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

GUILHERME LOPES VASCONCELOS MANHÃES

AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA DE PACIENTES PORTADORES DE ANEMIA FALCIFORME ACOMPANHADOS EM HEMOCENTRO DO ESTADO DE SERGIPE

ARACAJU
2018

GUILHERME LOPES VASCONCELOS MANHÃES

AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA DE PACIENTES PORTADORES DE 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.

Orientadores: Prof. Dr. Geydson Silveira Cruz;

ARACAJU
2018

GUILHERME LOPES VASCONCELOS MANHÃES

AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA DE PACIENTES PORTADORES DE 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: Guilherme Lopes Vasconcelos Manhães

Orientador: Prof. Dr. Geydson Silveira Cruz

GUILHERME LOPES VASCONCELOS MANHÃES

AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA DE PACIENTES PORTADORES DE 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

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AVE	ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL
CEP-UFS	COMITÊ DE ÉTICA E PESQUISA
DF	DOENÇA FALCIFORME
Glu	ÁCIDO GLUTÂMICO
HEMOSE	HEMOCENTRO DE SERGIPE
Hgb A	HEMOGLOBINA A
Hgb S	HEMOGLOBINA S
Hgb Sbeta	HEMOGLOBINA BETA
Hgb SC	HEMOGLOBINA SC
HU	HIDROXIURÉIA
OMS	ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DA SAÚDE
QV	QUALIDADE DE VIDA
STA	SINDROME TORACICA AGUDA
Val	VALINA
WHO	WORLD HEALTH ASSOCIATION
WHOQOL-bref	WORLD HEALT ASSOCIATION QUALITY OF LIFE

SUMÁRIO

1 REVISÃO DE LITERATURA 11
1.1 Definição e patogenia da anemia falciforme..... 11
1.2 Epidemiologia da anemia falciforme 11
1.3 Fisiopatologia e manifestações clínicas..... 12
1.4 Tratamento..... 13
1.4.1 Complicações agudas..... 13
1.4.2 Tratamento crônico 14
1.5 Qualidade de vida..... 15
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS 16
2 NORMAS DE PUBLICAÇÃO..... 19
3 ARTIGO ORIGINAL 36
RESUMO 37
ABSTRACT 38
INTRODUÇÃO 39
MATERIAIS E MÉTODOS 40
RESULTADOS 41
DISCUSSÃO..... 43
CONCLUSÃO..... 44
REFERÊNCIAS..... 45

APÊNDICE A – QUESTIONÁRIO WHOQOL-bref..... 49

APÊNDICE B - TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO..... 50

1 REVISÃO DE LITERATURA

1.1. DEFINIÇÃO E PATOGENIA

A doença falciforme (DF) corresponde ao grupo de patologias que trazem em si a manifestação do gene falciforme que leva em algum grau a expressão da hemoglobina S (Hgb S). Trata-se da manifestação da mutação na cadeia beta da hemoglobina com a consequente substituição do aminoácido glutamato por valina, na posição 6. A hemoglobina mutante, Hgb S, pode se manifestar em homozigose, trazendo, portanto 2 genes mutantes, tendo por expressão Hgb SS. Os heterozigotos trazem consigo apenas um gene mutado, ou seja, se a outra cadeia é normal, possuem a expressão Hgb AS, sendo dessa maneira denominados como portadores de traço falciforme. Tais indivíduos são portadores assintomáticos do gene falciforme e raramente terão alguma manifestação clínica da patologia falciforme. Por outro lado, ainda há os portadores heterozigotos associados à outras alterações da hemoglobina, tais como os que são carreadores do gene da hemoglobinopatia C, sendo denominados como portadores de Hgb SC, e os heterozigotos com as síndromes talassêmicas, destacando-se a beta-talassemia, e cuja heterozigose denomina-se de S-beta talassemia (Hgb S-beta) (GALIZA-NETO, 2003; SIMÕES, 2016; SAYANI, 2016; WARE, 2017).

