



UNIVERSIDADE FEDERAL DE SERGIPE
CENTRO DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS E DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE MEDICINA

ISABELLE TEREZA CARVALHO ALVES

ABSENTEÍSMO ESCOLAR E LABORAL EM PACIENTES COM
ANEMIA FALCIFORME ACOMPANHADOS EM HEMOCENTRO DO
ESTADO DE SERGIPE

ARACAJU

2019

ISABELLE TEREZA CARVALHO ALVES

**ABSENTEÍSMO ESCOLAR E LABORAL EM PACIENTES COM
ANEMIA FALCIFORME ACOMPANHADOS EM HEMOCENTRO DO
ESTADO DE SERGIPE**

Monografia apresentada à Universidade Federal de Sergipe como requisito parcial à conclusão da graduação de Medicina do Centro de Ciências Biológicas e da Saúde.

Orientador: Prof. Dr. Geydson Silveira Cruz;

Coorientador: Prof^a Dr^a Maria Aurélia da Fonseca

ARACAJU
2019

ISABELLE TEREZA CARVALHO ALVES

**ABSENTEÍSMO ESCOLAR E LABORAL EM PACIENTES COM
ANEMIA FALCIFORME ACOMPANHADOS EM HEMOCENTRO DO
ESTADO DE SERGIPE**

Monografia apresentada à Universidade Federal de Sergipe como requisito à conclusão da graduação de Medicina do Centro de Ciências Biológicas e da Saúde.

Autor: Isabelle Tereza Carvalho Alves

Orientador: Prof. Dr. Geydson Silveira Cruz

Coorientador: Prof. Dr^a. Maria Aurélia da Fonseca

ISABELLE TEREZA CARVALHO ALVES

**ABSENTEÍSMO ESCOLAR E LABORAL EM PACIENTES COM
ANEMIA FALCIFORME ACOMPANHADOS EM HEMOCENTRO DO
ESTADO DE SERGIPE**

Monografia apresentada à Universidade Federal de Sergipe como requisito à conclusão da graduação de Medicina do Centro de Ciências Biológicas e da Saúde.

Aprovada em: ____ de _____ de ____

BANCA EXAMINADORA

Universidade Federal de Sergipe

Universidade Federal de Sergipe

Universidade Federal de Sergipe

AGRADECIMENTOS

Agradeço a Deus, aos meus pais, aos meus professores e aos meus amigos, pelo apoio durante a graduação e durante a elaboração deste trabalho.

Em especial, ao meu orientador Dr. Geydson Silveira e à minha coorientadora Dra. Maria Aurélia da Fonseca, pelos ensinamentos, pela paciência e doação.

Agradeço também, ao Hemocentro do Estado de Sergipe, HEMOSE, pela disponibilidade e pelo fornecimento de informações.

Por fim, agradeço ao meu colega de trabalho, Guilherme Manhães, pela ajuda durante a coleta dos dados.

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

HbSS	Hemoglobina S
DF	Doença Falciforme
STA	Síndrome Torácica Aguda
HbF	Hemoglobina Fetal
HbA	Hemoglobina A
VOC	Crise vaso-oclusiva
AVC	Acidente Vascular Cerebral
SEA	Sequestro Agudo Esplênico
VE	Ventrículo Esquerdo
PNTN	Programa Nacional de Triagem Neonatal
MS	Ministério da Saúde
RN	Recém Nascido
UBS	Unidade Básica de Saúde
OMS	Organização Mundial da Saúde
HEMOSE	Hemocentro de Sergipe
WHOQOL	Grupo de Qualidade de Vida da OMS
EUA	Estados Unidos da América
SUS	Sistema Único de Saúde
QVRS	Qualidade de Vida Relacionada à Saúde
BA	Bahia
APS	Sociedade Americana de Dor
HEMOMINAS	Hemocentro de Minas

**ABSENTEÍSMO ESCOLAR E LABORAL EM PACIENTES COM
ANEMIA FALCIFORME ACOMPANHADOS EM HEMOCENTRO DO
ESTADO DE SERGIPE**

**APÊNDICE A – QUESTIONÁRIO ABSENTEÍSMO ESCOLAR E LABORAL EM
PACIENTES COM ANEMIA FALCIFORME ACOMPANHADOS EM
HEMOCENTRO DO ESTADO DE SERGIPE..... 73**

APÊNDICE B -TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO.....76

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	10
2. REVISÃO DE LITERATURA	12
2.1. ANEMIA FALCIFORME	12
2.1.1. Genética e etiopatogenia	12
2.1.2. Fisiopatologia	14
2.1.3. Manifestações clínicas	16
2.1.4. Diagnóstico	19
2.1.5. Tratamento	20
2.2. IMPACTO NA QUALIDADE DE VIDA	22
2.2.1. Qualidade de vida do paciente falcêmico	22
2.2.2. Internações	24
2.2.3. Impacto no nível de escolaridade	26
2.2.4. Impacto nas condições socioeconômicas	29
2.2.5. Aspectos psicológicos	31
2.3. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	34
3. NORMAS DE PUBLICAÇÃO	41
4. ARTIGO ORIGINAL	58
RESUMO	59
ABSTRACT	60
INTRODUÇÃO	61
MATERIAIS E MÉTODOS	62
RESULTADOS	63
DISCUSSÃO	68
CONCLUSÃO	70
REFERÊNCIAS	70

1. INTRODUÇÃO

A doença falciforme é uma patologia de etiologia genética causada por mutação que resulta em moléculas com cadeia beta alterada, a hemoglobina S. A forma mais grave da doença é a homozigótica HbSS, quando dois alelos mutantes são herdados de ambos os pais - a anemia falciforme.

Além dessa, existem as formas heterozigotas com HbC (HbSC), com beta-talassemia (HbS/beta⁰-talassemia ou HbS/beta⁺-talassemia), com HbD (HbSD) e outras, ou seja, variados genótipos da doença. Por outro lado, a presença de um alelo não mutante - HbA - resulta na forma de traço falcêmico (HbA e HbS), com HbS representando cerca de 30% a 40% da hemoglobina total, condição de relevância sobretudo epidemiológica (LOBO, 2010). Essas associações a outras hemoglobinas mutantes e não mutante conferem variabilidade de apresentação clínica.

A presença dessa alteração confere uma mudança reversível na forma do eritrócito quando desoxigenado, com perda da configuração bicôncava para a de foice, o que determina fenômenos de vaso-occlusão, anemia hemolítica, dor e lesão de órgãos (WARE, 2017).

Dentre as hemoglobinopatias, é a doença mais frequente. No Brasil, há cerca de 25.000 a 30.000 pessoas com doença falciforme e nascem 3.500 crianças com doença falciforme e 200.000 com traço falcêmico anualmente (FÉLIX et al, 2010). Está relacionada à herança da raça negra e, por esse motivo, prevalece em áreas com maior concentração de afrodescendentes, nas regiões Norte e Nordeste (BRASIL, 2016), estados da Bahia, Rio de Janeiro, Pernambuco, Minas Gerais e Maranhão (MARTINS et al, 2017).

No mundo, aproximadamente 300.000 crianças nascem com essa doença a cada ano (PIEL et al, 2017). Os países que possuem alta prevalência são da África Subsaariana, Mediterrâneo, Oriente Médio e Índia, devido ao fator protetor da hemoglobina afetada ao parasita da malária, *Plasmodium falciparum* (BRASIL, 2017).

As principais manifestações clínicas da anemia falciforme são secundárias aos processos vaso-oclusivos, decorrentes da adesividade aumentada das hemácias e aumento da viscosidade sanguínea; à anemia hemolítica, devido ao sequestro esplênico e redução do tempo de vida das hemácias falcêmicas; e aos processos isquêmicos secundários aos anteriores (ALMEIDA, 2017). Através desses, o paciente pode apresentar muitas complicações, sejam elas agudas ou crônicas.

Com o objetivo de diminuir essas complicações, são adotadas medidas como a triagem neonatal – para diagnóstico precoce -, profilaxia com penicilina, vacinação contra

pneumococo e influenza, transfusões sanguíneas regulares, tratamento com hidroxureia e outros. No entanto, a mortalidade na anemia falciforme ainda é alta entre os adultos e a expectativa de vida desses pacientes é, em média, reduzida em 20 a 30 anos (KAWAR et al, 2018).

Além da mortalidade, a anemia falciforme é acompanhada de elevada morbidade, que afeta sobremaneira a qualidade de vida do paciente falcêmico. Segundo Asnani (2009, p.1), “a DF carrega uma enorme carga psicossocial que afeta o bem-estar físico, psicológico, social e ocupacional, bem como níveis de independência”.

Isso ocorre porque, como toda doença crônica, a anemia falciforme “demanda tratamento contínuo, de longa duração, exigindo cuidados permanentes” (MOREIRA et al, 2014). Além dessa razão, o paciente falcêmico ainda enfrenta constantes admissões hospitalares durante a vida, devido aos eventos agudos que acompanham a doença. Em diversos estudos, a crise dolorosa, secundária à obstrução da microcirculação, é considerada a “principal causa de desestabilização física e emocional dos pacientes com DF” (FREITAS et al, 2018). Em alguns estudos as infecções ocupam o segundo lugar de destaque, já em outros, a segunda causa mais frequente é a Síndrome Torácica Aguda.

Por esses motivos, o portador de anemia falciforme se ausenta constantemente de suas atividades escolares e laborais, o que contribui para o prejuízo na sua qualidade de vida, uma vez que o desemprego e a baixa escolaridade levam a uma renda mais baixa, o que, por sua vez:

[...] influencia diretamente a evolução da doença e seu prognóstico: acesso à atenção médica, diagnóstico precoce, alimentação e nutrição de boa qualidade, acesso a saneamento básico e, portanto, água de boa qualidade e menor exposição a infecções, melhores condições de vida e de trabalho, além do tratamento rápido de complicações. (ZAGO, 2007 apud SILVA et al, 2018, p. 372).

Desse modo, tendo em vista que as condições sociais do paciente falcêmico são influenciadas pela sua condição clínica e vice versa, somada à escassez desse tema na literatura e por tratar-se de um problema de saúde pública global, justifica-se a necessidade de avaliar esse aspecto da qualidade de vida desses pacientes.

2. REVISÃO DA LITERATURA

2.1. ANEMIA FALCIFORME

2.1.1-Genética e etiopatogenia

A hemoglobina é uma proteína globular formada por quatro subunidades, duas cadeias alfa e outras duas cadeias não-alfa – beta, delta, gama ou epsilon (NETO, PITOMBEIRA, 2003).

A combinação entre essas cadeias forma os diferentes tipos de hemoglobina, cuja prevalência varia de acordo com o período de vida do indivíduo. Por exemplo, no período embrionário, até três meses de vida intrauterina, predominam as cadeias não-alfa epsilon e gama (NETO, PITOMBEIRA, 2003).

No período fetal, as cadeias alfa e gama aumentam, até o sexto mês de vida, constituindo a hemoglobina fetal, HbF. Após seis semanas de início dessa fase, contudo, esta cadeia começa a ser substituída pela cadeia beta, que constitui a HbA, predominante na vida adulta (NETO, PITOMBEIRA, 2003).

A produção da cadeia delta também é iniciada já na fase fetal, em quantidade reduzida se comparada à beta. Sua união às cadeias alfa forma a HbA2. A distribuição das hemoglobinas, então, se torna da seguinte forma: HbA 96% - 98%, HbA2 2,5%-3% e HbF 0-1% (NETO, PITOMBEIRA, 2003).

Algumas doenças hematológicas surgem a partir de alterações nessas cadeias de hemoglobinas, as hemoglobinopatias. Cerca de 7% da população mundial possui algum distúrbio desse tipo e, aproximadamente, 300 a 400 mil crianças nascem por ano com alguma hemoglobinopatia, sendo que dessas, 250 mil possuem a Doença Falciforme (LIBERATO, OSELAME, 2017).

No Brasil, as principais hemoglobinopatias são a doença ou traço falciforme, a hemoglobinopatia C e as talassemias alfa e beta (LIBERATO, OSELAME, NEVES, 2017). Essas alterações podem ser detectadas através da eletroforese de hemoglobina, exame que se baseia na diferença de cargas elétricas e peso molecular de proteínas (OLIVEIRA et al, 2015).

A Doença Falciforme (DF) é a hemoglobinopatia mais comum. É causada por uma substituição do aminoácido ácido glutâmico, hidrofílico, pelo aminoácido valina, hidrofóbico, na posição seis do gene da beta globina (Glu6Val), no braço curto do cromossomo 11, ou

seja, é uma doença resultante de uma mutação pontual (WARE, MONTALEMBERT, TSHILOLO, ABBOUD, 2017).

A anemia falciforme é a forma homozigótica da DF, HbSS, ou seja, recebe-se a hemoglobina mutante de ambos os pais. A HbS, diferentemente da molécula normal (HbA), possui facilidade de polimerização – *falcização* -, o que ocorre em meio hiperosmolar, hipóxico e acidótico, de maneira reversível (WARE, MONTALEMBERT, TSHILOLO, ABBOUD, 2017).

Esse fenômeno restringe o tempo de vida dos eritrócitos de 120 dias para cerca de 16 a 20 dias (SILVA et al, 2017), uma vez que os processos de polimerização e restituição danificam a membrana da hemácia, levando à hemólise intravascular ou no sistema reticuloendotelial, portanto, causa da anemia hemolítica (KAWAR et al, 2018). Além disso, os eritrócitos alterados possuem aderência e rigidez aumentadas, o que gera oclusão vascular e, conseqüentemente, resposta inflamatória crônica e lesão de múltiplos órgãos.

A gravidade dessas manifestações está relacionada à quantidade de hemoglobina alterada em relação à quantidade de molécula normal, portanto, o genótipo clinicamente mais grave da doença é o homozigótico, HbSS - Anemia Falciforme - uma vez que nesse caso, não há hemoglobina HbA, em vez disso há 85 a 95% de HbS, 5 a 15% de HbF e <3 a 5% de HbA2 (WARE, MONTALEMBERT, TSHILOLO, ABBOUD, 2017).

Outras hemoglobinas mutantes podem se associar à hemoglobina S, como as hemoglobinas C, D e E, formando outros genótipos da Doença Falciforme (Ministério da Saúde, 2015). Outras possíveis associações são com as variadas formas de beta talassemia, HbS/beta talassemia. No entanto, esses genótipos heterozigóticos compostos são geralmente menos graves quando comparados à Anemia Falciforme (PIEL, STEINBERG, REES, 2017).

A presença de um alelo HbA, junto à HbS, gera o estado heterozigótico denominado traço falcêmico. Esta é considerada uma condição benigna e assintomática (SOUSA, SILVA, 2017), sem muitas implicações à saúde do indivíduo que a possui. A importância da sua descoberta, portanto, está no aconselhamento genético com o objetivo de evitar a anemia falciforme nas gerações seguintes.

Alguns estudos, entretanto, encontraram resultados adversos em portadores do traço falcêmico. Rabdomiólise, disfunção renal crônica e tromboembolismo venoso foram alguns deles. A morte súbita, por exemplo, representou um risco relativo 37 vezes maior de ocorrer em jogadores de futebol da Divisão Africana-Americana com traço falcêmico, do que em jogadores sem o traço, em um estudo de revisão realizado com estudantes-atletas da *National Collegiate Athletic Association*, por Harmon et al, em 2011. A explicação para estas mortes

seria a falcização e a vaso-oclusão que ocorriam após exercícios intensos, o que desencadeava rabdomiólise. Por esse motivo, alguns programas esportivos americanos têm exigido a triagem para traço falcêmico em atletas desde 2010, todavia para essa medida há controvérsias, uma vez que se acredita que a hidratação e a moderação nos exercícios físicos reduzem substancialmente o risco para esses eventos (KEY, CONNES, DEREAIL, 2015).

Em relação às alterações renais, foi demonstrado que pacientes com traço falciforme possuem capacidade de concentração urinária prejudicada, progressão da Doença Renal Policística acelerada, além de risco para o carcinoma medular renal – neoplasia rara, agressiva e relatada quase exclusivamente em indivíduos com traço falcêmico (DAVIS et al 1995 apud KEY, CONNES, DEREAIL, 2015).

Tomando como base essas informações, em 2007, foi realizado aqui no Brasil o IV Simpósio Internacional de Hemoglobinopatias, para discutir os riscos dos portadores do traço falcêmico nas atividades militares e esportivas. Esse evento foi motivado pela exclusão de uma atleta da seleção brasileira de voleibol após exame que mostrou a presença dessa alteração hematológica. A conclusão do evento foi a de que:

O indivíduo portador de traço pode fazer qualquer modalidade de esporte, já que não há dados epidemiológicos consistentes que impeçam a prática de qualquer esporte. Não é necessário fazer triagem para hemoglobinopatias em indivíduos que queiram praticar esportes, quer de natureza amadora ou profissional (Ministério da Saúde, 2015).

Em suma, o afastamento de um portador de traço falciforme de suas atividades constitui um preconceito, já que essa condição não é considerada doença (BRASIL, 2015). Diferente da condição de anemia falciforme, a qual acarreta uma série de implicações na vida do indivíduo, sejam elas agudas ou crônicas.

2.1.2 – Fisiopatologia

As razões para essas implicações são os fenômenos de vaso-oclusão, hemólise crônica e inflamação, os quais resultam da polimerização da hemoglobina S na presença de hipóxia.

Esse processo decorre da troca do sexto aminoácido da cadeia beta - CAG-CTG, o que gera uma interação hidrofóbica. Formam-se, então, cordões fibrosos na molécula de hemoglobina, o que a torna falcizada, menos deformável e suscetível à formação de trombos (WARE, 2017).

A magnitude desse evento depende primariamente de três variáveis independentes: 1) grau de desoxigenação; 2) concentração intracelular de hemoglobina S e 3) presença ou ausência de hemoglobina F (NETO, PITOMBEIRA, 2003).

A polimerização ocorre quando a hemácia está desoxigenada, devido à formação de pontes de hidrogênio entre os aminoácidos valina (NAOUM, 2000). Alguns fatores contribuem para esse processo, como a queda do pH sanguíneo, uma vez que isso reduz a afinidade do oxigênio pela hemoglobina, e a concentração de HbS na célula. O aumento da concentração ocorre quando há desidratação celular, tornando os eritrócitos mais propensos à foice e rígidos (LOVETT, SULE, LOPEZ, 2014). Essa desidratação é facilitada na célula falciforme, uma vez que esta possui a funcionalidade da bomba de sódio e potássio alterada (SOUZA et al, 2016).

Outros fatores de risco são as mudanças climáticas, sobretudo a exposição a baixas temperaturas, o estresse e a presença de infecções (BORHADE, KONDAMUDI, 2018).

Em contrapartida, a presença de HbF é fator protetor, uma vez que essa molécula inibe a polimerização intracelular da HbS. Esse é um dos mecanismos em que se baseia o uso da droga hidroxiureia no tratamento da anemia falciforme, quimioterápico que aumenta a produção da hemoglobina fetal (WARE et al, 2015). Por esse mesmo motivo, os portadores da doença não manifestam as complicações até o sexto mês de vida. A maioria dos indivíduos com anemia falciforme torna-se sintomática após a diminuição dos níveis de HbF, na infância (BENDER, 2017).

As células falcizadas possuem, também, maior número de moléculas de adesão, o que contribui para a oclusão na microcirculação, uma vez que interagem fortemente com o endotélio (BRASIL, 2015). Isso também ocorre por causa da liberação de células ainda imaturas – reticulócitos – na circulação em resposta à hemólise crônica. Estas células possuem mais moléculas de adesão do que eritrócitos normais (ZAGO, PINTO, 2007).

