de itens de ansiedade e depressão do Patient-Reported Outcomes Measurement Information System (PROMIS) para língua portuguesa. *Cad Saúde Pública*, v. 30, n. 4, p. 879-884, 2014. Doi: 10.1590/0102-311X00096113.
- CICONELLI, R. M. I. et al. Tradução para a língua portuguesa e validação do questionário geral de avaliação de qualidade de vida SF-36 (Brasil SF-36). *Rev Bras Reumatol*, v. 39, n. 3, p. 143-150, 1999. Disponível em: <https://toneurologiaufpr.wordpress.com/wp-content/uploads/2013/03/questionc3a1rio-de-qualidade-de-vida-sf36-traduc3a7c3a3o-e-validac3a7c3a3o.pdf>.
- COLLINS, P. J.; RENEDO, A.; MARSTON, C. A. Communicating and understanding pain: Limitations of pain scales for patients with sickle cell disorder and other painful conditions. *J Health Psychol*, v. 27, n. 1, p. 103-118, 2022. Doi: 10.1177/1359105320944987.

CONNOLLY, M. E.; BILLS, S. E.; HARDY, S. J. Neurocognitive and psychological effects of persistent pain in pediatric sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer*, v. 66, n. 9, p. e27823, 2019. Doi:10.1002/abc.27823.

CROSBY, L. E.; QUINN, C. T.; KALINYAK, K. A. A biopsychosocial model for the management of patients with sickle-cell disease transitioning to adult medical care. *Adv Ther*, v. 32, n. 4, p. 293-305, 2015. Doi: 10.1007/s12325-015-0197-1.

DAMPIER, C. D. et al. Improve trial: a randomized controlled trial of patient-controlled analgesia for sickle cell painful episodes: rationale, design challenges, initial experience, and recommendations for future studies. *Clin Trials*, v. 10, n. 2, p. 319-331, 2013. Doi:10.1177/1740774513475850.

DAMPIER, C. D. et al. Impact of PCA strategies on pain intensity and functional assessment measures in adults with sickle cell disease during hospitalized vaso-occlusive episodes. *Am J Hematol*, v. 87, n. 10, p. E71-E74, 2012. Doi:10.1002/ajh.23302.

FARRELL, A. T. et al. End points for sickle cell disease clinical trials: patient-reported outcomes, pain, and the brain. *Blood Adv*, v. 3, n. 23, p. 3982, 2019. Doi: 10.1182/bloodadvances.2019000882.

HUSSEIN, N. et al. Preconception risk assessment for thalassaemia, sickle cell disease, cystic fibrosis and Tay-Sachs disease. *Cochrane Database Syst Rev*, v. 10, n. 10, p. CD010849, 2021. Doi:10.1002/14651858.CD010849.pub4.

JENSEN, M. P.; KAROLY, P.; BRAVER, S. The measurement of clinical pain intensity: a comparison of six methods. *Pain*, v. 27, n. 1, p. 117-126, 1986. Doi:10.1016/0304-3959(86)90228-9.

KARAFIN, M. S. et al. Predictive factors of daily opioid use and quality of life in adults with sickle cell disease. *Hematol*, v. 23, n. 10, p. 856-863, 2018. Doi:10.1080/10245332.2018.1479997.

KAVANAGH, P. L.; FASIPE, T. A.; WUN, T. Sickle Cell Disease: A Review. *JAMA*, v. 328, n. 1, p. 57-68, 2022. Doi:10.1001/jama.2022.10233.

KAZAK, A.; OZKARAMAN, A. The effect of progressive muscle relaxation exercises on pain on patients with Sickle Cell Disease: randomized controlled study. *Pain Manag Nurs*, v. 22, n. 2, p.177-183, 2021. Doi:10.1016/j.pmn.2020.02.069.

KEAN, J. et al. Comparative responsiveness of the PROMIS Pain Interference Short Forms, Brief Pain Inventory, PEG, and SF-36 Bodily Pain Subscale. *Med Care*, v. 54, n. 4, p. 414-421, 2016. Doi:10.1097/MLR.0000000000000497.

KELLER, S. et al. Validity of the brief pain inventory for use in documenting the outcomes of patients with noncancer pain. *Clin J Pain*, v. 20, n. 5, p. 309-318, 2004. Doi:10.1097/00002508-200409000-00005.

KELLER, S, et al. Sensitivity of alternative measures of functioning and wellbeing for adults with sickle cell disease: comparison of PROMIS® to ASCQ-MeSM. *Health Qual Life Outcomes*, v. 15, n. 1, p.117, 2017. Doi:10.1186/s12955-017-0661-5.