Recente revisão (ALAYASH, 2017) aponta de maneira sucinta e pragmática como a mutação da hemoglobina ocasiona alterações estruturais dessa molécula, principalmente quando não está ligada ao oxigênio, DeoxiHbS. O evento molecular primário, segundo a descrição do autor, é a polimerização da DeoxiHbS e a posterior agregação em fibras insolúveis, que é a base da “falcização”. A hemácia falciforme tem durante sua vida diversos períodos de “falcização” que se alterna com a forma normal, tal fato leva a ruptura do eritrócito e liberação de hemoglobina no plasma. Tais ocorrências são os eventos-chave para explicar os sintomas vivenciados pelos portadores de anemia falciforme (GALIZA-NETO,2003).

1.2. EPIDEMIOLOGIA

A anemia falciforme é uma patologia com impacto global, estimando-se cerca de 300 000 nascimentos por ano, podendo elevar-se para 400 000 nos anos 2050. É distúrbio monogenético mais comum e a prevalência é alta em áreas da África Subsaariana, Mediterrâneo, Oriente Médio e Índia, possivelmente devido a proteção

oferecida aos portadores de traço falciforme, das manifestações de malária grave (PIEL, 2017).

No Brasil é estimado que 4% da população seja portadora do gene falciforme, tal número pode alcançar cerca de 10%, considerando afro-descendentes. Estima-se que no Brasil ocorra anualmente o nascimento de cerca 3500 casos novos de portadores homozigotos sendo mais prevalente entre negros, porém também ocorre casos em brancos devido a miscigenação (ROBERTI, 2010; SIMÕES,2016, CANÇADO, 2007).

Dados do DATASUS apontam que entre 2010 e 2015 ocorreram, segundo registro do Sistema de Informação de Mortalidade, 2667 óbitos relacionados aos transtornos falciformes. No mesmo período referido Sergipe teve registrado 46 mortes relacionados à patologia. As estatísticas de morbidade no Brasil são menos fidedignas, não havendo o registro específico da doença falciforme como causa de internação, restando o registro do total de 590 141 internações hospitalares sob a nomenclatura de “outras anemias” do período que se estende de 2008 a 2017. Em Sergipe no mesmo período houveram 4 686 internações. Certamente casos de anemia falciforme que motivam internação estão inclusos, mas não somente, pois como se trata de dados oriundos de AIH, pode-se ter como justificativa de internação outra patologia, logo não há precisão que tais números sejam retrato da realidade. Os dados demonstram, portanto, que anemia falciforme é um problema de saúde pública, acomete uma população considerada vulnerável (VALÊNCIO, 2016) e com necessidade de se conhecer como a sua patologia afetam suas vidas, haja vista pobrezas de informações relacionados à morbidade.

1.3. FISIOPATOLOGIA E MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

O processo de “falcização” e retorno a forma normal é o principal fator na origem das alterações no interior do vaso que culminarão nos sintomas relacionados à doença falciforme. Após sucessivas “falcizações” o eritrócito torna-se irreversivelmente “falcizado” o que leva a hemólise e a fenômeno oclusivos. Alterações no endotélio e fatores plasmáticos também contribuem para a fisiopatologia da DF. A hemoglobina livre também teria papel na contribuição na origem do dano vascular (WARE, 2017). Apesar de a hemólise e a vaso-oclusão possuírem papel central na doença falciforme, há evidências de ocorrência de outros fenômenos patológicos que, por sua vez, levam a depleção funcional de óxido nítrico, disfunção endotelial-vascular, estresse oxidativo,

inflamação e dano tecidual associado a reperfusão, hipercoagulabilidade, aumento de aderência de neutrófilos e ativação plaquetária

Os sintomas álgicos estão relacionados a oclusão vascular e ao dano isquêmico de órgãos e tecidos e, geralmente, são agudos. Por outro lado, sintomas crônicos podem ter também a origem secundária ao dano vascular, tais como a doença cerebrovascular, hipertensão pulmonar, priapismo e retinopatia. Podem advir também sintomas crônicos por danos isquêmico crônico como o hipoesplenismo, uma causa importante de morte por sepse em crianças, a insuficência renal, a doença óssea e o dano hepático (PIEL, 2017; KAWAR, 2018). A anemia falcifome caracteriza-se, portanto, como uma patologia multisistêmica, com manifestações clínicas variáveis de acordo com a presença de fatores modificadores genéticos e / ou ambientais.