Outros eventos dessa cascata incluem a adesividade dos neutrófilos, o que contribui ainda mais com a oclusão microvascular, o aumento da ativação plaquetária e a hipercoagulabilidade (BORHADE, KONDAMUDI, 2018).

Desse modo, na ausência de oxigênio, a hemácia se altera, favorecendo os episódios de vaso-oclusão, enquanto na presença do oxigênio este evento é revertido. No entanto, esse processo é limitado (WARE, 2017).

Após diversos ciclos de mudança de forma, as hemácias se rompem, liberando fibras e moléculas de hemoglobina para a circulação. O acúmulo dos produtos da hemólise no plasma é tóxico, atrai leucócitos, gera a produção de citocinas e oxidantes, ou seja, estimula uma

cascata inflamatória (ALAYASH, 2017). Esse ambiente, por sua vez, aumenta a taxa de polimerização, o que origina novos ciclos e contribui com as manifestações álgicas do paciente em crise.

Outro efeito da hemólise é a liberação do grupo heme, que se liga ao óxido nítrico, NO, diminuindo a sua disponibilidade. Além desse, é liberada a arginase, substância que destrói a arginina, substrato para a produção de NO. Com isso, há alteração na homeostase vascular, favorecendo a vasoconstrição, a qual retarda o fluxo sanguíneo nos pequenos vasos, o que, por sua vez, favorece a falcização (BOASIAKO, CAMPBELL, 2018).

As células em formato de foice também são sujeitas à destruição extravascular, devido ao reconhecimento no sistema reticuloendotelial, sobretudo nos sinusóides esplênicos. O que, somado à hemólise intravascular já descrita, dá origem à anemia hemolítica crônica do paciente. Esta pode resultar em variados graus de anemia, icterícia, colelitíase e atraso no desenvolvimento (BENDER, 2017).

Os eventos vaso-oclusivos resultam em isquemia tecidual, que leva a episódios álgicos e à insuficiência de órgãos, incluindo ossos, baço, fígado, cérebro, pulmões, rins e articulações (BENDER, 2017). Ou seja, geram as complicações agudas e crônicas da doença.

2.1.3– Manifestações clínicas

Embora seja uma doença hematológica, os efeitos da anemia falciforme são sistêmicos. O quadro clínico é, em sua maioria, atribuído à anemia crônica e a vaso-oclusão (KAWAR et al, 2018).

As manifestações são divididas em agudas e crônicas. Quando agudas são chamadas de “crises falciformes”, as quais podem ser a crise vaso-oclusiva (crise dolorosa aguda), crise aplásica, crise de sequestro esplênico, crise hiper-hemolítica, crise hepática, dactilite e síndrome torácica aguda. Outras opções são as infecções pneumonia, meningite, sepse e osteomielite ou acidente vascular cerebral, necrose avascular, priapismo e tromboembolismo venoso (BORHADE, KONDAMUDI, 2018).

Crises vaso-oclusivas (VOC) são episódios de dor moderada a intensa, iniciada em qualquer parte do corpo, em geral nas extremidades, dorso e tórax. A maioria dos pacientes começa a apresentar esse quadro aos seis anos de idade, mas crianças menores podem apresentar a dactilite, edema e dores de forte intensidade nas mãos e nos pés. Em alguns casos, pode haver a associação com quadro febril.

O sequestro esplênico agudo (SEA) é um risco para crianças com anemia falciforme entre três meses a cinco anos de idade, devido ao fato de a vitalidade desse órgão ainda não estar comprometida com o processo de isquemia, embora se considere que os portadores já apresentem hipofunção esplênica desde os primeiros meses de vida. Acomete cerca de 7,5% a 30% das crianças nessa faixa etária e apresenta alta taxa de mortalidade - podendo alcançar a 12% -, e de recorrência – em mais de 50% dos pacientes (JUNIOR, FONSECA, BRAGA, 2015). Essa crise pode levar a anemia severa, a hipovolemia e ao choque hipovolêmico, devido a grande quantidade de sangue localizado no baço. O quadro mais característico é a esplenomegalia dolorosa súbita, além da queda rápida dos níveis de hemoglobina (BORHADE, KONDAMUDI, 2018). A causa é desconhecida, embora frequentemente venha acompanhada de quadro febril agudo (KAWAR et al, 2018).

O risco para essa crise diminui ao final da infância devido ao processo de infarto esplênico, conhecido como autoesplenectomia. Em contrapartida, o paciente se torna suscetível a infecções por bactérias encapsuladas, particularmente o *Haemophilus influenza* e o *Streptococcus pneumoniae*, semelhante a um esplenectomizado cirurgicamente. Com o intuito de reduzir esse risco, as crianças recebem profilaxia com penicilina e vacinação, o que reduziu consideravelmente a morte por essas infecções, embora persista a preocupação quanto ao aparecimento de cepas resistentes a penicilina e cepas não cobertas pela vacina (JUNIOR, FONSECA, BRAGA, 2015).

A crise aplásica, outra complicação que pode acometer portadores de DF, consiste em uma crise de anemia com consequente diminuição rápida da quantidade de hemoglobina. A principal causa desse quadro é a infecção pelo Parvovírus Humano (B19), que destrói precursores de eritrócitos na medula óssea. Outras causas são reações de hipersensibilidade, hipóxia, trauma, desidratação, acidose e outras infecções virais (KAWAR et al, 2018). A infecção pelo parvovírus B19 é autolimitada, com duração de 7 a 10 dias, mas as consequências da anemia são graves, uma vez que acentua a anemia basal do paciente falcêmico. As manifestações dela são a palidez e fraqueza acentuadas e súbitas, confirmadas laboratorialmente pelos níveis baixos de hemoglobina e reticulócitos (BORHADE, KONDAMUDI, 2018).

A síndrome torácica aguda é responsável por cerca de 25% das mortes por quadros agudos da anemia falciforme e pode acompanhar as crises vaso-oclusivas, uma vez que a sua causa principal é a hipóxia decorrente da VOC – a hipóxia leva à falcização dos eritrócitos na microvasculatura pulmonar. O paciente pode apresentar febre, tosse, dor torácica, taquipneia, angústia e insuficiência respiratória. O diagnóstico pode ser suspeitado na presença de

achados anormais, incluindo infiltrados pulmonares, à radiografia. Outra causa pode ser a embolia gordurosa de ossos distais, também secundária à VOC (BORHADE, KONDAMUDI, 2018).

O priapismo é uma complicação aguda e frequente nos homens com anemia falciforme. Consiste no quadro de ereção persistente e dolorosa, devido ao fenômeno de vaso-oclusão que prejudica a drenagem venosa. Possui o risco de levar a isquemia peniana e a impotência sexual. Pode ocorrer desde três anos de idade e cerca de 90% dos homens na segunda década de vida apresentarão pelo menos um episódio de priapismo (KAWAR et al, 2018).

Por tratar-se de uma patologia com consequências sistêmicas, a anemia falciforme não poupa os rins e as vias urinárias. O ambiente hiperosmolar, acidótico e hipóxico da medula renal estimula a falcização das hemácias e fenômenos de vaso-oclusão na *vasa recta*, o que pode gerar prejuízo na concentração da urina. Nesse caso, o paciente apresenta poliúria, noctúria, enurese e risco de desidratação, o que ocorre principalmente no primeiro ano de vida (KAWAR et al, 2018).

A VOC crônica pode levar à isquemia renal e necrose papilar, observada na forma de hematúria, ou seja, à nefropatia falciforme. Clinicamente o paciente apresenta-se como um renal crônico por qualquer outra etiologia, com edema de face, proteinúria, dor lombar, hematúria, anemia e hipertensão (KAWAR et al, 2018).

As complicações renais ocorrem em cerca de 5 a 18% das crianças e adolescentes com anemia falciforme e representam mais de 9% das causas de mortes entre os jovens com essa doença (ALONI et al, 2017).

Além das complicações renais, há as cardíacas. Uma delas é a disfunção diastólica de ventrículo esquerdo (VE), causada pela anemia hemolítica crônica, a qual leva à dilatação e em seguida, à hipertrofia de VE. Essa disfunção eleva a mortalidade nesses pacientes.

Outra complicação grave é o desenvolvimento de hipertensão pulmonar, também secundária à hemólise e anemia. Esses pacientes também podem apresentar sopros de ejeção sistólica, cardiomegalia e insuficiência cardíaca (KAWAR et al, 2018).

Outras complicações possíveis nos pacientes com anemia falciforme são as cerebrovasculares. Acidente vascular cerebral (AVC), neuropatias de nervos cranianos, malformações vasculares e aneurismas são algumas delas. Cerca de 25% dos pacientes apresentam algumas dessas complicações. Os aneurismas são secundários à anemia, uma vez que a resposta fisiológica gera um alto fluxo sanguíneo, o qual danifica o endotélio.

Os incidentes cerebrovasculares evidentes ou silenciosos conferem elevada morbidade aos pacientes falcêmicos, com comprometimento das funções motoras e cognitivas, o que

torna essas complicações relevantes na população pediátrica. Aproximadamente 17% desses pacientes apresentam alguma anormalidade neurológica, 11% apresentam sintomas dessas lesões até os 20 anos de idade e 30% apresentam infartos silenciosos até essa idade.

Devido a forte associação entre lesões de sistema nervoso central e a anemia falciforme, sobretudo na infância, deve-se suspeitar dessas complicações em toda criança com essa patologia apresentando problemas psiquiátricos, convulsões, atraso do desenvolvimento e mau desempenho acadêmico (KAWAR et al, 2018).

Em relação a outros sistemas, o paciente falcêmico pode apresentar lesões hepáticas, com evolução para a insuficiência hepática, colestase pela impactação de cálculos pigmentados, secundário à hemólise; lesões musculoesqueléticas, como as osteomielites e a osteonecrose da cabeça do fêmur ou úmero, e oculares como as hemorragias retinianas e a retinopatia proliferativa (BORHADE, KONDAMUDI, 2018).

2.1.4– Diagnóstico

O diagnóstico baseia-se na eletroforese de hemoglobina em pH alcalino, para detecção da HbS.

Devido à gravidade da doença e à mortalidade elevada nos primeiros dois anos de vida, em 2001, o MS incluiu a pesquisa de hemoglobinopatias no Programa Nacional da Triagem Neonatal (PNTN), por meio da portaria número 822/01 (MARTINS, SOUZA, SILVEIRA, 2010).

A proposta do PNTN é a realização da eletroforese de hemoglobina pelos métodos *High-Performance Liquid Chromatography* (HPLC) ou de Focalização Isoelétrica, técnicas mais sensíveis e específicas. Outros métodos podem ser utilizados a partir de quatro meses de vida.

A importância da utilização de métodos de maior qualidade pelo PNTN está na detecção precoce da anemia falciforme para o início dos cuidados e prevenção das complicações (BRASIL, 2015).

Análises dos Indicadores da Triagem Neonatal mostram que, em 2017, 85,8% dos recém-nascidos realizaram a primeira coleta do teste do pezinho, no entanto, apenas 53,51% deles o fizeram na idade ideal - abaixo de cinco dias de vida (BRASIL, 2018).

Outro dado relevante é o da mediana da idade do RN na data da primeira consulta para cada patologia avaliada no teste. Em relação à Doença Falciforme, a mediana foi de 57 dias de vida em 2015, maior do que nos anos anteriores desde o ano de 2004, enquanto neste

mesmo ano, as medianas foram de 30 dias para fenilcetonúria, 35 dias para o hipertireoidismo congênito, 41 dias para a Fibrose Cística, 29 dias para Hiperplasia Adrenal Congênita e 46,5 dias para Deficiência de Biotinidase (BRASIL, 2018).

Desse modo, em alguns casos, o portador da anemia falciforme pode não ser identificado através da triagem neonatal e, portanto, ser detectado tardiamente.

O diagnóstico tardio pode ter origem nas UBS, ambulatórios ou hospitais a partir da suspeita médica; durante a doação de sangue através do rastreio nos hemocentros ou até mesmo, em gestantes através da rotina de pré-natal (BRASIL, 2015).

Após confirmação do diagnóstico, a pessoa e/ou sua família deve ser encaminhada ao serviço especializado e receber orientações sobre a doença. Em Sergipe, o paciente pode ser encaminhado ao Hemocentro de Sergipe – HEMOSE, um dos locais de referência para o atendimento de portadores de coagulopatias e hemoglobinopatias, dentre elas a Anemia Falciforme. Atualmente o serviço atende 275 pacientes com essa doença (BRASIL, 2018).

2.1.5– Tratamento

O manejo do paciente com anemia falciforme é feito com a prevenção das crises, prevenção de infecções ou transplante de células tronco. Para a prevenção de crises e complicações, utiliza-se a hidroxiureia, considerada tratamento modificador da doença para a anemia falciforme (WARE, et al, 2015).

A hidroxiureia ou hidroxycarbamida inibe a enzima ribonucleotídeo redutase, o que leva ao aumento de HbF. Também aumenta a hidratação das hemácias, diminui a hemólise - prolonga a vida dos eritrócitos -, produz mais óxido nítrico e diminui as moléculas de adesão dessas células, o que reduz a polimerização da HbS e, conseqüentemente, as crises vaso-oclusivas. Reduz também a ocorrência da síndrome torácica aguda e pode prevenir infarto esplênico e manifestações neurológicas nas crianças (BRASIL, 2016).

Um estudo realizado com pacientes pediátricos falcêmicos em hospitais dos Estados Unidos e Canadá, entre 2011 e 2013, o TWiTCH, avaliou os benefícios do uso da hidroxiureia na prevenção de AVC em comparação ao uso de transfusões sanguíneas com quelação. Os resultados mostraram que o uso da hidroxiureia naqueles com alto risco de AVC foi eficaz na prevenção desses episódios (WARE, et al, 2015).

Por esses benefícios, reduz a necessidade de transfusões – conseqüentemente, a sobrecarga de ferro - e é considerada a terapia farmacológica mais eficaz na anemia falciforme, até este momento. É bem tolerada quando administrada uma vez ao dia por via

oral (WARE, MONTALEMBERT, TSHILOLO, ABOUD, 2017). No entanto, apresenta efeitos adversos, com risco de toxicidade hematológica, potencial carcinogênico e teratogênico (BRASIL, 2016).

Por esses motivos, para o uso dessa medicação, os pacientes devem preencher critérios de inclusão. Segundo o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença Falciforme do Ministério da Saúde de 19 de fevereiro de 2018, são critérios:

1. Eletroforese de hemoglobina compatível com o diagnóstico de DF : HbSS, SC, SD ou SBetaTal;
 2. Idade igual ou maior que 2 anos (ou a partir de 9 meses conforme especificidade);
 3. Possibilidade de comparecer às reavaliações periódicas;
 4. Beta-HCG sérico negativo para mulheres em idade reprodutiva; e
 5. Ter apresentado pelo menos uma das complicações abaixo nos últimos 12 meses
 - três ou mais episódios de crises vasclusivas com necessidade de atendimento médico;
 - dois episódios de síndrome torácica aguda (definida como dor torácica aguda com infiltrado pulmonar novo, febre de 37,5°C ou superior, taquipneia, sibilos pulmonares ou tosse);
 - um episódio de priapismo grave ou priapismo recorrente;
 - necrose isquêmica óssea;
 - insuficiência renal;
 - proteinúria de 24h maior ou igual a 1 g;
 - anemia grave e persistente (Hb menor que 6 g/ dL em três dosagens no período de 3 meses);
 - desidrogeanse láctea (DHL) elevada duas vezes acima do limite superior nas crianças ou adolescentes e acima de três vezes do limite superior no adulto;
 - alterações no eco-Doppler transcraniano acima de 160 e até 200 cm/s;
 - retinopatia proliferativa; ou
 - quaisquer outras situações em que haja comprovação de lesão crônica de órgão(s).
- (BRASIL, 2018).

Outras abordagens disponíveis no manejo da doença são as transfusões regulares de hemácias e transplante de células hematopoiéticas.

Mais de 90% dos adultos com anemia falciforme recebem pelo menos uma transfusão em suas vidas. É uma terapia que pode ser realizada para benefícios imediatos, já que aumenta a capacidade de transporte de oxigênio e o fluxo sanguíneo. A exacerbação da anemia, o AVC e a síndrome torácica aguda são exemplos de indicações para essa forma de uso. Também pode ser utilizada no pré-operatório (WARE et al, 2015).

As transfusões crônicas, por sua vez, são utilizadas para substituir os eritrócitos falciformes por células vermelhas normais, o que reduz as crises da doença a longo prazo. A principal indicação para essa modalidade é a prevenção do AVC. Estudos mostraram que a interrupção da profilaxia em crianças e adultos que já tiveram AVC está associado à recorrência do evento e à morte (WARE et al, 2015).

No entanto, essa terapia pode gerar complicações. Há o risco de aloimunização de eritrócitos, infecções virais e bacterianas e hemossiderose. Em alguns centros, a frequência de aloimunização pode variar de 2,5% a 76%. Este quadro pode gerar hiper-hemólise e limitar a disponibilidade de concentrados de hemácias compatíveis para transfusões seguintes (HELMAN, CANÇADO, OLIVATTO, 2011).

A hemossiderose transfusional pode ocorrer naqueles pacientes que fazem uso crônico dessa terapia. Os quelantes de ferro são utilizados para reduzir a sobrecarga desse elemento, que se constitui um risco para lesões orgânicas e morte do paciente. O comprometimento cardíaco é consequência grave desse depósito, porém é mais visto em pacientes com talassemia do que em pacientes com anemia falciforme (WARE, et al, 2015).

O transplante de células tronco é considerado a única terapia curativa para pacientes com anemia falciforme. No entanto, seu uso é limitado devido à dificuldade de encontrar irmãos compatíveis, não afetados, e também devido à toxicidade e mortalidade da terapia. Estima-se que apenas 10% a 20% dos pacientes possuem doadores ideais.

2.2. IMPACTO NA QUALIDADE DE VIDA

2.2.1– Qualidade de vida do paciente falcêmico

Segundo a Organização Mundial da Saúde (OMS), qualidade de vida é “[...] a percepção dos indivíduos sobre a sua posição na vida no contexto da cultura e sistemas de valores em que vivem e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações”. Essa foi uma definição elaborada em 1994 que considera diferentes aspectos da vida do indivíduo e utiliza julgamentos subjetivos para eles.

Utilizando-se dessa definição, no início da década de 1990, o Grupo de Qualidade de Vida da OMS (WHOQOL) desenvolveu um projeto para elaboração de um instrumento de pesquisa a respeito da qualidade de vida. Foi criado, então, um questionário transcultural, que pudesse ser aplicado em diversos locais, o WHOQOL-100.

Esse questionário possuía 100 itens divididos em seis domínios: I- Domínio físico, em que avaliava sintomas de dor, fadiga, prejuízos do sono; II- Domínio psicológico, em que avaliava autoestima, percepção de aprendizado, sentimentos negativos; III- Nível de Independência, em relação a atividades cotidianas, capacidade de trabalho; IV-Relações sociais, em relação à presença de suporte, atividade sexual; V- Ambiente, em que avaliava recursos financeiros, segurança, transporte, acesso a informações e tratamento; e o VI – Aspectos espirituais/ Religião/ Crenças pessoais.

Com o intuito de melhorar a objetividade do instrumento, em seguida foi elaborado o WHOQOL-bref, uma versão compacta do questionário anterior, que manteve as 24 facetas, mas diminuiu o número de questões para 26. Além disso, em diversos países foram criadas versões em outros idiomas, mantendo a aplicabilidade e a validade desse questionário (OMS, 2016).