- LITWIN, M. S. A review of the development and validation of the National Institutes of Health Chronic Prostatitis Symptom Index. *Urology*, v. 60, p. 14-19, 2002. Doi:10.1016/s0090-4295(02)02296-3.
- MAAKARON, J. E. *Drugs & Diseases. Hematology Sickle Cell Disease (SCD) Guidelines*. 2023. Disponível em: <https://emedicine.medscape.com/article/205926-guidelines?form=fpf>.
- MANDAL, A. K.; MITRA, A.; DAS, R. Sickle Cell Hemoglobin. *Subcell Biochem*, v. 94, p. 297-322, 2020. Doi:10.1007/978-3-030-41769-7_12.
- MENDONÇA, J. F. et al. A influência das doenças crônicas não transmissíveis na qualidade de vida de mulheres adultas. *Aracê*, v. 6, n. 3, p. 6762-6770, 2024. Doi: 10.56238/arev6n3-147.
- MUKINA, Y. I. Sickle cell disease in the democratic republic of Congo: assessing physicians' knowledge and practices. *Trop Med Infect Dis*, v. 5, n. 3, p. 127, 2020. Doi: 10.3390/tropicalmed5030127.
- MYRVIK, M. P. et al. A comparison of pain assessment measures in pediatric sickle cell disease: visual analog scale versus numeric rating scale. *Journal of pediatric hematology/oncology*, v. 37, n. 3; p. 190-194. Doi: 10.1097/MPH.0000000000000306.
- OLIVEIRA, L. A. B. et al. Religiosity, anxiety, depression, and suicidal ideation in Brazilian patients with Sickle Cell Disease. *Rev Sem Teol Ciênc Relig*, v. 17, n. 2, p. 277-290, 2023. Doi: 10.20890/reflexus.v17i2.2769.
- OLOWOSELU, F. O. et al. Anxiety and depression in sickle cell anaemia: The impact of pain in a Nigerian population. *Niger J Clin Pract*, v. 27 n. 1-2, p. 8-14, 2021. Disponível em: <https://www.ajol.info/index.php/nhp/article/view/205474>.
- OSUNKWO, I. et al. Impact of sickle cell disease on patients' daily lives, symptoms reported, and disease management strategies: Results from the international Sickle Cell World Assessment Survey (SWAY). *Am J Hematol*, v. 96, n. 4, p. 404-417, 2021. Doi:10.1002/ajh.26063.
- LOUDIN, D. et al. Depression in adults with sickle cell disease: a systematic review of the methodological issues in assessing prevalence of depression. *BMC Psychol*, v. 9, n. 54, p. 1-14, 2021. Doi: 10.1186/s40359-021-00543-4.
- PANEPINTO, J. A. et al. PedsQL™ sickle cell disease module: feasibility, reliability, and validity. *Pediatr Blood Cancer*, v. 60, n. 8, p. 1338-1344, 2013. Doi: 10.1002/pbc.24491.
- PIMENTA, C. A. M.; TEIXEIRA, M. J. Questionário de dor McGill: proposta de adaptação para a língua portuguesa. *Rev Esc Enferm USP*, v. 30, n. 3, p. 473-483, 1996. Doi:10.1590/S0080-62341996000300009.
- READER, S. K. et al. Psychosocial screening in Sickle Cell Disease: validation of the psychosocial assessment tool. *J Pediatr Psychol*, v. 45, n. 4, p. 423-433, 2020. Doi: 10.1093/jpepsy/jsaa002.
- SILVA, W. S. et al. Aspectos sociodemográficos e clínicos de pacientes com doenças falciformes dos centros de referência em Salvador, Bahia. *Scielo Preprints*, 2022. Doi: 10.34119/bjhrv5n3-215.

SOGUTLU, A. et al. Somatic symptom burden in adults with sickle cell disease predicts pain, depression, anxiety, health care utilization, and quality of life: the PiSCES project. *Psychosomatics*, v. 52, n. 3, p. 272-279, 2011. Doi: 10.1016/j.psym.2011.01.010.

TANABE, P. et al. Time to pain relief: A randomized controlled trial in the emergency department during vaso-occlusive episodes in sickle cell disease. *Eur J Haematol*, v. 110, n. 5, p. 518-526, 2023. Doi:10.1111/ejh.13924.

THURET, I. et al. Socio-psychological impact of infused iron chelation therapy with deferoxamine in metropolitan France: ISOSFER study results. *Hematology*, v. 14, n. 6, p. 315-322, 2009. Doi:10.1179/102453309X12473408860424.

VIOLA, A. S. et al. Feasibility of medical student mentors to improve transition in Sickle Cell Disease. *J Pediatr Psychol*, v. 46, n. 6, p. 650-661, 2021. Doi:10.1093/jpepsy/jsab031.

WILKIE, D. J. et al. Patient-reported outcomes: descriptors of nociceptive and neuropathic pain and barriers to effective pain management in adult outpatients with sickle cell disease. *J Natl Med Assoc*, v. 102, n. 1, p.18-27, 2010. Doi:10.1016/s0027-9684(15)30471-5.



Instituto de Ciências da Saúde
Programa de Pós Graduação
Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas
Avenida Reitor Miguel Calmon s/n - Vale do Canela. CEP: 40110-100
Salvador, Bahia, Brasil

169

<http://www.ppgorgsistem.ics.ufba.br>