A anemia falciforme é uma doença que, por influenciar sobremaneira a qualidade de vida do portador, é por diversas vezes estudada utilizando-se desse questionário ou de outros criados com a mesma finalidade. A escolha de um questionário específico para aplicação pode variar de acordo com o objetivo do estudo e escolha do pesquisador (ASNANI, LIPPS, REID, 2009).

As avaliações da qualidade de vida são fundamentais na área da saúde, uma vez que proporciona o entendimento do impacto de problemas de saúde e das necessidades de atuação para diminuí-los (KLUTHCOVSKY, KLUTHCOVSKY, 2010).

No caso da anemia falciforme, esse tipo de avaliação é fundamental para aplicação do Programa Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Anemia Falciforme e outra hemoglobinopatias, criado em 2005, através da Portaria nº 1391, do Ministério da Saúde, cujas diretrizes incluía a “estimulação da pesquisa, com o objetivo de melhorar a qualidade de vida das pessoas com doença falciforme e outras hemoglobinopatias” (BRASIL, 2005).

Dentre os parâmetros para avaliação da qualidade de vida, o absenteísmo escolar e a exclusão do mercado de trabalho estão entre os mais alterados em diversas pesquisas, ou seja, estão entre os aspectos que o paciente no momento da participação do estudo, julga sentir-se prejudicado devido às limitações da doença. Os fatores que levam a esses desfechos são

muitos, desde a exacerbação das crises orgânicas à falta de políticas públicas específicas para esse grupo.

2.2.2- Internações

A anemia falciforme, como toda doença crônica, exige cuidados permanentes. É repleta de episódios agudos e de complicações, o que torna constante a ocorrência de internações. Por esse motivo, é uma patologia que altera a qualidade de vida do portador, uma vez que o retira de suas atividades cotidianas de trabalho, estudo e lazer (MARTINS, SOUZA, SILVEIRA, 2010).

Graças aos procedimentos terapêuticos existentes e aos programas do Ministério da Saúde visando diagnóstico precoce e acompanhamento desses pacientes, a exemplo da triagem neonatal (portaria nº 822/01) e da Política Nacional de Ação Integral às Pessoas com DF e outras hemoglobinopatias (portaria nº 1.391, agosto de 2005), a expectativa de vida do paciente falcêmico elevou-se e hoje eles possuem uma chance de 85% de sobrevida até os 20 anos de idade (MARTINS, TEIXEIRA, 2017).

No entanto, esses anos a mais vividos pelo paciente falcêmico continuam permeados de complicações da doença e internações. A literatura brasileira apresenta poucos dados a esse respeito e muitas vezes eles não condizem com a realidade, uma vez que há um sub-registro no Sistema de Internações Hospitalares (SIH/SUS).

Um exemplo de sub-registro de internações está no estudo realizado nos estados da Bahia, Rio de Janeiro e São Paulo, nos anos de 2000 a 2002, que aponta a ocorrência de 9.349 internações no SUS por complicações da DF, sendo dessas 2.799 no RJ, 5.940 em SP e apenas 610 na BA, o que não reflete a realidade, uma vez que a BA é um dos estados com maior prevalência da doença (LOUREIRO, ROZENFELD, 2005 apud MARTINS, TEIXEIRA, 2017).

A crise vaso-oclusiva dolorosa com infarto ósseo é considerada a principal causa de internação (CHAKRAVORTY, WILLIAMS, 2015). Estudos nacionais sobre o perfil epidemiológico de pacientes internados por doença falciforme também mostram esse resultado. Em um deles, a crise dolorosa afebril foi a causa mais frequente, correspondendo a 61,9% dos casos de internações por DF no Hemocentro Regional do estado de Minas Gerais e a 25,3% no Hospital das Clínicas Universitário, nos anos de 1998 a 2007 (MARTINS, SOUZA, SILVEIRA, 2010).

A segunda causa mais comum de hospitalização é a Síndrome Torácica Aguda (STA), doença pulmonar potencialmente grave, uma vez que representa 25% dos óbitos por anemia falciforme em urgências (BORHADE, KONDAMUDI, 2018). É uma complicação de maior incidência no público infantil, mas de mortalidade maior entre os adultos. Alguns fatores de risco relacionados a esse aumento da mortalidade são o quadro de asma concomitante, a presença de leucocitose e a doença da valva tricúspide, relacionada à mortalidade em adultos e à intolerância a exercícios em crianças (CHAKRAVORTY, WILLIAMS, 2015).

Estima-se que metade dos pacientes falcêmicos apresenta um episódio de STA durante a vida e 13% deles evolui com insuficiência respiratória com necessidade de ventilação invasiva, o que aumenta o período médio de internação para 10,5 dias (GUALANDRO, FONSECA, GUALANDRO, 2007).

Outras complicações relacionadas a internações são: as infecções e sepse decorrentes do hipoesplenismo, hoje reduzidas devido à profilaxia com penicilina e vacinas; o sequestro esplênico e hepático, condições que exigem rápido manejo devido à possibilidade de choque hipovolêmico e morte em poucas horas; o priapismo, emergência urológica que pode evoluir com disfunção erétil permanente; a Síndrome de Girdle, quadro de abdome agudo que pode evoluir com isquemia de alças intestinais; e, o acidente vascular encefálico (CHAKRAVORTY, WILLIAMS, 2015).

A frequência de hospitalizações relaciona-se inversamente com a qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS), uma vez que para isso o paciente afasta-se de suas atividades acadêmicas e laborais para tratamento. Além disso, a maioria dessas complicações se apresenta com quadro algico, o que por si só relaciona-se com redução desse indicador. “A dor é a complicação de maior impacto na QVRS desses pacientes” (MADELLA et al, 2017) e é considerada a “principal causa de desestabilização física e emocional dos pacientes com DF” (FREITAS et al, 2018).

Outro problema pertinente enfrentado pelos pacientes durante as idas às urgências é a falta de preparo dos profissionais de saúde para manejo das crises.

Uma pesquisa realizada nos Estados Unidos da América (EUA) observou que pacientes com anemia falciforme consideravam frustrantes as experiências de ida às urgências para controle da dor. Muitos médicos suspeitavam inicialmente de abuso de substância em vez dos sintomas das crises falciformes, uma vez que alguns pacientes com doença falciforme são dependentes de opiáceos. Os médicos emergencistas também apresentavam atitudes negativas em relação a esses pacientes, devido ao histórico de hospitalizações frequentes (NEUMAYR et al, 2010).

Um estudo multicêntrico americano realizado em 2004 chegou à conclusão de que pacientes com anemia falciforme em crise vaso-oclusiva tiveram um atraso na administração inicial de analgésicos no pronto-socorro. A Sociedade Americana de Dor (APS) publicou diretrizes para guiar o manejo da dor desses pacientes. Ela recomenda administração de analgésicos nos primeiros 15 a 20 minutos. O tempo médio observado na pesquisa foi de 90 minutos (TANABE et al, 2007).

Em 2009, o Ministério da Saúde, em seu Manual de Eventos Agudos em Doença Falciforme, aborda a analgesia do paciente falciforme durante um evento de crise de dor. Segundo ele, deve-se seguir a escala de analgesia, com uso de analgésicos comuns e hidratação inicialmente. Em seguida, devem ser administrados analgésicos mais potentes, a exemplo dos opióides (BRASIL, 2009).

Recentemente foi publicada uma diretriz para uso de Cetamina em substituição ou associação aos opióides no manejo da dor aguda e crônica, o que inclui as crises vaso-oclusivas da anemia falciforme. A vantagem do uso dessa medicação está na redução do uso prolongado do opioide e, portanto, diminuição do risco de dependência química ou tolerância a essas drogas (SCHWENK et al, 2018).

A abordagem do evento algico em uma crise vaso-oclusiva deve ser imediata, ainda que inicialmente seja de leve intensidade, uma vez que a própria dor pode levar à piora da crise (BRASIL, 2009). Para isso, o profissional de saúde deve ser capacitado para o reconhecimento e manejo da crise nos hospitais.

Além desse nível da rede de saúde, é importante a educação continuada dos profissionais da atenção primária, uma vez que idealmente essa é a porta de entrada do sistema para todos os pacientes. No entanto, historicamente observa-se que o paciente com anemia falciforme não mantém vínculos com a unidade básica, deslocando-se diretamente à atenção secundária, representada pelos hemocentros.

Uma das razões para essa realidade é a deficiência de conhecimento a respeito dessa doença e do papel da atenção básica no manejo dela. Além disso, observa-se uma preferência das famílias pelo acompanhamento unicamente nos hemocentros, por julgarem o suficiente para as necessidades desses pacientes (GOMES et al, 2014).

2.2.3– Impacto no nível de escolaridade

O desempenho escolar é consequência de uma série de fatores, sejam eles diretos - desenvolvimento cognitivo inerente do indivíduo - ou indiretos, como a frequência na sala de

aula. No caso do paciente falcêmico, vários fatores diretos e indiretos contribuem para o mau desempenho (EPPING et al, 2013).

As frequentes internações fazem com que o paciente se ausente das atividades acadêmicas por dias, além do período de reabilitação em casa. Algumas vezes também, o portador não cumpre seus afazeres nos episódios de desconforto físico e emocional, sem necessariamente comparecer aos serviços de urgência, por apresentarem dores suportáveis ou fadiga, fator significativamente relacionado à piora da QVRS (MADELLA et al, 2017).

Crianças com anemia falciforme perdem em média 20 a 40 dias de escola em um ano e apresentam pior frequência escolar quando comparado a crianças saudáveis em idade semelhante (EPPING et al, 2013).

Além do afastamento da sala de aula devido às frequentes crises que acompanham a anemia falciforme, outro fator relacionado à baixa escolaridade desses pacientes é o comprometimento neurocognitivo secundário a processos isquêmicos.

Sabe-se que nesses indivíduos há um risco aumentado para acidentes vasculares encefálicos de grande monta, sobretudo em crianças, mas nem sempre isso é tão evidente. Estudos utilizando ressonância magnética mostram alta prevalência de infartos silenciosos em pacientes falcêmicos. As consequências desses eventos são fisicamente discretas, mas de grande impacto na vida dessas pessoas, com redução do desempenho acadêmico e agravamento de habilidades intelectuais importantes (CHAKRAVORTY, WILLIAMS, 2015).

Eventos vasculares no sistema nervoso central ocorrem em 11% dos pacientes com anemia falciforme até os 20 anos de idade. A causa mais frequente é a obstrução de vasos intracerebrais e das artérias carótidas internas pelo fenômeno de VOC. Devido a essa fisiopatologia, uma forma de avaliar o risco desses eventos é através da detecção dessas lesões por doppler transcraniano. Altos fluxos nesses vasos significa oclusão e, portanto, possibilidade de ocorrência de lesões isquêmicas (ADAMS et al, 2018).

Transfusões sanguíneas são consideradas uma medida eficaz na redução do risco de AVC, uma vez que diminui a concentração de hemoglobinas S e, portanto, a possibilidade de falcização e cascata de oclusão dos vasos. A prevenção de AVC é considerada hoje a principal indicação para a realização desse procedimento de maneira regular. Mas alguns estudos avaliaram o impacto da hidroxiureia nesse evento e chegaram à conclusão de que essa droga também é uma boa modalidade para pacientes em alto risco para esse desfecho (WARE et al, 2015).

Infer-se dessa forma, que o tratamento da doença em si e o acompanhamento do desenvolvimento desse paciente é fundamental para redução desses danos, embora também

esteja descrito na literatura que independentemente de história de AVC e da ocorrência de infartos silenciosos, crianças com anemia falciforme apresentem capacidade intelectual reduzida (EPPING et al, 2013).

De todo modo, a presença de dificuldades de aprendizado, de forma semelhante ao aparecimento de distúrbios psiquiátricos ou de convulsões em crianças falcêmicas, leva a suspeição de lesões isquêmicas cerebrais secundárias à doença (KAWAR et al, 2018).

Por essas razões, as crianças falcêmicas apresentam alto risco para mau desenvolvimento acadêmico e, conseqüentemente, se tornam adultos despreparados para o mercado de trabalho, vulneráveis ao desemprego e à pobreza, esta que também é considerada fator de risco para aumento do número de complicações da doença, internações, absenteísmo e vice versa.

Uma forma de quebrar esse ciclo vicioso é incentivar o serviço de educação especial para esses pacientes. A terapia ocupacional também pode ser útil nesses casos, porque esta área possui o objetivo de auxiliar as pessoas diante da dificuldade na execução de ocupações do dia a dia, com o objetivo de também trabalhar o desenvolvimento de autonomia desses pacientes (SEGAVA, CAVALCANTI, 2011).

Soma-se a isso a necessidade de qualificação dos educadores que muitas vezes desconhecem essa patologia. Um estudo realizado com crianças afro-americanas nos anos de 2007 a 2009 chegou à conclusão de que os educadores muitas vezes atribuíam a fadiga, o mau desempenho e o absenteísmo dos alunos falcêmicos à desmotivação pessoal e a outras variáveis de confundimento - vida familiar caótica, uso de drogas, infecção pelo HIV - e não, à doença falciforme em si (EPPING et al, 2013).

Outro, realizado entre 2006 e 2007 em Belo Horizonte por Pereira S. A. S. e colaboradores, com 400 pacientes da HEMOMINAS, chegou à conclusão de que menos de 50% deles atingiu o mínimo de oito anos de escolaridade, que é o exigido pela Constituição brasileira. A outra metade dos participantes completou entre nove e onze anos de escolaridade, valor acima da média nacional de 7,1 anos, em 2008.

Esse mesmo estudo chegou a resultados semelhantes a respeito da baixa escolaridade e nível socioeconômico aos encontrados em estudos com pacientes falciformes realizados na Inglaterra, nos EUA, na Nigéria e em outros estados do Brasil (PEREIRA et al, 2013).

Na literatura está descrito que a baixa escolaridade nos pacientes com doença falciforme gira em torno de 80 a 85% (FELIX, SOUZA, RIBEIRO, 2010).

Quando conscientes dessa problemática, os pacientes sabem que a doença interfere nesse aspecto e, com isso, no seu desenvolvimento pessoal. Em Boston, entre os anos de 2010

e 2012, foi realizado um estudo com 33 pacientes falciformes em transição para a fase adulta, 76% dos entrevistados disseram se preocupar com o fato de a anemia falciforme atrapalhar suas atividades acadêmicas ou laborais e 51% acreditavam que essa doença os impedem de fazer coisas de que gostam (SOBOTA et al, 2014).

2.2.4– Impacto nas condições socioeconômicas

Sabe-se que a anemia falciforme possui variedade de apresentações inerentes da doença e do indivíduo. Todavia, essas não são as únicas razões. Observa-se que fatores adquiridos também contribuem para a gravidade da doença e o mais importante deles é a condição financeira do portador (FERNANDES et al, 2015).

A baixa escolaridade leva ao baixo nível socioeconômico desses pacientes, o que os coloca em condição de vulnerabilidade social, prejudicando o acesso aos serviços de saúde, o controle das crises da doença, e também a inserção no mercado de trabalho, consequentemente, prejudicando a aquisição da independência financeira (PEREIRA et al, 2013).

Com o objetivo de auxiliar financeiramente brasileiros que necessitem se afastar das suas atividades laborais por causa de doença, em 1991 através do artigo 59 da Lei n.º 8.213/91 foi criado o auxílio-doença. Ele é concedido ao segurado pelo INSS que se encontra temporariamente incapacitado para a realização do seu ofício, por um período maior do que 15 dias consecutivos (BRASIL, 1991, p. 14809).

Caso o segurado seja considerado incapaz definitivamente para o trabalho que lhe garanta a subsistência, sem perspectiva de reabilitação, pode ser beneficiado com a aposentadora por invalidez, criada na mesma Lei acima descrita, presente no artigo 42 desta (BRASIL, 1991, p. 14809).

Essas duas modalidades de benefícios foram criadas para não desamparar o enfermo e sua família diante da necessidade de afastamento. Para recebimento da aposentadoria por invalidez, no entanto, o indivíduo deve ter contribuído para a Previdência Social e, em caso de doenças sem acidentes, essa contribuição deve ser de no mínimo de 12 meses. Além disso, a incapacidade dependerá da avaliação dos médicos peritos da instituição.

A anemia falciforme não está na lista de doenças que não possuem a necessidade de um período mínimo de contribuição para o INSS – período de carência- para a aquisição dos benefícios. Ou seja, o portador deve ter contribuído mensalmente para a Previdência Social, por um tempo, caso contrário, não possuirá o direito a esses benefícios.

A renda adquirida na aposentadoria por invalidez corresponde a “média aritmética simples dos maiores salários de contribuição que correspondem a oitenta por cento de todo o período contributivo” (JÚNIOR, 2014 apud SILVA, 2018, p. 172). Esse salário não pode ser inferior ao salário mínimo vigente. No entanto, caso seja necessário um cuidador que o acompanhe, há um acréscimo de 25% nesse valor.

Como observado, a pessoa que nunca contribuiu para a Previdência Social, seja como trabalhador de carteira assinada ou como autônomo, por mais de 12 meses, não tem direito a esses benefícios. No entanto, o falcêmico pode ser favorecido por outra modalidade, o Benefício de Prestação Continuada (BPC), da Lei Orgânica da Assistência Social (LOAS).

Essa modalidade é destinada ao idoso ou à pessoa com deficiência com impedimento de natureza física, mental, intelectual ou sensorial, com renda por pessoa do grupo familiar inferior a $\frac{1}{4}$ do salário mínimo atual. O valor é de um salário mínimo. A deficiência também deve ser comprovada pela Perícia Médica do INSS e pelo Serviço Social. Também há o acréscimo de 25% caso haja necessidade de cuidador (BRASIL, 2017).

As Doenças Crônicas Não-Transmissíveis (DCNTs) constituem a principal causa de aposentadorias por invalidez. As principais doenças são as osteomusculares, cardiovasculares, transtornos mentais/ comportamentais e as neoplasias, respectivamente (GASS, DEXHEIMER, LAWISCH, 2017).

Apesar da existência desses direitos, o falcêmico nem sempre possui acesso a essas informações ou tem a concessão do benefício aprovada. No estudo realizado entre 2006 e 2007 em Belo Horizonte por Pereira S. A. S. e colaboradores, com 400 pacientes da HEMOMINAS, observou-se que 1/3 dos pacientes analisados não recebiam nenhuma forma de benefício social.

Um estudo realizado no Reino Unido a esse respeito mostrou que as dificuldades profissionais e a sensação de insegurança no emprego, enfrentadas pelo paciente falciforme, também estão presentes em países mais desenvolvidos.

Em Cuba, na década de 1990, outro estudo mostrou, em contrapartida, que um trabalho de orientação e preparo para a inclusão do portador no mercado de trabalho, com suas devidas limitações, pode mudar a realidade dessas pessoas (PEREIRA et al, 2013).

Aqui no Brasil, ainda não existe um programa que auxilie a inclusão do portador de DF no mercado de trabalho.

Em junho de 2010, o deputado Guilherme Campos (DEM-SP) apresentou o Projeto de Lei 7561/10 que alterava a Lei dos Planos de Benefícios da Previdência Social (Lei 8.213/91) para conceder o direito a preenchimento de 2% a 5% dos postos de trabalho de uma empresa

aos portadores de anemia falciforme, semelhante ao que ocorre com os deficientes. No entanto, esse projeto ainda está em tramitação (BRASIL, 2010).

Em setembro de 2018, também foi elaborado o Projeto de Lei 9.982/18, pelo deputado Elizeu Dionízio (PSB-MS), com a proposta de ampliar outros direitos dos portadores de deficiências para os portadores da Doença Falciforme.

Entre os benefícios que serão assegurados a essas pessoas estão a Isenção do imposto sobre Produtos Industrializados (IPI) e do Imposto sobre Operações Financeiras (IOF), além da autorização para saque do Fundo de Garantia do Tempo de Serviço (FGTS). Essa proposta leva em consideração o baixo nível socioeconômico do portador de anemia falciforme brasileiro, já evidente em estudos nacionais. Esse projeto também ainda está em tramitação (BRASIL, 2018).

Essa dificuldade de estabilidade no emprego e de renda gera várias dificuldades para o paciente da anemia falciforme, uma delas é a dificuldade de deslocamento. O transporte para os centros de saúde é fundamental para o paciente, que deve realiza-lo regularmente, e, muitas vezes, seus locais de moradia são distantes dos centros de referência da doença.

A concessão de passe livre nos transportes públicos, ou seja, a gratuidade para pessoas selecionadas, serve para amenizar essa dificuldade. No entanto, não existe uma lei que regule esse benefício para todo o país, de modo que alguns municípios a possuem e outros não. Em Sergipe, esse tipo de paciente não possui esse direito, restrito aos deficientes motores e visuais (BRASIL, 2017).

Um estudo sobre características demográficas e socioeconômicas do paciente falciforme no estado do Rio Grande do Norte, realizado entre 2011 e 2013, mostrou que os pacientes pesquisados eram predominantemente jovens, autodeclarados mulatos, residiam longe dos centros de referência, tinham baixa escolaridade e nível socioeconômico.

A maioria deles também relatou dificuldade de obtenção de medicamentos e de transporte aos centros de referência para tratamento (FERNANDES et al, 2015). O estado do Rio Grande do Norte também concede passe livre aos portadores de deficiência de baixa renda e incapacitados para o trabalho, mas não especificamente para os portadores de anemia falciforme, de acordo com o art. 1º da Lei nº 185/2001 (BRASIL, 2001).

2.2.5– Aspectos psicológicos

Diante de todas essas dificuldades de início prematuro na vida dos portadores da anemia falciforme e suas consequências logísticas de afastamento de vínculos sociais, além da baixa

perspectiva de melhora, uma vez que a possibilidade de cura está distante, o paciente com essa patologia possui também risco aumentado para baixa autoestima e depressão.

Toda doença crônica é considerada um fator de risco para a depressão e a anemia falciforme, além dessa razão, possui peculiaridades que favorecem o aparecimento dessa doença. Estima-se que 18% a 44% dos falcêmicos tenham evoluído com depressão, número semelhante em outras patologias crônicas (BARRETO, CIPOLOTTI, 2011).

Em contrapartida, o diagnóstico de depressão piora o prognóstico da anemia falciforme, uma vez que diminui o limiar de tolerância para a dor e reduz a capacidade de resiliência do indivíduo, tornando mais difícil suportar as crises álgicas e enfrentar a doença. As consequências são o maior número de internações, não adesão ao tratamento, ou seja, piora clínica e risco de suicídio.

Um estudo realizado com 79 pacientes elegíveis com idades entre 7 e 17 anos, entre 2010 e 2011, no ambulatório de Hematologia Pediátrica do Hospital Universitário de Sergipe, evidenciou que havia maior insatisfação com o próprio corpo e maior comportamento de esquiva social em adolescentes e crianças do grupo da anemia falciforme, quando comparado ao grupo controle. Outros dados importantes desse estudo foram o de pior rendimento acadêmico entre os participantes, baixa escolaridade e alto desemprego dos cuidadores – 68,6% não possuíam ensino fundamental completo e 47,3% não exerciam atividade remunerada, e recebimento de auxílio-doença por 53,9% dos entrevistados (BARRETO, CIPOLOTTI, 2011).

Desse modo, a depressão prejudica a prática de autocuidado necessários para esse tipo de paciente, sobretudo na adolescência. O autocuidado consiste na conquista da autonomia, da adaptação à doença, no seguimento das orientações médicas, na responsabilidade com a própria saúde. Isso inclui o uso das medicações, cuidados com a hidratação, com a exposição a temperaturas extremas e com os exercícios físicos de alto impacto.

Os fatores que prejudicam as práticas do autocuidado estão nos domínios comportamental, sociocultural e psicossocial. Logo, o baixo nível socioeconômico, a ausência de apoio social e a ausência de crenças podem constituir barreiras para esse comportamento.

Nesse sentido, os profissionais que lidam com esse tipo de paciente devem trabalhar o “empoderamento” deste e guia-lo nessa fase de aprendizado, para compartilhar o cuidado. Uma medida que deve ser incentivada por eles é o conhecimento da patologia por parte do doente. Participantes de um estudo realizado no estado da Bahia mostraram-se mais dispostos a atuarem positivamente em sua saúde ao possuírem acesso a informações sobre a sua doença (CECILIO et al, 2018).

Outro estudo realizado no ano de 2015 chegou à conclusão de que a falta de conhecimento sobre os efeitos da Hidroxiureia prejudicava a sua adesão entre os jovens. Os pacientes que faziam uso irregular da medicação relatavam esquecimento, medo dos efeitos colaterais e desconheciam a real gravidade da doença se não tratada (BADAWI et al, 2017).

O impacto na saúde mental desses pacientes, sem dúvida, interfere na sua saúde física e no seu desenvolvimento pessoal. Essa conclusão está presente em diversos estudos sobre a doença e é descrito no Manual de Eventos Agudos em Doença Falciforme do Ministério da Saúde, elaborado em 2009:

São frequentes as manifestações psicológicas adversas próprias de doenças crônicas, tais como baixa autoestima, agravada pela situação socioeconômica desprivilegiada da maioria dos pacientes, o que lhes acarreta frequentes dificuldades, principalmente na escola e no trabalho (BRASIL, 2009).

Um fator protetor para essas manifestações é a religiosidade/espiritualidade. Uma pesquisa realizada com pacientes renais crônicos observou que nesses pacientes a atitude religiosa levou a melhores resultados nos domínios do questionário WHOQOL-bref: relações sociais, psicológico, nível de independência e ambiental. O que levou a conclusão de que esse aspecto da vida do paciente melhora a sua qualidade de vida por contribuir com conforto e aceitação da doença (NEPOMUCENO et al, 2014).

Essa conclusão pode ser generalizada aos pacientes de doenças crônicas, o que inclui a anemia falciforme. Mas também já é descrito na literatura esses mesmos resultados para o paciente da DF. A religiosidade e espiritualidade têm sido interpretadas como uma forma de lidar com o estresse, o que causa melhora da saúde física e mental, tão afetadas na anemia falciforme (FELIX, SOUZA, RIBEIRO, 2010).

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ALAYASH, Abdu I. “Hemoglobin-Based Blood Substitutes and the Treatment of Sickle Cell Disease: More Harm than Help?” *Biomolecules* vol. 7,1 2. 4 Jan. 2017, doi:10.3390/biom7010002

ALONI, M. N. et al. Prevalence and determinants of microalbuminuria in children suffering from sickle cell anemia in steady state. **Clinical kidney journal**, v. 10, n. 4, p. 479–486, ago. 2017.

ANTUNES PEREIRA MADELLA, A. et al. **Qualidade de vida de adolescentes com doença falciforme: revisão integrativa da produção científica em enfermagem quality of life of adolescents with falciform disease: integrative review of scientific production on nursing**. R. Enferm. UFJF - Juiz de Fora - v. 3 - n. 2 - p. 111- 117- jul./dez. 2017

ANTWI-BOASIAKO, C.; CAMPBELL, A. D. Low nitric oxide level is implicated in sickle cell disease and its complications in Ghana. **Vascular health and risk management**, v. 14, p. 199–204, 2018.

ARAUJO DE ALMEIDA, R.; REMÉDIO, A. L.; BERETTA, Z. Anemia Falciforme e abordagem laboratorial: uma breve revisão de literatura Sickle Cell Disease and laboratory approach: a brief literature review. v. 49, n. 2, p. 131–135, 2017.

ASNANI, M. R.; LIPPS, G. E.; REID, M. E. Utility of WHOQOL-BREF in measuring quality of life in Sickle Cell Disease. **Health and Quality of Life Outcomes**, v. 7, n. 1, p. 75, 2009.

ARACAJU. Lei Municipal Nº 1.325, de 07 de dezembro de 1987. Concede Gratuidade Nos Transportes Públicos Aos Excepcionais Que Apresentam Deficiência Mental, Auditiva Ou Visual, E Dá Outras Providências. Aracaju, 1987. Disponível em: < <https://setransp-aju.com.br/leis/lei-municipal-n-1-325-pessoas-com-deficiencia/>>. Acesso em: 19 de janeiro 2019.

BADAWY, S. M. et al. Adherence to hydroxyurea, health-related quality of life domains, and patients' perceptions of sickle cell disease and hydroxyurea: a cross-sectional study in adolescents and young adults. **Health and quality of life outcomes**, v. 15, n. 1, p. 136, 5 jul. 2017.

BARRETO, F. J. N.; CIPOLOTTI, R. Sintomas depressivos em crianças e adolescentes com anemia falciforme. **Jornal Brasileiro de Psiquiatria**, v. 60, n. 4, p. 277–283, 2011.

BENDER, M. **Sickle Cell Disease**, 2003 Sep 15 [Updated 2017 Aug 17]. In: Adam MO, Ardinger HH, Pagon RA, et al., editors. **Gene Reviews** [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2019.

Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1377/>

BORHADE MB, KONDAMUDI NP. Sickle Cell Crisis. [Updated 2018 Oct 27]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2018 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK526064>

BRASIL. MINISTÉRIO DA SAÚDE SECRETARIA DE ATENÇÃO À SAÚDE DEPARTAMENTO DE ATENÇÃO ESPECIALIZADA, B. **Manual de eventos agudos em doença falciforme**. 2009.

BRASIL. Lei Federal n.º 8.213/91, de 24 de Julho de 1991. Regulamenta o art. 59, subseção V Do Auxílio-Doença. Dispõe sobre os Planos de Benefícios da Previdência Social e dá outras providências. Disponível em: < <https://www.jusbrasil.com.br/topicos/11349338/artigo-59-da-lei-n-8213-de-24-de-julho-de-1991>>. Acesso em: 10 de janeiro de 2019.

BRASIL. Lei Federal n.º 8.213/91, de 24 de Julho de 1991. Regulamenta o art. 42, subseção I Da Aposentadoria por Invalidez. Dispõe sobre os Planos de Benefícios da Previdência Social e dá outras providências. Disponível em: < <https://www.jusbrasil.com.br/topicos/11352325/artigo-42-da-lei-n-8213-de-24-de-julho-de-1991>>. Acesso em: 10 de janeiro de 2019.

BRASIL. Lei Municipal N° 185, 2001, de 03 de abril de 1990. Estabelece o direito à dispensa

do pagamento de tarifa no sistema de transporte coletivo para as pessoas com deficiência e doenças crônicas. Natal, 2001. Disponível em: < <http://natalcard.com.br/gratuidade.php>>. Acesso em: 10 de janeiro de 2019.

BRASIL. Ministério da Saúde. Indicadores da Triagem Neonatal no Brasil. Disponível em:<<http://portalms.saude.gov.br/acoes-e-programas/programa-nacional-da-triagemneonatal/indicadores-da-triagem-neonatal-no-brasil>>. Acesso em: 20 jan. 2019.

BRASIL. Câmara dos Deputados. **Proposta reserva vagas de trabalho a portadores de anemia falciforme - Câmara Notícias - Portal da Câmara dos Deputados**. Disponível em:<<http://www2.camara.leg.br/camaranoticias/noticias/SAUDE/150673-PROPOSTA-RESERVA-VAGAS-DE-TRABALHO-A-PORTADORES-DE-ANEMIA-FALCIFORME.html>>. Acesso em: 20 jan. 2019.

BRASIL. Câmara dos Deputados. **Projeto garante a portador de anemia falciforme benefícios concedidos a pessoas com deficiência** Disponível em:<<http://www2.camara.leg.br/camaranoticias/noticias/ASSISTENCIA-SOCIAL/563498-PROJETO-GARANTE-A-PORTADOR-DE-ANEMIA-FALCIFORME-BENEFICIOS-CONCEDIDOS-A-PESSOAS-COM-DEFICIENCIA.html>>. Acesso em: 20 jan. 2019.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença Falciforme**.Disponível em: <<http://portalms.saude.gov.br/protocolos-e-diretrizes>,>. Acesso em: 20 jan. 2019.

CECILIO, S. G. et al. Barriers experienced in self-care practice by young people with sickle cell disease. **Hematology, transfusion and cell therapy**, v. 40, n. 3, p. 207–212, 2018.

CHAKRAVORTY, S.; WILLIAMS, T. N. Sickle cell disease: a neglected chronic disease of increasing global health importance. **Arch Dis Child**, v. 100, p. 48–53, 2015.

CLÁUDIA, A. et al. O WHOQOL-bref, um instrumento para avaliar qualidade de vida: uma revisão sistemática. **Rev. psiquiatr.** Rio Gd. Sul vol.31 no.3 supl.0 Porto Alegre 2009. <http://dx.doi.org/10.1590/S0101-8108200900400007>

DE OLIVEIRA, E. et al. Eletroforese: conceitos e aplicações. **Enciclopédia Biosfera**, Centro

Científico Conhecer - Goiânia, v.11 n.22; p. 2015

EPPING, A. S. et al. Academic Attainment Findings in Children With Sickle Cell Disease. **Journal of School Health**, v. 83, n. 8, p. 548–553, 1 ago. 2013.

ÉRICA CRISTINA ZABTOSKI GASS¹; GEÓRGIA MUCCILLO DEXHEIMER¹; GABRIELA KNIPHOF DA SILVA LAWISCH¹. Perfil dos beneficiários do Instituto Nacional do Seguro Social aposentados por invalidez no Estado do Rio Grande do Sul no período de 2010 a 2015l. **Cad. Saúde Colet.**, 2017.

FELIX, Andreza Aparecida; SOUZA, Helio M.; RIBEIRO, Sonia Beatriz F.. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São Paulo. 32, n. 3, p. 203-208, 2010 .

FERNANDES, T. A. A. DE M. et al. Socioeconomic and demographic characteristics of sickle cell disease patients from a low-income region of northeastern Brazil. **Revista brasileira de hematologia e hemoterapia**, v. 37, n. 3, p. 172–7, 2015a.

FREITAS, S. L. F. DE et al. Quality of life in adults with sickle cell disease: an integrative review of the literature. **Revista Brasileira de Enfermagem**, v. 71, n. 1, p. 195–205, fev. 2018.

HELMAN R., CANÇADO R.D., OLIVATTO C. Incidência de aloimunização eritrocitária em pacientes com doença falciforme: experiência de um centro em São Paulo. *einstein*. 2011; 9(2 Pt 1):160-4

GALIZA NETO, Gentil Claudino de; PITOMBEIRA, Maria da Silva. Aspectos moleculares da anemia falciforme. **J. Bras. Patol. Med. Lab.**, Rio de Janeiro , v. 39, n. 1, p. 51-56, 2003 . Available from <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1676-24442003000100011&lng=en&nrm=iso>.Accesson 19 Jan. 2019. <http://dx.doi.org/10.1590/S1676-24442003000100011>.

GUALANDRO, S. F. M.; FONSECA, G. H. H.; GUALANDRO, D. M. **Complicações cardiopulmonares das doenças falciformes**. *Rev. bras. hematol. hemoter.* 2007;29(3):291-

LATTIMER L, HAYWOOD C, LANZKRON S, RATANAWONGSA N, BEDIAKO SM, BEACH MC. Problematic hospital experiences among adult patients with sickle cell disease. **J Health Care Poor Underserved**. 2010;21(4):1114-23.

KAWAR, N. et al. WITHDRAWN: Sickle cell disease; An overview of systemic and oral effects. **Disease-a-Month**, p. 1–7, 2018.

KEY, N. S.; CONNES, P.; DEREBAİL, V. K. Negative health implications of sickle cell trait in high income countries: from the football field to the laboratory. **British journal of haematology**, v. 170, n. 1, p. 5–14, jul. 2015.

LOBO, C. Doença falciforme - um grave problema de saúde pública mundial. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 32, n. 4, p. 280–281, 2010.

LOVETT, P. B.; SULE, H. P.; LOPEZ, B. L. Sickle Cell Disease in the Emergency Department. **Emergency Medicine Clinics of North America**, v. 32, n. 3, p. 629–647, ago. 2014.

MAÍSA MÔNICA FLORES MARTINS¹; MARTHA CARVALHO PEREIRA TEIXEIRA¹,
2. Análise dos gastos das internações hospitalares por anemia falciforme no estado da Bahia. **Cad. Saúde Colet.**, p. 24–30, 2017.

MARTINS, P. R. J. MORAES-SOUZA H., SILVEIRA T. B. Morbimortalidade em Doença Falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**. 2010; 32(5):378-383

MCGANN, P. T.; WARE, R. E. Hydroxyurea therapy for sickle cell anemia. **Expert opinion on drug safety**, v. 14, n. 11, p. 1749–58, 2015.

MONACO JUNIOR, C. P.; FONSECA, P. B. B.; BRAGA, J. A. P. Complicações infecciosas em crianças com doença falciforme após esplenectomia cirúrgica. **Revista Paulista de Pediatria**, v. 33, n. 2, p. 150–153, 1 jun. 2015.

MOREIRA, M. C. N. et al. Doenças crônicas em crianças e adolescentes: uma revisão bibliográfica. **Ciência & Saúde Coletiva**, v. 19, n. 7, p. 2083–2094, jul. 2014.

MOURÃO XAVIER GOMES, L. et al. Artigo Original Acesso e assistência à pessoa com anemia falciforme na Atenção Primária Access and care of individuals with sickle cell anemia in a primary care service. **Acta Paul Enferm**, v. 27, n. 4, p. 348–55, 2014.

NAOUM, Paulo C.. Interferentes eritrocitários e ambientais na anemia falciforme. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São José do Rio Preto , v. 22, n. 1, p. 5-22, Apr. 2000 .

NEPOMUCENO, F. C. L. et al. Religiosity and quality of life of chronic renal failure patients under hemodialysis treatment. **Saúde em Debate**, v. 38, n. 100, p. 119–128, 2014.

PEREIRA, S. A. DOS S. et al. Sickle Cell Disease: quality of life in patients with hemoglobin SS and SC disorders. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 35, n. 5, p. 325–331, 2013.

PIEL, F. B.; STEINBERG, M. H.; REES, D. C. Sickle Cell Disease. **New England Journal of Medicine**, v. 376, n. 16, p. 1561–1573, 20 abr. 2017.

PORTER, J. et al. Sickle Cell Disease Patients' Perceptions of Emergency Department Pain Management. **Journal of the National Medical Association**, v. 104, n. 9–10, p. 449–454, 1 set. 2012.

Projeto Whoqol-BREF. Disponível em: <<https://www.ufrgs.br/qualidep/qualidade-de-vida/projeto-whoqol-bref>>. Acesso em: 20 jan. 2019.

RIBEIRO, Sharles Alcides. LOAS - requisitos para concessão do benefício. In: **Âmbito Jurídico**, Rio Grande, XVIII, n. 140, set 2015. Disponível em: <http://ambitojuridico.com.br/site/?n_link=revista_artigos_leitura&artigo_id=16414>. Acesso em fev 2019.

SILVA , Jorge Henrique da. Requisitos legais do benefício de aposentadoria por invalidez. In: **Âmbito Jurídico**, Rio Grande, XXI, n. 172, maio 2018. Disponível em:

<http://www.ambitojuridico.com.br/site/?n_link=revista_artigos_leitura&artigo_id=20527>. Acesso em fev 2019.

SCHWENK, E. S. et al. Consensus Guidelines on the Use of Intravenous Ketamine Infusions for Acute Pain Management From the American Society of Regional Anesthesia and Pain Medicine, the American Academy of Pain Medicine, and the American Society of Anesthesiologists. **Regional Anesthesia and Pain Medicine**, p. 1, jun. 2018.

SEGAVA, N. B.; CAVALCANTI, A. **Análise do desempenho ocupacional de crianças e adolescentes com anemia falciforme * Analysis of the occupational performance of children and adolescents with sickle cell anemia**. [s.l: s.n.]. Disponível em: <<https://www.nupad.medicina.ufmg.br/arquivos/acervo-cehmob/artigos/Analise-do-desempenho-ocupacional-de-criancas.pdf>>. Acesso em: 20 jan. 2019.

SOUZA, J. M. et al. FISIOPATOLOGIA DA ANEMIA FALCIFORME. **Revista Transformar**, v. 8, n. 8, p. 162–178, 29 maio 2016.

SOBOTA A, NEUFELD EJ, SPRINZ P, HEENEY MM. Transition from pediatric to adult care for sickle cell disease: results of a survey of pediatric providers. **Am J Hematol**. 2011 Jun;86(6):512–515. doi: 10.1002/ajh.22016.

WARE, R. E. et al. Sickle cell disease. **The Lancet**, v. 390, n. 10091, p. 311–323, 2017.

ZAGO, M. A.; PINTO, A. C. S. Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 29, n. 3, p. 207–214, set. 2007.

3. NORMAS DE PUBLICAÇÃO

HEMATOLOGY, TRANSFUSION AND CELL THERAPY

Tipos de artigo

A revista publica as seguintes seções: Artigo Original, Artigo Especial, Artigo de Revisão, Artigo de Atualização, Relato de Caso, Carta ao Editor, Imagem em Hematologia Clínica, Editorial, Comentário Científico e Qual a Evidência, podendo a qualquer momento publicar outro tipo de informação de interesse da comunidade hematológica.

- **Artigo Original:** com o objetivo de publicar os resultados de uma pesquisa científica, deve ser original e conter as seguintes subdivisões: Introdução, Objetivo(s), Método(s), Resultado(s), Discussão, Conclusão(ões) e Referências. O trabalho deve ter no máximo 4.000 palavras (incluindo as referências); até seis autores; até sete tabelas, ilustrações e fotos; e conter até 30 referências.
- **Artigo Especial:** deve ter a mesma estrutura de um artigo original, porém podem ser reclassificados pelo Editor, dependendo de sua importância.
- **Artigo de Revisão:** revisões narrativas abordando um tema de importância para a área. Deve ter até 5.000 palavras (incluindo as referências); até sete tabelas, ilustrações e fotos; e no máximo 60 referências.
- **Artigo de Atualização:** sobre um tema, um método, um tratamento etc., devendo conter um breve histórico do tema, seu estado atual de conhecimento e as motivações do trabalho, métodos de estudo (fontes de consulta, critérios de seleção), hipóteses, linhas de estudo etc. Critérios idênticos ao de um artigo de revisão.
- **Relato de Caso:** deve conter introdução, com breve revisão da literatura, relato do caso, os resultados importantes para o diagnóstico (se houver), evolução, discussão, conclusão e referências. Deverá ter no máximo 1.800 palavras; até duas tabelas, ilustrações e fotos; até quatro autores; e 10 referências.
- **Carta ao Editor:** máximo de 1.000 palavras (incluindo referências), até três autores e duas ilustrações.
- **Imagem em Hematologia Clínica:** máximo de 100 palavras; até três autores e três referências.
- **Comentário Científico:** só será aceito por convite do Editor, que orientará sobre a forma de envio do manuscrito.

Idioma

Todos os manuscritos devem ser submetidos em inglês.

Check-list para submissão

Você pode usar esta lista para fazer um check-list final do seu artigo antes de enviá-lo para avaliação pela revista. Por favor, verifique a seção relevante nestas Instruções aos Autores para obter mais detalhes.

Certifique-se de que os seguintes itens estão presentes: um autor foi designado como o autor para correspondência, incluindo-se seus detalhes de contato: e-mail e endereço postal completo.

Todos os arquivos necessários foram carregados no sistema: manuscrito; palavras-chave (quando necessário); todas as figuras (incluindo suas legendas); todas as tabelas (incluindo títulos, descrição, notas de rodapé). Certifique-se de que todas citações a figuras e tabelas no texto correspondem aos arquivos enviados; arquivos suplementares (quando necessário).

Considerações adicionais: certifique-se de revisar a gramática e ortografia; confirme se todas as referências mencionadas na seção Referências são citadas no texto, e vice-versa; garanta que tenha sido obtida permissão para uso de material protegido por direitos autorais de outras fontes (incluindo a Internet); confira se foram feitas declarações de conflitos de interesse relevantes; revise novamente as políticas da revista detalhadas nestas instruções.

Para mais informações, visite o nosso [Centro de suporte](#).

ANTES DE COMEÇAR

Ética em publicação científica

Por favor, acesse nossas páginas informativas sobre [Ética em publicação científica e Diretrizes éticas para publicação em revistas científicas](#).

Direitos humanos e de animais

Caso a pesquisa envolva seres humanos, o autor deve garantir que o trabalho foi realizado de acordo com o [Código de Ética da World Medical Association \(Declaration of Helsinki\)](#). De com os [Requerimentos aos manuscritos submetidos a revistas biomédicas](#), os autores devem incluir no manuscrito uma declaração de foi obtido consentimento informado para experimentos envolvendo seres humanos. O direito à privacidade, nesse caso, também deve ser observado.

No caso de trabalhos envolvendo experimentação animal, os autores devem indicar na seção Métodos que foram seguidas as normas contidas no CIOMS (Council for International Organization of Medical Sciences) Ethical Code for Animal Experimentation (WHO

Chronicle 1985; 39(2):51-6) e os preceitos do Colégio Brasileiro de Experimentação Animal - COBEA. Deverão completar a “Declaração dos Direitos do Homem e Animal 1985;”.

Declaração de conflito de interesses

Todos os autores devem divulgar quaisquer relações financeiras e pessoais com outras pessoas ou organizações que possam influenciar de forma inadequada (viés) seu trabalho. Exemplos de potenciais conflitos de interesse incluem empregos, consultorias, propriedade de ações, honorários, testemunhos de peritos remunerados, pedidos de patentes/inscrições e subsídios ou outros tipos de financiamento. Caso não haja conflitos de interesse, por favor, registre isso: “Conflitos de interesse: nenhum”. Mais informações.

Declaração de envio e verificação

A submissão de um manuscrito implica que o trabalho descrito não foi publicado anteriormente (exceto sob a forma de resumo ou como parte de uma palestra ou tese acadêmica publicada, ou como pré-impressão eletrônica, consulte a seção ‘Publicação múltipla, redundante ou concorrente’ de nossa política de ética para mais informações), que não está sendo avaliado para publicação em outro lugar, que sua publicação foi aprovada por todos os autores e tácita ou explicitamente pelas autoridades responsáveis onde o trabalho foi realizado e que, se aceito, não será publicado em outro lugar na mesma forma, em inglês ou em qualquer outro idioma, inclusive eletronicamente, sem o consentimento por escrito do detentor dos direitos autorais. Para verificar a originalidade do manuscrito, ele pode ser verificado pelo serviço de detecção de originalidade CrossCheck.

Colaboradores

Cada autor deve declarar sua contribuição individual para o manuscrito: todos os autores devem ter participado ativamente da pesquisa e/ou da preparação do manuscritos, de maneira que o papel de cada um deve ser descrito. A declaração de que todos os autores aprovaram a versão final do manuscrito deve ser verdadeira e enviada durante a submissão.

Autoria

Todos os autores devem ter contribuído de maneira substancial em todos os seguintes aspectos: (1) concepção e delineamento do estudo, ou aquisição de dados, ou análise e interpretação de dados, (2) escrita do artigo ou revisão crítica do conteúdo intelectual relevante, (3) aprovação final da versão a ser submetida.

Mudanças na autoria

Espera-se que os autores avaliem cuidadosamente a lista e a ordem dos autores antes de submeter seu manuscrito e que forneçam a lista definitiva de autores no momento da

submissão. Qualquer adição, remoção ou rearranjo de nomes de autores na lista de autoria deve ser feita somente antes da aceitação do manuscrito e somente se aprovado pelo editor da revista. Para solicitar tal alteração, o editor deve receber do autor para correspondência o seguinte: (a) o motivo da mudança na lista de autores e (b) confirmação por escrito (e-mail, carta) de todos os autores concordando com a adição, remoção ou rearranjo. No caso de adição ou remoção de autores, isso inclui a confirmação do autor adicionado ou removido.

Somente em circunstâncias excepcionais, o editor aceitará a adição, supressão ou rearranjo de autores após o manuscrito ter sido aceito. Enquanto o editor estiver avaliando o pedido, a publicação do manuscrito permanecerá suspensa. Se o manuscrito já tiver sido publicado online, qualquer solicitação aprovada pelo editor resultará em uma retificação.

Resultados de ensaios clínicos

De acordo com a posição do International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE), a revista não aceitará os resultados publicados no mesmo registro de ensaios clínicos no qual o registro primário seja uma publicação anterior se os resultados publicados forem apresentados sob a forma de um breve resumo ou tabela estruturados (menos de 500 palavras). No entanto, a divulgação de resultados em outras circunstâncias (por exemplo, reuniões de investidores) é desencorajada e pode impedir a aceitação do manuscrito. Os autores devem divulgar em sua totalidade as publicações em registros de resultados do mesmo trabalho ou relacionados a ele.

Relatórios de ensaios clínicos

Ensaios controlados randomizados devem ser apresentados de acordo com as diretrizes CONSORT. Na submissão do manuscrito, os autores devem fornecer a lista de verificação CONSORT acompanhada de um fluxograma que mostre o progresso dos pacientes ao longo do ensaio, incluindo recrutamento, inscrição, randomização, remoção e conclusão, e uma descrição detalhada do procedimento de randomização. A lista de verificação CONSORT e o modelo do fluxograma estão disponíveis on-line.

Registro de ensaios clínicos

A inclusão em um registro público de ensaios clínicos é uma condição para a publicação de ensaios clínicos nesta revista, de acordo com as recomendações do International Committee of Medical Journal Editors. Os ensaios devem ser registrados no início ou antes da inclusão dos pacientes. O número de registro do ensaio clínico deve ser incluído no fim do resumo do artigo. Um ensaio clínico é definido como qualquer estudo de pesquisa que designe prospectivamente participantes humanos ou grupos de seres humanos a uma ou mais intervenções relacionadas à saúde, para avaliar os efeitos dos desfechos de

saúde. As intervenções relacionadas à saúde incluem qualquer intervenção realizada para modificar um desfecho biomédico ou relacionado à saúde (por exemplo, fármacos, procedimentos cirúrgicos, dispositivos, tratamentos comportamentais, intervenções alimentares e mudanças nos procedimentos de cuidados). Os desfechos de saúde incluem quaisquer medidas biomédicas ou relacionadas à saúde obtidas em pacientes ou participantes, incluindo medidas farmacocinéticas e eventos adversos. Estudos puramente observacionais (aqueles em que a designação da intervenção médica não está a critério do investigador) não exigirão registro.

Direitos autorais

Após a aceitação de um artigo, os autores devem assinar o Journal Publishing Agreement (Acordo de Publicação de Artigo) (ver [mais informações](#) sobre esse item) de forma a atribuir à Associação Brasileira de Hematologia, Hemoterapia e Terapia Celular (ABHH) os direitos autorais do manuscrito e de quaisquer tabelas, ilustrações ou outro material submetido para publicação como parte do manuscrito (o “Artigo”) em todas as formas e mídias (já conhecidas ou desenvolvidas posteriormente), em todo o mundo, em todos os idiomas, por toda a duração dos direitos autorais, efetivando-se a partir do momento em que o Artigo for aceito para publicação. Um e-mail será enviado ao autor para correspondência confirmando o recebimento do manuscrito junto com o Journal Publishing Agreement ou um link para a versão on-line desse acordo.

Direitos do autor

Como autor, você (ou seu empregador ou instituição) tem certos direitos de reuso do seu trabalho. [Mais informações](#).

A Elsevier apoia o compartilhamento responsável

Descubra como você pode [compartilhar sua pesquisa](#) publicada nesta revista.

Papel da fonte de financiamento

Deve-se identificar quem forneceu apoio financeiro para a realização da pesquisa e/ou preparação do artigo e descrever brevemente o papel do(s) patrocinador(es), se houver, no delineamento do estudo; na coleta, análise e interpretação de dados; na redação do manuscrito; e na decisão de enviar o artigo para publicação. Se a fonte (ou fontes) de financiamento não teve (ou tiveram) tal participação, isso deve ser mencionado.

Acesso aberto

Esta revista é uma revista revisada por pares, de acesso aberto subsidiado pela Associação Brasileira de Hematologia, Hemoterapia e Terapia Celular (ABHH), que arca com

os custos de publicação da revista. Os autores não precisam pagar qualquer Taxa para Processamento de Artigo (APC – Article Processing Charge) ou Taxa de Publicação de Acesso Aberto.

A permissão de reuso é definida pela seguinte licença Creative Commons:

Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivs (CC BY-NC-ND)

Para fins não comerciais, permite que outros distribuam e copiem o artigo, e o incluam em um trabalho coletivo (como uma antologia), desde que se dê crédito ao(s) autor(es) e desde que não se altere ou modifique o artigo.

Elsevier Publishing Campus

O Elsevier Publishing Campus (www.publishingcampus.com) é uma plataforma online que oferece palestras gratuitas, treinamento interativo e conselhos profissionais para apoiá-lo na publicação de sua pesquisa. A seção College of Skills oferece módulos sobre como preparar, escrever e estruturar seu artigo e explica como os editores analisarão o seu artigo quando ele for submetido para publicação. Use esses recursos para garantir que sua publicação seja a melhor possível.

Idioma (uso e serviços de edição)

Por favor, escreva o seu texto em inglês de boa qualidade (britânico ou americano, mas não uma mistura deles). Os autores que sentirem necessidade de edição do manuscrito na língua inglesa, para eliminar possíveis erros gramaticais ou ortográficos de forma a atender à demanda do correto uso do inglês científico, podem contratar o Serviço de Edição da Língua Inglesa disponível no WebShop da Elsevier.

Consentimento informado e detalhes do paciente

Estudos envolvendo pacientes ou voluntários requerem a aprovação do comitê de ética e o consentimento informado, que devem ser documentados no artigo. Consentimentos, permissões e desobrigações pertinentes devem ser obtidos sempre que um autor desejar incluir detalhes de casos ou outras informações pessoais ou imagens de pacientes e de quaisquer outros indivíduos em uma publicação da Elsevier. Os consentimentos por escrito devem ser mantidos pelo autor e cópias dos consentimentos ou provas de que tais consentimentos foram obtidos devem ser fornecidos à Elsevier mediante solicitação. Para mais informações, reveja a Política da Elsevier sobre uso de imagens ou informações pessoais de pacientes ou outros indivíduos. A menos que você tenha permissão por escrito do paciente (ou, se for o caso, dos parentes mais próximos ou tutores), os detalhes pessoais de qualquer paciente incluído em qualquer parte do artigo e em qualquer material complementar (incluindo todas as ilustrações e vídeos) devem ser removidos antes da submissão.

Submissão

Nosso sistema de submissão on-line é um guia passo-a-passo dos procedimentos para inserção dos detalhes do seu manuscrito e para o upload de seus arquivos. O sistema converte os arquivos de seu artigo em um único arquivo PDF usado no processo de revisão por pares (peer-review). Arquivos editáveis (por exemplo, Word, LaTeX) são necessários para compor seu manuscrito para publicação final. Toda a correspondência, incluindo a notificação da decisão do Editor e os pedidos de revisão são enviados por e-mail. Por favor, envie seu manuscrito por meio do site: <https://ees.elsevier.com/htct>.

PREPARAÇÃO

Revisão por pares (peer review) duplo-cega

Esta revista opera com o sistema de revisão por pares duplo-cega, o que significa que os pareceristas não têm acesso às informações dos autores e vice-versa. Mais informações estão disponíveis em nosso site. Para facilitar o processo, devem-se incluir separadamente os seguintes arquivos:

Página de abertura (com detalhes do autor): deve incluir o título, os nomes dos autores, as afiliações, os agradecimentos e qualquer declaração de conflito de interesse, e o endereço completo do autor para correspondência, incluindo um endereço de e-mail.

Manuscrito cego (sem detalhes do autor): o corpo principal do artigo (incluindo referências, figuras, tabelas e quaisquer agradecimentos) não deve incluir nenhuma identificação, como os nomes ou as afiliações dos autores.

Uso do processador de texto

É importante que o arquivo seja salvo no formato original do processador de texto utilizado. O texto deve estar em formato de coluna única. Mantenha o layout do texto o mais simples possível. A maioria dos códigos de formatação será removida e substituída no processamento do artigo. Em particular, não use as opções do processador de texto para justificar texto ou hifenizar palavras. Destaques como negrito, itálico, subscrito, sobrescrito, etc. podem ser usados. Ao preparar tabelas, se você estiver usando uma grade na criação das tabelas, use apenas uma grade para cada tabela individualmente, e não uma grade para cada linha. Se nenhuma grade for utilizada, use a tabulação, e não espaços, para alinhar as colunas. O texto eletrônico deve ser preparado de forma muito semelhante ao dos manuscritos convencionais (veja também o Guia para publicar com a Elsevier). Observe que os arquivos de origem das figuras, das tabelas e dos gráficos serão necessários, independentemente se você irá embuti-los ou não no texto. Veja também a seção sobre imagens eletrônicas.

Para evitar erros desnecessários, é aconselhável usar as funções “verificação ortográfica” e “verificação gramatical” do seu processador de texto.

Estrutura do artigo

Subdivisão – seções não numeradas

Divida seu manuscrito em seções claras. Cada subseção deve ter um título próprio, que aparecerá em uma linha separada. As subseções devem ser usadas ao máximo quando houver menção a outras partes do mesmo manuscrito: faça referência ao título da subseção em vez de escrever apenas “anteriormente”, por exemplo.

Introdução

Declare os objetivos do trabalho e contextualize-os, evitando fazer uma revisão muito detalhada da literatura e resumir os resultados.

Material e métodos

Descreva em detalhes os métodos empregados para que eles possam ser reproduzidos. Métodos já publicados devem ser indicados por uma referência bibliográfica: apenas as modificações relevantes devem ser explicitadas, neste caso.

Resultados

Os resultados devem ser apresentados de maneira clara e concisa.

Discussão

Deve explorar o significado dos resultados do trabalho, e não simplesmente repeti-los. Uma seção combinada de Resultados e Discussão pode, muitas vezes, ser apropriada. Evite o excesso de citações e de discussão da literatura.

Conclusões

As principais conclusões do estudo podem ser apresentadas em uma breve seção de conclusões, que pode ser uma seção por si só ou uma subseção da Discussão ou dos Resultados.

Informações essenciais para a página de abertura

- **Título:** Deve ser conciso e informativo. Os títulos costumam ser usados em sistemas de busca de informações. Sempre que possível, evite abreviações e formulas.
- **Nomes dos autores e afiliações:** Apresente de maneira clara e precisa os nomes e os sobrenomes de cada de autores, verificando a grafia correta de cada um. Explícite o endereço da afiliação dos autores abaixo dos nomes. Indique todas as afiliações por meio de letras minúsculas sobrescritas após o nome de cada autor e antes de cada afiliação. Apresente o endereço de cada afiliação, incluindo cidade, estado e país, além do e-mail de cada autor. As afiliações de cada autor devem ser apresentadas em ordem decrescente de hierarquia (p.ex.

Harvard University, Harvard Business School, Boston, USA) e devem ser escritas conforme registrado na língua do país de origem (p.ex. Université Paris-Sorbonne; Harvard University, Universidade de São Paulo).

- Autor para correspondência: Indique claramente quem lidará com todas as trocas mensagens em todas as etapas de avaliação, produção e pós-publicação. Assegure-se de que o e-mail informado esteja correto e de que os contatos do autor para correspondência estejam atualizados.
- Endereço atual/permanente: Se um autor se mudou após o trabalho descrito no artigo ter sido feito, ou se era um pesquisador-visitante na época, um endereço atual (ou endereço permanente) deve ser indicado em nota de rodapé vinculada ao nome do autor. O endereço no qual o autor de fato realizou o trabalho deve ser mantido como o principal endereço de afiliação. Numerais sobrescritos devem ser usados para essas notas.

Resumo

É obrigatório o envio de um resumo conciso, de não mais que 250 palavras. Para os artigos originais, os mesmos devem ser estruturados, destacando o(s) objetivo(s) do estudo, método(s), resultado(s) e a(s) conclusão(ões). Para as demais categorias de artigos, o resumo não necessita ser estruturado, porém deve conter as informações importantes para reconhecimento do valor do trabalho. Em ensaios clínicos, ao fim do resumo deve-se indicar o número de registro onde o trabalho está cadastrado. Abreviações não padronizadas e incomuns devem ser definidas em sua primeira menção no resumo em si.

O resumo deve indicar de forma breve o objetivo da pesquisa, os principais resultados e as conclusões mais importantes. Um resumo é frequentemente apresentado separadamente do artigo, por isso deve ser capaz de ser compreendido sozinho. Por esse motivo, as referências devem ser evitadas, mas, se necessário, cite o(s) autor(es) e ano(s).

Palavras-chave

Imediatamente após o resumo, forneça um máximo de 5 palavras-chave, que definam o tema do trabalho. Por favor, utilize os termos listados no Medical Subject Headings (MeSH), disponíveis em [http:// www.nlm.nih.gov/mesh/ meshhome.html](http://www.nlm.nih.gov/mesh/meshhome.html). Evite termos gerais e plurais e múltiplos conceitos (evite, por exemplo, ‘e’, ‘de’). Use poucas abreviações: apenas aquelas firmemente estabelecidas no campo de pesquisa podem ser escolhidas. Essas palavras-chave serão usadas para fins de indexação.

Abreviações

Defina abreviações que não sejam padronizadas na área de conhecimento em uma nota de rodapé na primeira página do artigo. Abreviações que sejam extremamente necessárias no

resumo devem ser definidas em sua primeira menção ali, bem como no rodapé. Garanta a consistência das abreviações ao longo de todo o artigo.

Agradecimentos

Agrupe os agradecimentos em uma seção separada ao fim do artigo antes das referências e, portanto, não os inclua na página de abertura, como uma nota de rodapé para o título ou de outra forma. Liste aqui os indivíduos que ajudaram a pesquisa de algum modo (por exemplo, fornecendo ajuda linguística, assistência escrita ou prova de leitura do artigo, etc.).

Formatando as fontes de financiamento

Liste as fontes de financiamento usando a forma padrão para facilitar o cumprimento dos requisitos do financiador:

Financiamento: Esse trabalho recebeu financiamento do National Institutes of Health [números dos financiamentos xxxx, yyyy]; the Bill & Melinda Gates Foundation, Seattle, WA [número do financiamento zzzz]; e dos United States Institutes of Peace [número do financiamento aaaa].

Não é necessário incluir descrições detalhadas sobre o programa ou tipo de financiamento e prêmios. Quando a verba recebida é parte de um financiamento maior ou de outros recursos disponíveis para uma universidade, faculdade ou outra instituição de pesquisa, cite o nome do instituto ou organização que forneceu o financiamento.

Se nenhum financiamento foi fornecido para a pesquisa, inclua a seguinte frase:

Unidades

Siga as regras e convenções internacionalmente aceitas: use o sistema internacional (SI) de unidades. Se outras unidades forem mencionadas, forneça seu equivalente em SI.

Notas de rodapé

Notas de rodapé devem ser pouco usadas. Numere-as de maneira consistente ao longo do artigo. Muitos processadores de texto incluem as notas de rodapé no meio do texto, e esta ferramenta pode ser usada. Se esse não for o caso, por favor, indique em que posição do texto deve entrar a chamada para a nota de rodapé e apresente a nota em si separadamente, ao fim do texto.

Imagens

Manipulação de imagens

Embora seja aceito que os autores às vezes precisem manipular imagens para obter maior clareza, a manipulação para fins de dolo ou fraude será vista como abuso ético científico e será tratada de acordo. Para imagens gráficas, esta revista aplica a seguinte

política: nenhum recurso específico pode ser aprimorado, obscurecido, movido, removido ou introduzido em uma imagem. Os ajustes de brilho, contraste ou equilíbrio de cores são aceitáveis se, e enquanto não obscurecerem ou eliminarem qualquer informação presente no original. Os ajustes não lineares (por exemplo, alterações nas configurações de gama) devem ser divulgados na legenda da figura.

Imagens eletrônicas Pontos gerais

- Certifique-se de usar letras uniformes e de ajustar as dimensões da sua imagem original.
- Fontes sugeridas: Arial (ou Helvetica), Times New Roman (ou Times), Symbol, Courier.
- Numere as ilustrações de acordo com a sequência em que aparecem no texto.
- Use uma convenção lógica para nomear seus arquivos de ilustrações.
- Envie legenda para cada uma das ilustrações.
- Envie as ilustrações em um tamanho próximo ao que se deseja publicar.
- Envie cada ilustração em um arquivo em separado.

Um guia detalhado sobre imagens eletrônicas está disponível.

Você é convidado a visitar este site; alguns trechos das informações detalhadas são fornecidos aqui.

Formatos

- Se as suas imagens eletrônicas forem criadas em um aplicativo do Microsoft Office (Word, PowerPoint, Excel), forneça “como está” no formato de documento original.
- Independentemente do aplicativo utilizado que não seja o Microsoft Office, quando sua imagem eletrônica for finalizada, utilize “Salvar como” ou converta as imagens para um dos seguintes formatos (observe os requisitos de resolução para desenhos em linha contínua, meio-tom e combinações de desenho/ meio-tom descritos a seguir).

EPS (ou PDF): Desenhos vetoriais, incorporar todas as fontes utilizadas.

TIFF (ou JPEG): Fotografias em cores ou em tons de cinza (meios-tons), mantenha um mínimo de 300 dpi. TIFF (ou JPEG): Desenho de linha de bitmap (pixels pretos e brancos puros), mantenha um mínimo de 1000 dpi.

TIFF (ou JPEG): Combinações de linha de bitmap/meio-tom (colorido ou escala de cinza), mantenha um mínimo de 500 dpi.

Por favor não:

- Forneça arquivos otimizados para o uso da tela (por exemplo, GIF, BMP, PICT, WPG); esses formatos tipicamente têm um baixo número de pixels e um conjunto limitado de cores;
- Forneça arquivos com resolução muito baixa;
- Envie gráficos desproporcionalmente grandes para o conteúdo.

Imagens coloridas

Por favor certifique-se de que os arquivos de imagens estão em um formato aceitável (TIFF [ou JPEG], EPS [ou PDF] ou arquivos do MS Office) e com a resolução correta. Se, juntamente com o seu artigo aceito, você enviar figuras de cor utilizáveis, a Elsevier assegurará, sem custo adicional, que essas figuras aparecerão em cores on-line (por exemplo, ScienceDirect e outros sites) independentemente de essas ilustrações serem ou não reproduzidas na versão impressa.

Serviços de ilustração

O Elsevier's WebShop oferece serviços de ilustração aos autores que estão se preparando para enviar um manuscrito, mas estão preocupados com a qualidade das imagens que acompanham o artigo. Os experientes ilustradores da Elsevier podem produzir imagens científicas, técnicas e de estilo médico, bem como uma gama completa de quadros, tabelas e gráficos. O “polimento” da imagem também está disponível; nossos ilustradores trabalham suas imagens e as aprimoram para um padrão profissional. Visite o site para saber mais a respeito disso.

Legendas de figuras

Certifique-se de que cada figura tenha uma legenda. Forneça as legendas separadamente, não anexadas às figuras. Uma legenda deve incluir um breve título (não na figura em si) e uma descrição da ilustração. Mantenha o texto curto nas ilustrações propriamente ditas, mas explique todos os símbolos e abreviações utilizados.

Tabelas

Por favor, envie as tabelas como texto editável e não como imagem. As tabelas podem ser colocadas ao lado do texto relevante no artigo, ou em páginas separadas no fim. Numere as tabelas de forma consecutiva de acordo com sua ordem no texto e coloque as notas de tabela abaixo do corpo da mesma. Seja moderado no uso das tabelas, e assegure-se de que os dados apresentados nas mesmas não duplicam os resultados descritos em outro lugar no artigo. Evite usar grades verticais e sombreamento nas células da tabelas.

Referências

Citação no texto

Certifique-se de que todas as referências citadas no texto também estão presentes na lista de referências (e vice-versa). Qualquer referência citada no resumo deve ser fornecida na íntegra. Não recomendamos o uso de resultados não publicados e comunicações pessoais na lista de referências, mas eles podem ser mencionados no texto. Se essas referências estiverem incluídas na lista de referências, elas devem seguir o estilo de referência padrão da

revista e devem incluir uma substituição da data de publicação por “Resultados não publicados” ou “Comunicação pessoal”. A citação de uma referência como in press implica que o item foi aceito para publicação.

Links de referências

Maior exposição da pesquisa e revisão por pares de alta qualidade são asseguradas por links on-line às fontes citadas. Para permitir-nos criar links para serviços de resumos e indexação, como Scopus, CrossRef e PubMed, assegure-se de que os dados fornecidos nas referências estão corretos. Lembre-se que sobrenomes, títulos de revistas/livros, ano de publicação e paginação incorretos podem impedir a criação de links. Ao copiar referências, por favor tenha cuidado, porque as mesmas já podem conter erros. O uso do DOI — identificador de objeto digital (Digital Object Identifier) é encorajado.

Um DOI pode ser usado para citar e criar um link para artigos eletrônicos em que um artigo está in press e detalhes de citação completa ainda não são conhecidos, mas o artigo está disponível on-line. O DOI nunca muda, então você pode usá-lo como um link permanente para qualquer artigo eletrônico.

Um exemplo de uma citação usando um DOI para um artigo que ainda não foi publicado é: VanDecar JC, Russo RM, James DE, Ambeh WB, Franke M. A seismic continuation of the Lesser Antilles slab beneath northeastern Venezuela. *J Geophys Res.* 2003. <https://doi.org/10.1029/2001JB000884>. Por favor, observe que o formato dessas citações deve seguir o mesmo estilo das demais referências no manuscrito.

Referências da web

A URL completa deve ser fornecida e a data em que a referência foi acessada pela última vez. Qualquer informação adicional, se conhecida (DOI, nomes de autores, datas, referência a uma publicação-fonte etc.), também deve ser fornecida.

Referências de dados

Esta revista sugere que você cite conjuntos de dados subjacentes ou relevantes em seu manuscrito citando-os em seu texto e incluindo uma referência de dados em sua lista de referências. As referências de dados devem incluir os seguintes elementos: nome(s) do(s) autor(es), título do conjunto de dados, repositório de dados, versão (quando disponível), ano e identificador persistente. Adicione [conjunto de dados] imediatamente antes da referência para que possamos identificá-la corretamente como uma referência de dados. O identificador [conjunto de dados] não aparecerá no seu artigo publicado.

Referências à mesma edição especial

Por favor, assegure-se de incluir as palavras “esta edição” a referências (e suas citações no texto) feitas a qualquer outro artigo publicado na mesma edição especial.

Estilo de referências

Indique as referências por números sobrescritos no texto. Os autores podem até ser mencionados no corpo do texto, mas o número da referência deve ser sempre informado. Numere as referências na listagem de acordo com a ordem em que aparecem no texto. A formatação deve basear-se nos “Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals” propostos pelo International Committee of Medical Journal Editors (atualizados em 2009) conforme exemplos a seguir: os títulos de periódicos deverão ser abreviados de acordo com o estilo apresentado pela List of Journals Indexed in Index Medicus da National Library of Medicine (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/entrez>). Cite todos os autores, se houver até seis e após o sexto acrescente a expressão et al.

Exemplos de referências

- Artigos de periódicos: Padley DJ, Dietz AB, Gastineau DA. Sterility testing of hematopoietic progenitor cell products: a single-institution series of culture-positive rates and successful infusion of culture-positive products. *Transfusion*. 2007;47(4):636-43.
- Livros: Chalmers J. Clinician’s manual on blood pressure and stroke prevention. 3rd ed. London: Science Press; 2002. 70 p. Richardson MD, Warnock DW. Fungal Infection Diagnosis and Management. 2nd ed. Oxford: Blackwell Science Ltd; 1997. 249 p.
- Capítulos de livros: F. Reyes. Lymphocyte differentiation. In P Solal-Céligny, N Brousse, F Reyes, C Gisselbrecht, B Coiffier. *Non-Hodgkin’s Lymphomas*. Paris: Éditions Frison-Roche; 1993. p.19-29.
- Anais: Souza AM, Vaz RS, Carvalho MB, Arai Y, Hamerschilak B. Prevalência de testes sorológicos relacionados à hepatite B e não-A, não-B em doadores de sangue. In: 190 Congresso Brasileiro de Hematologia e Hemoterapia / 260 Congresso da Sociedade Brasileira de Hematologia e Hemoterapia; 2003 Ago 6-9; São Paulo, 2003. Anais. p.103.
- Teses: Sandes AF. Caracterização imunofenotípica da diferenciação eritrocitária, granulocítica e megacariótica em pacientes com síndromes mielodisplásicas [thesis]. São Paulo: Universidade Federal de São Paulo; 2009. 126p.

Fonte para os títulos abreviados das revistas

O nome da revista científica deve ser abreviado de acordo com a Lista mundial de títulos abreviados.

Vídeo

A Elsevier aceita material de vídeo e sequências de animação para apoiar e aprimorar suas pesquisas científicas. Os autores que têm arquivos de vídeo ou animação que desejam enviar com seu artigo são fortemente encorajados a incluir links para estes dentro do corpo do artigo. Isso pode ser feito da mesma maneira que uma figura ou tabela, referindo-se ao conteúdo de vídeo ou animação e mostrando no corpo do texto onde ele deve ser colocado. Todos os arquivos enviados devem ser devidamente identificados de modo que se relacionem diretamente com o conteúdo do arquivo de vídeo. Para garantir que seu vídeo ou material de animação esteja apropriado para uso, por favor forneça os arquivos em um dos nossos formatos de arquivo recomendados com um tamanho máximo total de 150 MB. Qualquer arquivo único não deve exceder 50 MB. Os arquivos de vídeo e animação fornecidos serão publicados on-line na versão eletrônica do seu artigo nos produtos de web da Elsevier, incluindo o [ScienceDirect](#). Por favor forneça imagens estáticas com seus arquivos: você pode escolher qualquer quadro do vídeo ou animação ou fazer uma imagem separada. Essa imagem estática será usada em vez de ícones padrão, para personalizar o link para seus dados de vídeo. Para obter instruções mais detalhadas, visite nossas [páginas de instruções de vídeo](#). Nota: uma vez que o vídeo e a animação não podem ser incorporados à versão impressa da revista, por favor forneça o texto para ambas as versões eletrônica e impressa para as partes do artigo que se referem a esse conteúdo.

Material suplementar

Materiais suplementares, como tabelas, imagens e clipes de som, podem ser publicados com seu artigo para aprimorá-lo. Os itens suplementares enviados são publicados exatamente como são recebidos (arquivos do Excel ou PowerPoint aparecerão dessa forma on-line). Por favor, envie seu material junto com o artigo e forneça uma legenda concisa e descritiva para cada arquivo suplementar. Se você deseja fazer alterações no material suplementar durante qualquer etapa do processo, certifique-se de fornecer um arquivo atualizado. Não anote quaisquer correções em uma versão anterior. Por favor, desabilite a opção “Controlar alterações” nos arquivos do Microsoft Office, pois estas aparecerão na versão publicada. Para instruções mais detalhadas, visite nossa [página de instruções para arquivos de imagem e outras mídias](#).

Dados de pesquisa

Esta revista incentiva e permite que você compartilhe dados que suportem a publicação de sua pesquisa onde for apropriado, e permite que você interligue os dados com seus artigos publicados. Dados de pesquisa referem-se aos resultados de observações ou experimentação que validam os achados da pesquisa. Para facilitar a reprodutibilidade e o

reuso dos dados, esta revista também o incentiva a compartilhar seu software, código, modelos, algoritmos, protocolos, métodos e outros materiais úteis relacionados com o projeto.

A seguir são mostradas várias maneiras pelas quais você pode associar dados ao seu artigo ou fazer uma declaração sobre a disponibilidade de seus dados ao enviar seu manuscrito. Se estiver compartilhando dados de uma dessas maneiras, você é encorajado a citar os dados em seu manuscrito e na lista de referências. Consulte a seção “Referências” para obter mais informações sobre a citação de dados. Para obter mais informações sobre o depósito, compartilhamento e uso de dados de pesquisa e outros materiais de pesquisa relevantes, visite a página de [Dados de Pesquisa](#).

Data linking

Se você disponibilizou seus dados de pesquisa em um repositório de dados, é possível vincular seu artigo diretamente ao conjunto de dados. A Elsevier colabora com uma série de repositórios para vincular artigos no ScienceDirect a repositórios relevantes, dando aos leitores acesso a dados subjacentes que lhes dará uma melhor compreensão da pesquisa descrita.

Existem diferentes maneiras de vincular seus conjuntos de dados ao seu artigo. Quando disponível, você pode vincular diretamente seu conjunto de dados ao seu artigo, fornecendo as informações relevantes no sistema de submissão. Para mais informações, visite a [página de vinculação de bancos de dados](#).

Para os [repositórios de dados suportados](#), um banner do repositório aparecerá automaticamente ao lado do seu artigo publicado no ScienceDirect.

Além disso, você pode vincular a dados ou entidades relevantes através de identificadores dentro do texto de seu manuscrito, utilizando o seguinte formato: Banco de Dados: xxxx (por ex., TAIR: AT1G01020; CCDC: 734053; PDB: 1XFN).

Declaração de dados

Para promover a transparência, encorajamos os autores a declarar a disponibilidade de seus dados ao submeter o artigo. Isso pode ser um requisito da instituição de fomento. Caso seus dados não estejam disponíveis para acesso ou não forem adequados para publicação, você terá a oportunidade de descrever o motivo durante o processo de submissão, afirmando, por exemplo, que os dados da pesquisa são confidenciais. Caso submeta [este formulário](#) com o seu manuscrito como um material suplementar, esta declaração aparecerá junto ao seu artigo publicado no ScienceDirect.

Depósito dos dados e vinculação

A Elsevier encoraja e apoia os autores a compartilhar os dados brutos relacionados com o manuscrito enviado. Quando possível, é estabelecido um hyperlink entre o artigo e os dados. Mais informações sobre o depósito, compartilhamento e uso de dados de pesquisa.

APÓS O ACEITE

Correção de provas on-line

O autor para correspondência receberá um link para o nosso sistema de provas on-line, que permite comentar e corrigir a prova do artigo on-line. O ambiente é similar ao Microsoft Word: além de editar o texto, o autor também poderá fazer comentários sobre tabelas e figuras e responder às questões feitas por nossos corretores de texto. O serviço de correção de provas on-line promove um processo mais rápido e menos sujeito a erro, permitindo que o autor digite diretamente no texto as suas correções, eliminando a possibilidade de erro por inserção de outrem.

Se preferir, o autor para correspondência pode optar por incluir seus comentários no PDF e fazer o upload desse PDF comentado. Todas as instruções sobre como revisar as provas do artigo serão enviadas por e-mail, bem como as outras maneiras de se revisar a prova on-line ou em PDF.

Faremos o possível para publicar o seu artigos rapidamente e com precisão. Por favor, use essa prova apenas para revisar a diagramação e a edição, a completude do texto, de tabelas e figuras. Mudanças significativas nos artigos aceitos para publicação serão consideradas neste estágio apenas com permissão do Editor-chefe da revista. É importante que todas as correções necessárias sejam enviadas em uma única comunicação. Por favor, revise com calma o seu retorno à prova, pois a inclusão de correções subsequentes não é garantida. A revisão da prova do artigo é de responsabilidade exclusiva do autor.

PERGUNTAS DOS AUTORES

Acesse o [Elsevier Support Center](#) para encontrar respostas às suas perguntas. Neste link, você poderá encontrar as perguntas frequentes e meios de nos contatar.

4. ARTIGO ORIGINAL

ABSENTEÍSMO ESCOLAR E LABORAL EM PACIENTES COM ANEMIA FALCIFORME ACOMPANHADOS EM HEMOCENTRO DO ESTADO DE SERGIPE

SCHOOL AND LABOR ABSENTEEIS IN PATIENTS WITH FALCIFORM ANEMIA
ACCOMPANIED IN HEMOCENTRO OF THE STATE OF SERGIPE

Isabelle Tereza Carvalho Alves¹, Geydson Silveira Cruz¹, Maria Aurélia Porto¹

¹ Departamento de Medicina, Universidade Federal de Sergipe (UFS), Aracaju,
SE, Brasil.

Correspondência para:

Isabelle Tereza Carvalho Alves

Rua João Gêniton da Costa, número 341, BL 4; apt 603

49095796 – Aracaju- SE, Brasil

isabelleter@hotmail.com

(79) 991141451

Conflito de interesse: nenhum

Esta pesquisa não recebeu nenhum financiamento específico de agências de financiamento dos setores público, comercial ou sem fins lucrativos

Palavras-chave: Anemia; qualidade de vida; escolaridade; ocupação; questionário.

Número de palavras: 3427

Tipo de artigo: artigo original

RESUMO

A anemia falciforme é a hemoglobinopatia mais prevalente no Brasil. É decorrente de mutação pontual que altera a molécula de hemoglobina e, consequentemente, leva a fenômenos vaso-oclusivos, hemólise e isquemia. Esses danos podem se manifestar de maneira crônica ou sob a forma de eventos agudos, os quais exigem constantes internações e representam risco à vida. A principal causa de ida às urgências é a crise álgica de vaso-oclusão e a que confere maior risco à vida é a Síndrome Torácica Aguda. Para redução desses eventos, o tratamento da doença é baseado em medidas preventivas, utilização da Hidroxiureia, transfusões sanguíneas regulares e, menos frequentemente, transplante de células tronco, considerada a única medida curativa para a doença. No entanto, apesar do aumento da expectativa de vida desses pacientes, secundário ao tratamento descrito, o paciente falcêmico continua acometido pelos impactos da doença em diversos aspectos de sua vida, a exemplo da escolaridade e ocupação, de modo que ela se apresenta como obstáculo para crescimento pessoal e isto, por sua vez, também impede o controle adequado da doença. Desse modo, tendo em vista à prevalência da anemia falciforme em nosso meio e às necessidades diferenciadas dessa população, o objetivo desse trabalho foi avaliar o impacto nesses aspectos da qualidade de vida desses pacientes e despertar o interesse para a modificação desse cenário. Para isso, foi aplicado um questionário aos pacientes com anemia falciforme atendidos no Hemocentro de Sergipe de maio a julho de 2018. Em nossa amostra, a maioria dos pacientes (55%) afirmou não possuir ocupação, 89% possuía renda de até 1 salário mínimo, 86% recebia benefícios sociais e a principal causa de afastamento das suas atividades foi a dor, seguida do preconceito. A conclusão dos próprios entrevistados foi a de que a ausência de doença levaria a uma melhor renda (58%) e cerca de 90% dos pacientes indicaram que a anemia falciforme prejudica-os na realização de atividades. Diante desses dados, reitera-se o impacto da anemia falciforme no cotidiano desses pacientes, devendo-se, portanto, considerar esses fatores no controle da doença.

Palavras-chave: Anemia; qualidade de vida; escolaridade; ocupação; questionário.

ABSTRACT

Sickle cell anemia is the most prevalent hemoglobinopathy in Brazil. It is due to a point mutation that changes the hemoglobin molecule and, consequently, leads to vaso-occlusive phenomena, hemolysis and ischemia. These damages can manifest in a chronic way or in the form of acute events, which require constant hospitalization and are life-threatening. The main cause of urgency is the pain of vaso-occlusion and the one that poses the greatest risk to life is Acute Thoracic Syndrome. To reduce these events, treatment of the disease is based on preventive measures, use of Hydroxyurea, regular blood transfusions and, less frequently, stem cell transplantation, considered the only curative measure for the disease. However, despite the increase in the life expectancy of these patients, secondary to the described treatment, the sickle cell patient continues to suffer from the impacts of the disease in several aspects of his life, such as schooling and occupation, so that he presents himself as an obstacle to personal growth, and this, in turn, also prevents adequate control of the disease. Thus, in view of the prevalence of sickle cell anemia in our country and the differential needs of this population, the objective of this study was to evaluate the impact of these aspects on the quality of life of these patients and to arouse interest in modifying this scenario. For this, a questionnaire was applied to patients with sickle cell anemia attended at the Blood Center of Sergipe from May to July 2018. In our sample, most patients (55%) stated that they did not have occupation, 89% had income of up to 1 minimum wage, 86% received social benefits and the main cause of withdrawal from their activities was pain, followed by prejudice. The conclusion of the interviewees themselves was that the absence of disease would lead to a better income (58%) and about 90% of the patients indicated that sickle-cell anemia impairs them in carrying out activities. In view of these data, the impact of sickle-cell anemia in the daily life of these patients is reiterated, and these factors should be considered in the control of the disease.

Keywords: Anemia; quality of life; schooling; occupation; quiz.

1. INTRODUÇÃO

A anemia falciforme é uma patologia causada por mutação que resulta em hemoglobinas com cadeia beta alterada, a hemoglobina S. A presença dessa alteração confere uma mudança reversível na forma do eritrócito quando desoxigenado, com perda da configuração bicôncava para a de foice, o que determina fenômenos de vaso-occlusão, anemia hemolítica, dor e lesão de órgãos (WARE, 2017).

As principais manifestações clínicas da anemia falciforme são secundárias a esses processos. Com o objetivo de diminuir essas complicações, são adotadas medidas como a triagem neonatal – para diagnóstico precoce –, profilaxia com penicilina, vacinação contra pneumococo e influenza, transfusões sanguíneas regulares, tratamento com hidroxiureia e outros. No entanto, a mortalidade na anemia falciforme ainda é alta entre os adultos e a expectativa de vida desses pacientes é, em média, reduzida em 20 a 30 anos (KAWAR et al, 2018).

Além da mortalidade, a anemia falciforme é acompanhada de elevada morbidade, que afeta sobremaneira a qualidade de vida do paciente falcêmico. Segundo Asnani (2009), “a doença falciforme carrega uma enorme carga psicossocial que afeta o bem-estar físico, psicológico, social e ocupacional, bem como níveis de independência”.

Isso ocorre porque, como toda doença crônica, a anemia falciforme “demanda tratamento contínuo, de longa duração, exigindo cuidados permanentes” (MOREIRA et al, 2014). Além dessa razão, o paciente falcêmico ainda enfrenta constantes admissões hospitalares durante a vida, devido aos eventos agudos que acompanham a doença. Em diversos estudos, a crise dolorosa, secundária à obstrução da microcirculação, é considerada a “principal causa de desestabilização física e emocional dos pacientes com DF” (FREITAS et al, 2018).

Por esses motivos, o portador de anemia falciforme se ausenta constantemente de suas atividades escolares e laborais, o que contribui para o prejuízo na sua qualidade de vida, uma vez que o desemprego e a baixa escolaridade levam a uma renda mais baixa.

Desse modo, tendo em vista que as condições sociais do paciente falcêmico são influenciadas pela sua condição clínica e vice versa, somada à escassez desse tema na literatura e por tratar-se de um problema de saúde pública global, justifica-se a necessidade de avaliar esse aspecto da qualidade de vida desses pacientes.

2. MATERIAIS E MÉTODOS

2.1. DOS SUJEITOS

Este estudo avaliou a percepção da qualidade de vida dos indivíduos portadores de doença falciforme acompanhados no Hemocentro de Sergipe (HEMOSE), com ênfase nos aspectos acadêmicos e laborais. Tratou-se de um estudo observacional de corte transversal cujos critérios de inclusão para a amostra eram: pacientes com diagnóstico de anemia falciforme, atendidos no HEMOSE, maiores de 18 anos de idade, cuja visita de seguimento ocorreu no período de coleta dos dados, maio a julho de 2018. Os critérios de exclusão eram: idade abaixo de 18 anos. Os pacientes incapazes de responder o questionário sozinhos, contaram com a ajuda dos pesquisadores para fazê-lo.

2.2. INSTRUMENTOS

Foi utilizado no inquérito o questionário SOBRE ABSENTEÍSMO ESCOLAR E LABORAL EM PACIENTES COM ANEMIA FALCIFORME ACOMPANHADOS EM HEMOCENTRO DO ESTADO DE SERGIPE, (Apêndice A). Tal questionário foi elaborado para delinear o perfil sociodemográfico do paciente com anemia falciforme, com foco nos aspectos acadêmicos e laborais. Possui 23 questões de múltiplas escolhas.

2.3. ESTATÍSTICA

Os dados coletados foram tabulados em planilha no Microsoft Excel[®], onde também foi realizada a análise estatística descritiva (médias, variação da média) e de associação.

2.4. BIOÉTICA

O estudo foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa (CEP-UFS), aprovado sob o código CAAE 83515418.8.0000.5546, antes do início da aplicação dos questionários. Os pacientes foram abordados nos dias de consulta com hematologistas ou de transfusões de hemácias, no HEMOSE. Foram esclarecidos quanto aos objetivos do trabalho, a metodologia e voluntariedade. Em seguida, receberam o termo de

consentimento livre e esclarecido contendo todas as orientações já passadas (Apêndice B).

3. RESULTADOS

O questionário foi aplicado a 36 pacientes com auxílio dos pesquisadores. Na amostra havia o predomínio do sexo feminino (61%) e a média de idade foi de 36,6 anos com intervalo de 18 a 73 anos.

Tabela 1- Características demográficas dos 36 portadores de anemia falciforme atendidos no HEMOSE de maio a julho 2018

Variáveis	N	%
Sexo		
Masculino	14	39%
Feminino	22	61%
Idade		
18-35	18	50%
35-55	14	39%
56-75	4	11%
Cor		
Pardo	21	58%
Negro	12	33%
Branco	3	8%
Amarelo/indígena	0	0
TOTAL	36	100%

Em relação à religião, 69% dos participantes afirmaram serem cristãos católicos, 22% evangélicos e 8% negaram possuir religião. Nenhum deles marcou as opções africana, espírita, budista ou ateu.

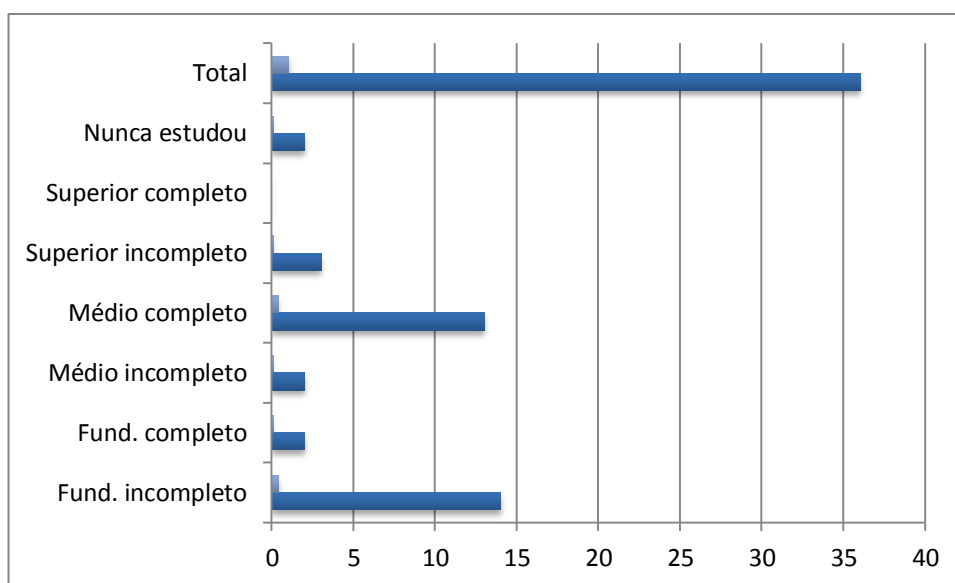
A maioria dos entrevistados tem a renda de até um salário mínimo (89%), 17% deles afirmaram receber entre 1 a 3 salários mínimos e nenhum deles marcou a opção acima de três salários mínimos.

A maioria também disse receber benefícios sociais: 31 pacientes (86%). Desses, 26 apresentam uma renda abaixo de 1 salário mínimo (83,9%).

Além disso, 58% deles acreditam que a ausência da anemia falciforme levaria a um aumento da renda, embora 14% deles deixaram a questão sem resposta.

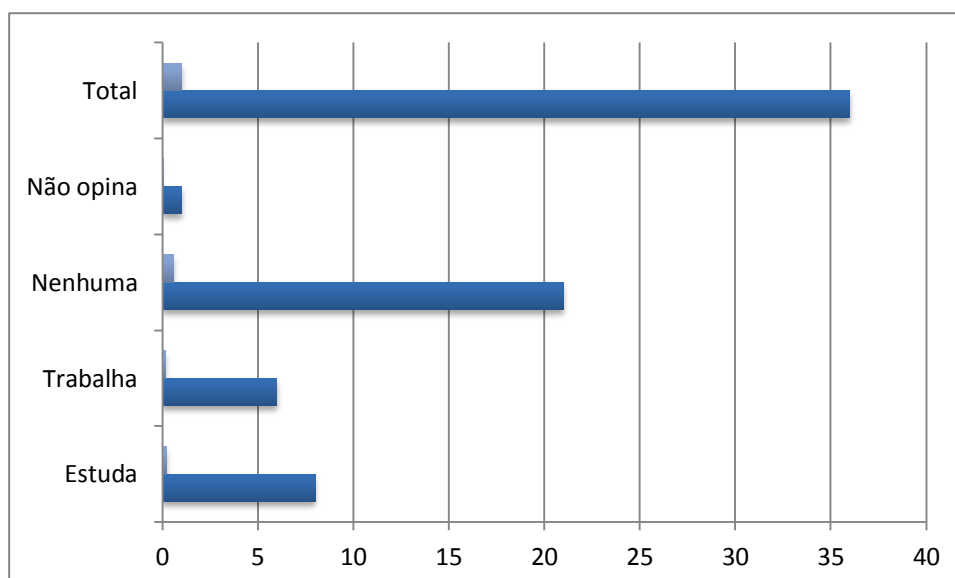
No quesito escolaridade, dividimos as opções em: nunca estudou, fundamental incompleto, fundamental completo, médio incompleto, médio completo, superior incompleto e superior completo, de acordo com o IBGE. As respostas de maior frequência foram fundamental incompleto e médio completo (Figura 1):

Figura 1 – Nível de escolaridade dos 36 pacientes de anemia falciforme atendidos no HEMOSE de maio e julho de 2018.



Em relação à ocupação dos entrevistados, cerca de 60% deles estavam sem nenhuma atividade laboral no momento da pesquisa e 22% deles estudavam (Figura 2):

Figura 2- Atividade atual dos 36 pacientes de anemia falciforme atendidos no HEMOSE de maio e julho de 2018.

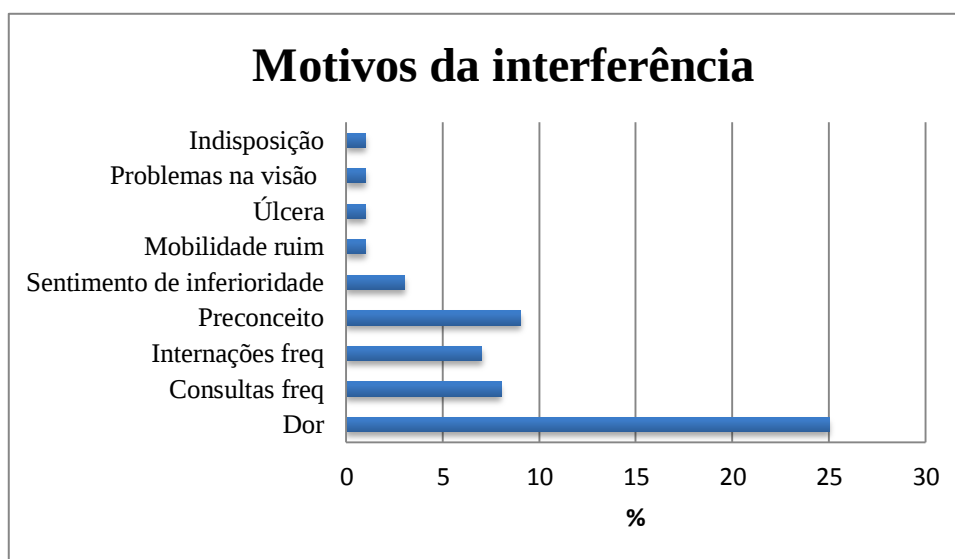


Cerca de 20% da amostra respondeu que deixou de fazer alguma atividade laboral (trabalho) nos últimos 90 dias (“Sim”). Essa questão não restringia a resposta apenas àqueles que afirmaram possuir alguma ocupação na questão anterior.

Entretanto, para os que responderam que nos últimos 90 dias se ausentaram de suas atividades (“Sim”), a justificativa foi unânime: “Doença”. Ninguém marcou as opções “Vontade própria”, “Conclusão/Demissão” ou “Outros”. Esse foi o mesmo motivo para aqueles que deixaram de fazer as obrigações acadêmicas nesse período, mas apenas 2% deles responderam “Sim”.

Cerca de 90% dos pacientes indicaram que a anemia falciforme prejudica-os na realização de atividades. As principais razões para estão demonstradas na Figura 3:

Figura 3- Motivos de interferência em atividades, secundários à anemia falciforme, apontados pelos pacientes atendidos no HEMOSE em maio a julho de 2018.



Em relação às constantes internações, 92% afirmou histórico desses episódios. Os principais motivos foram: dor (57%), febre/infecções (16%), dispneia (14%), feridas (2%) e outros (6%). A ausência de resposta foi de 6%. (Tabela 2).

As razões que mais levaram às urgências, independentemente de evoluírem para internações, foram: dor (63%), dispneia (12%), febre (10%), feridas (8%), outros (6%) e priapismo (2%). A ausência de resposta também foi de 6% (Tabela 2). Nessas ocasiões, 62% afirma que os profissionais de saúde desconhecem a doença e o seu manejo.

Tabela 2 – Principais razões para ida à urgência e principais razões para internações, segundo pacientes de anemia falciforme atendidos em maio a julho de 2018.

Razões	Atendimentos	Internações
Dor	63%	57%
Dispneia	12%	14%
Febre	10%	16%
Feridas	8%	2%
Priapismo	2%	*
Sem resposta	6%	6%
TOTAL	100%	100%

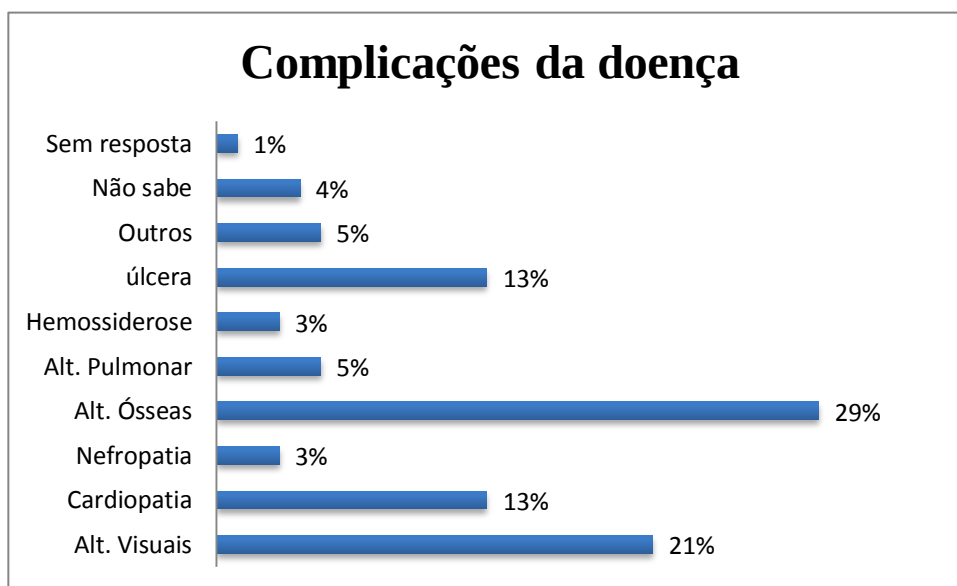
* Questão não possuía a opção “Priapismo”

No último ano, N=14 (39%) dos participantes foram internados por complicações da doença. Desses, 7 deles (50%) possuem nível de escolaridade até ensino fundamental incompleto e 12 deles (85,7%) possuem renda abaixo de 1 salário mínimo. Os demais negaram (58%) internação no último ano ou deixaram sem resposta (3%).

Nesse mesmo período, 61% afirmaram ter recebido hemocomponentes. Todos responderam essa questão.

No final, os entrevistados foram questionados quanto às complicações crônicas da doença que eles saibam possuir (Figura 3):

Figura 3- Complicações da anemia falciforme que os pacientes atendidos no HEMOSE em maio a julho de 2018 sabem possuir.



Testou-se a associação das variáveis: idade, sexo, religião, escolaridade, renda, benefícios sociais, atividades e número de complicações com a história de internações prévias. No entanto, nenhuma delas mostrou-se significativa no presente estudo.

Tabela 3- Relação entre internações prévias e outras variáveis dos portadores de anemia falciforme atendidos no HEMOSE de maio a julho de 2018

Variáveis	Sim	Não	Total	p
Idade				
Até 35 anos	18 (54%)	1 (33%)	19 (52,8%)	P=0,5929
Maiores de 35 anos	15 (45%)	2 (67%)	17 (47,2%)	
Sexo				
Masculino	12 (36,3%)	2 (67%)	14 (38,9%)	P= 0,5471
Feminino	21 (63,6%)	1 (33%)	22 (61,1%)	
Religião				
Com religião	30 (90,9%)	3 (100%)	33 (91,7%)	P=1
Sem religião	3 (9%)	0	3 (8,3%)	
Escolaridade				
< 9 anos	15 (45,4%)	1 (33%)	16 (44,4%)	P=1
≥ 9 anos	18 (54,5%)	2 (67%)	20 (55,5%)	
Benefícios sociais				
Com benefícios	29 (87,9%)	2 (67%)	31 (86,1%)	P=0,3704
Sem benefícios	4 (12,1%)	1 (33%)	5 (13,9%)	
Renda				
<u>Até</u> 1 SM	27 (81,8%)	3 (100%)	33 (91,7%)	P = 1
1-3 SM	6 (18,1%)	0	3 (8,3%)	
Atividade				
Trabalha/estuda	14 (43,75%)	0	14 (38,9%)	P=0,2588
Nenhuma	18 (54,5%)	3 (100%)	21 (58,3%)	
Complicações				
Menos de 3	21 (63,6%)	2 (67%)	23 (63,9%)	P=1
Mais de 3	12 (36,3%)	1 (33%)	13 (36,1%)	

4. DISCUSSÃO

A expectativa de vida do paciente falcêmico elevou-se nos últimos anos em razão dos avanços no diagnóstico, nas medidas de prevenção de complicações e de tratamento dessas¹. No entanto, não se observou o mesmo impacto na qualidade de vida (QV) desses pacientes, considerada inferior em comparação às pessoas sem a patologia².

O doente falciforme enfrenta dificuldades com repercussões nos aspectos físico, social, ocupacional e psicológico. As complicações da doença, principalmente as crises álgicas de vaso-oclusão, afastam o portador de suas atividades cotidianas de trabalho, estudo e lazer, de maneira recorrente, razão essa para a redução da QV³. Observa-se, portanto, que esses pacientes possuem baixa escolaridade e dificuldade em manter-se no mercado de trabalho, o que aumenta a vulnerabilidade social e prejudica o controle da doença, uma vez que, o principal fator adquirido que contribui para a gravidade da doença é a condição financeira do portador⁴. Por essa razão, é um tema recorrente na literatura, com o objetivo de melhorar o controle dessa doença, prevalente no país, inclusive em Sergipe.

Nesse estudo, verificou-se um predomínio do sexo feminino, idade de 18 a 35 anos e cor parda. A maioria referiu possuir religião, sobretudo a católica. Tais características estão em consonância com alguns estudos que avaliaram essas variáveis nessa população-alvo, no entanto, na maioria deles há maior prevalência da cor negra. Além disso, não há uma uniformidade em relação ao sexo, uma vez que não há influência do sexo nessa patologia⁴.

Em nosso estudo, a baixa escolaridade não foi muito evidente, embora 39% deles afirmarem possuir ensino fundamental incompleto e nenhum afirmar ter estudado até nível superior completo. Na literatura, a baixa escolaridade está em torno de 80 a 85%⁵. Ainda assim, a nossa amostra contém pacientes com nível socioeconômico baixo – 89% deles afirmam receber menos de um salário mínimo.

Apenas 22% deles tinham atividades acadêmicas, 17% trabalhavam, enquanto 55% negavam qualquer ocupação, o que mostra o quanto esses pacientes têm dificuldades para o crescimento pessoal. Todos os que se ausentaram dessas atividades nos últimos 90 dias - 2% dos acadêmicos e 20% dos que trabalhavam - justificaram o absenteísmo pela doença.

Ainda nessa temática, os entrevistados escolheram as opções “Dor” e “Preconceito” como as mais importantes razões de abandono de seus afazeres. De fato,

como já dito, as crises álgicas configuram as principais causas de admissões hospitalares³ e o preconceito um dos fatores de perda de oportunidades de trabalho, uma vez que a ideia de a doença exigir internações e consultas médicas frequentes, desmotiva a contratação desses pacientes pelos empregadores⁶.

Sabe-se que uma das principais razões para a baixa escolaridade nesse público é o grande número de internações devido às complicações agudas da doença⁷. As crises vaso-oclusivas são a principal causa para esses afastamentos, conforme é descrito na literatura⁸. Em nossa amostra, essa razão permanece, sendo que 63% a escolheu como principal motivação para admissão nas urgências e 57% como principal causa de internação. A segunda principal razão foi a dispneia, também descrito na literatura de maneira semelhante, já que a Síndrome Torácica Aguda é a segunda mais frequente em muitos estudos⁹.

A conclusão dos próprios entrevistados foi a de que a ausência de doença levaria a uma melhor renda (58%). Tendo em vista esse empecilho, o paciente com anemia falciforme, muitas vezes, depende do recebimento de benefícios sociais de maneira temporária (auxílio-doença) ou permanente (aposentadoria por invalidez ou Benefício de Prestação Continuada). Em nosso estudo, 86% disseram recebe-los.

As complicações crônicas da doença estão relacionadas ao comprometimento da qualidade de vida, por isso abordamos esse ponto em nosso questionário⁹. Dentre as complicações da doença autodeclaradas pelos pacientes, a alteração óssea foi a mais frequente. Segundo Almeida e Roberts (2005), “o envolvimento ósseo é a manifestação mais comum da doença falciforme”, que ocorre de maneira aguda – nas crises de VOC- ou na forma de sequelas da necrose avascular¹⁰. Portanto, a escolha dessa opção pelos entrevistados pode ter sido pela presença de alterações crônicas ou não.

A segunda principal complicação escolhida foi alteração visual. Nessa doença esses pacientes podem desenvolver retinopatia, principal morbidade dessa natureza. O desenvolvimento dessas lesões está relacionada à falha na prevenção¹¹. Esse é um exemplo prático de como as dificuldades de controle da doença podem estar relacionadas às condições socioeconômicas do doente, dificuldade de deslocamento para os locais de consulta, falha no autocuidado ou orientação e, em contrapartida, essas lesões prejudicam o desempenho escolar ou laboral desses pacientes.

Em relação às associações das variáveis com a presença de internações prévias, não foi encontrada relação significativa, isso pode ser explicado pelo reduzido tamanho da amostra, o que pode prejudicar seus resultados¹².

5. CONCLUSÃO

A qualidade de vida do paciente da anemia falciforme sofre influência de diversas variáveis, o que inclui o nível de escolaridade - aspecto fundamental para as práticas do autocuidado e inclusão no mercado de trabalho – e a renda, considerada o principal fator de risco adquirido para a falta de controle da doença.

O absenteísmo desses pacientes das suas ocupações deteriora a sua qualidade de vida.

Nossa amostra contém resultados em consonância com outras pesquisas, ainda que tenha sido inadequada do ponto de vista de significância estatística em algumas associações. No entanto, tendo em vista a prevalência elevada dessa doença e da qualidade de vida ruim desses pacientes, influenciada fortemente pelo baixo nível de escolaridade e baixa renda, faz-se necessário a continuação de estudos com essa temática.

6. REFERÊNCIAS

- 1- Martins P.R.J, Moraes-souza H, Silveira T.B. Morbimortalidade em Doença Falciforme. Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia. 2010; 32(5):378-383
- 2- Menezes, A.S.O.P. et al . Qualidade de vida em portadores de doença falciforme. Revista paulista de pediatria, São Paulo , v. 31, n. 1, p. 24-29, Mar. 2013
- 3- Asnani, M.R.; Lipps, G.E.; Reid, M.E. Utility of WHOQOL-BREF in measuring quality of life in Sickle Cell Disease. Health and Quality of Life Outcomes, v. 7, n. 1, p. 75, 2009.
- 4- Fernandes, T.A.A.M. et al. Socioeconomic and demographic characteristics of sickle cell disease patients from a low-income region of northeastern Brazil. Revista brasileira de hematologia e hemoterapia, v. 37, n. 3, p. 172–7, 2015a.

- 5- Felix, A.A. et al. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme
Epidemiologic and social aspects of sickle cell disease Revista Brasileira De Hematologia e Hemoterapia, São Paulo , v. 32, n. 3, p. 203-208, 2010
- 6- Figueiró A.V.M., Ribeiro R.L.R. Vivência do preconceito racial e de classe na doença falciforme. Saúde e Sociedade, São Paulo, v. 26, n.1., p. 88-99, 2017. DOI 10.1590/S0104-12902017160873
- 7- Borhade M.B, Kondamudi N.P. Sickle Cell Crisis, 2018 Oct 27. StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2018 Jan. Disponível em: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK526064/PubMed> PMID:30252320
- 8- Chakravorty, S.; Williams, T. N. Sickle cell disease: a neglected chronic disease of increasing global health importance. Arch Dis Child, v. 100, p. 48–53, 2015.
- 9- Ware, R. E. et al. Sickle cell disease. The Lancet, v. 390, n. 10091, p. 311–323, 2017.
- 10- George A., Debaun M. R. Bone and joint complications in sickle cell disease. Uptodate. Waltham: UptoDate, 2018.
- 11- Vilela R.Q.B., Bandeira D.M., Silva M.A.E., Alterações oculares na doença falciforme. Rev. bras. hematol. hemoter. 2007;29(3):285-287.
- 12- Loureiro L.M.J., Gameiro M.G.H., Interpretação crítica dos resultados estatísticos: para lá da significância estatística. Revista de Enfermagem Referência. III Série - n.º 3 - Mar. 2011 Abstract Resumen pp.151-162.

**APÊNDICE A - QUESTIONÁRIO SOBRE ABSENTEÍSMO ESCOLAR E
LABORAL EM PACIENTES COM ANEMIA FALCIFORME
ACOMPANHADOS EM HEMOCENTRO DO ESTADO DE SERGIPE**

**QUESTIONÁRIO SOBRE ABSENTEÍSMO ESCOLAR E NO TRABALHO EM
PACIENTES COM ANEMIA FALCIFORME**

1. **Nome:** _____
2. **Idade:** _____
3. **Sexo:** () F () M
4. **Cor:**
() Pardo () Branco
() Negro () Amarelo/indígena
5. **Religião**
() Africana
() Cristão católico
() Cristão protestante/evangélico
() Espírita
() Budista
() Ateu
() Sem religião
6. **Atividade atual**
() Estuda
() Trabalha
() Nenhuma

- ☐ Não opina
- 7. Deixou de fazer atividade laboral (trabalho) no último ano?**
- ☐ Sim ☐ Não
- 8. Se a resposta da questão anterior foi “SIM”, qual motivo?**
- ☐ Por motivo de doença
- ☐ Vontade própria
- ☐ Concluiu/demissão
- ☐ Outros _____
- 9. Nível de escolaridade**
- ☐ Fundamental incompleto
- ☐ Fundamental completo
- ☐ Médio incompleto
- ☐ Médio completo
- ☐ Superior incompleto
- ☐ Superior completo
- 10. Deixou de fazer as obrigações académicas no último ano?**
- ☐ Sim ☐ Não
- 11. Se a resposta da questão anterior foi “SIM”, qual motivo?**
- ☐ Por motivo de doença
- ☐ Vontade própria
- ☐ Concluiu/demissão
- ☐ Outros _____
- 12. Precizou algum momento ou ainda precisa de benefícios sociais? (Seguro social, bolsas, etc.).**
- ☐ Sim ☐ Não
- 13. Você tem a impressão que seu problema interfere em sua atividade/trabalho?**
- ☐ Sim ☐ Não
- 14. Qual o motivo? (pode marcar mais de uma opção)**
- ☐ Dor
- ☐ Consultas frequentes
- ☐ Internações frequentes
- ☐ Preconceito

☐ Sentimento de inferioridade

☐ Outro _____

15. Renda (SM = Salário mínimo)

☐ Até 1 SM ☐ >3 SM

☐ Entre 1-3 SM

16. Você acha que se o seu problema de saúde fosse ausente, você teria melhor renda?

() Sim () Não

17. Ao ser atendido em urgência você acha que os profissionais de saúde conhecem sobre anemia falciforme?

() Sim () Não

18. Qual o motivo que mais leva você à urgência?

() Dor

() Dispneia

() Febre

() Priapismo

() Feridas

19. Você já se internou antes?

() Sim () Não

20. Qual foi o motivo da internação?

() Dor

() Dispneia

() Febre (infecção)

() Feridas

21. No último ano você precisou ficar internado (período superior a 24h)?

() Sim () Não

22. Precistou receber hemocomponente no último ano?

() Sim () Não

23. Das complicações da anemia falciforme você conhece ser portador de:

() Alterações visuais

() Cardiopatia

() Nefropatia

() Alteração óssea

() Alteração pulmonar

() Hemossiderose

() Úlcera

() Não sabe

() Outras? ____

APÊNDICE B – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Você está sendo convidado (a) como voluntário(a) a participar da pesquisa **AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA DE PACIENTES PORTADORES DE ANEMIA FALCIFORME ACOMPANHADOS EM HEMOCENTRO DO ESTADO DE SERGIPE**

O motivo que nos leva a estudar a doença falciforme é por se tratar de um problema de grande importância na população brasileira e sergipana. É um tipo de doença sem cura, mas com diversos tratamentos que amenizam os sintomas e complicações. O cuidado teve melhora nos últimos anos, mas muitos que possuem a doença falciforme tem redução expressiva do sentimento de qualidade de vida. A pesquisa se justifica, pois pouco se conhece sobre a qualidade de vida do portador de anemia falciforme no estado de Sergipe e o que leva a alterações na mesma. O objetivo desse projeto é analisar a qualidade de vida de pacientes portadores de doença falciforme, como você, em acompanhamento no Centro de Hemoterapia de Sergipe (HEMOSE). O procedimento de coleta de dados será da seguinte forma: o indivíduo será interrogado por meio de questionário já validado em outros estudos, será garantida a confidencialidade e sigilo das informações.

Não haverá coleta de material, como sangue por exemplo, logo não há riscos identificados, exceto o constrangimento de estar sendo ocupado o precioso tempo do entrevistado. Por outro lado, espera-se que os resultados do estudo permitam o melhor conhecimento de fatores que influenciam direta ou indiretamente a qualidade de vida do portador de doença falciforme. Não haverá mudança no seu tratamento e acompanhamento na unidade, porém você terá contribuído para mudanças futuras se o estudo mostrar o que pode tornar sua vida melhor, no sentido de cuidados referentes ao problema de saúde que você possui.

Você será esclarecido(a) sobre a pesquisa em qualquer aspecto que desejar. Você é livre para recusar-se a participar, retirar seu consentimento ou interromper a participação a qualquer momento. A sua participação é voluntária e a recusa em

participar não irá acarretar qualquer penalidade ou perda de benefícios, porém reforço que é importante a sua preciosa contribuição.

O(s) pesquisador(es) irá(ão) tratar a sua identidade com padrões profissionais de sigilo. Seu nome não será liberado sem a sua permissão. Você não será identificado(a) em nenhuma publicação que possa resultar deste estudo. Uma cópia deste consentimento informado será arquivada com o coordenador do estudo e outra será fornecida a você.

Lembro que a sua participação no estudo não acarretará custos para você e não será disponível nenhuma compensação financeira adicional. Como trata-se apenas de entrevista não há risco de danos a integridade do entrevistado.

DECLARAÇÃO DA PARTICIPANTE OU DO RESPONSÁVEL PELA

PARTICIPANTE: Eu, _____ fui informada (o) dos objetivos da pesquisa acima de maneira clara e detalhada e esclareci minhas dúvidas. Sei que em qualquer momento poderei solicitar novas informações e motivar minha decisão se assim o desejar. O pesquisador _____ certificou-me de que todos os dados desta pesquisa serão confidenciais.

Em caso de dúvidas poderei chamar o pesquisador _____ no telefone (79) 2105 1757, (79) 99882 7157 ou e-mail: geydson@gmail.com.

Declaro que concordo em participar desse estudo. Recebi uma cópia deste termo de consentimento livre e esclarecido e me foi dada a oportunidade de ler e esclarecer as minhas dúvidas.

Nome	Assinatura do Participante	Data
Nome	Assinatura do Pesquisador	Data
Nome	Assinatura da Testemunha	Data