1.4. TRATAMENTO

Como trata-se de uma patologia genética os pacientes portadores de anemia falciforme não tem à disposição nenhum tratamento curativo, exceto o transplante de células tronco, com indicações restritas. Por outro lado, há diversos tratamentos com o objetivo de se reduzir o impacto das manifestações agudas e outras modalidades terapêuticas com intuito de prevenir complicações crônicas.

1.4.1. Complicações agudas

O tratamento da anemia falciforme passa frequentemente pelo cuidado de urgência. Mostrando a devida relevância desse tema, Lovett (2017) recentemente, detalhou em revisão o manejo de sintomas agudos que motivam a ida a um serviço de urgência. O autor aponta como o principal motivo de atendimento no portador de transtorno falciforme a crise vaso-oclusiva e os episódios dolorosos agudos. O cuidado passa pela avaliação da origem da dor (vascular, ortopédica, neuropática), priorização na triagem e analgesia com medicação opioide. Ainda na urgência é imprescindível se avaliar possíveis fatores desencadeantes, fazendo a correta investigação laboratorial e de imagem. Outra causa importante de visitas a unidade de urgência é a Síndrome Torácica Aguda (STA), definida pela presença de surgimento de infiltrado pulmonar recente em radiografia, associado a febre e sintomas respiratórios. A maior parte das vezes não há uma causa específica da STA, porém infecção pode estar presente em cerca de 30%. Embolia gordurosa, infarto pulmonar também podem estar na origem da STA. O paciente falciforme com diagnóstico de STA tem potencial gravidade e deve ser iniciada a terapia empírica com antimicrobianos, inclusive com cobertura para agentes bacterianos atípicos. Administração de fluidos deve ser realizada, mas com cautela, a

fim de não piorar o distúrbio pulmonar. A mesma atenção deve acontecer com a analgesia que também pode piorar o quadro respiratório por causa de hipoventilação. Pode ser necessário suporte ventilatório mecânico. A transfusão deverá ser realizada, se necessária, mantendo a atenção para se evitar o aumento da viscosidade. A presença de envolvimento multi-lobar, falência orgânica, piora de hipoxemia e sintomas neurológicos devem levar ao examinador a avaliar necessidade de transfusão de troca.

Febre e infecção no paciente portador de anemia falciforme devem ser criteriosamente avaliadas na sala de urgência, inclusive com internação hospitalar se não há fonte óbvia de infecção. Em crianças a abordagem deve ser mais agressiva devido elevado risco de sepse por pneumococo.

Os eventos cérebro-vasculares (AVE), apesar de menos comum nos adultos, podem acontecer e ocasionarem atendimento de urgência. A transfusão objetivando níveis de HgbS <30% demonstrou superioridade na prevenção de recidiva. Por outro lado, não há evidência do uso de fibrinolíticos (t-PA, p ex) em pacientes portadores de anemia falciforme, devendo o neurologista ser consultado.

Outras situações de urgência que podem demandar cuidados especializados são o priapismo, osteonecrose, colelitíase.

1.4.2. Tratamento crônico

Pacientes que tiveram AVE, há evidência que se beneficiam de programas de transfusão crônica, da mesma forma que os usuários portadores de anemia falciforme que possuem aumento de velocidade de fluxo sanguíneo pelo doppler transcraniano, quando submetidos a programa de transfusão. Isso reduz a aproximadamente 1% o risco de acidente vascular encefálico (ADAMS,1998; ESTCOURT,2017). O rastreamento em toda criança (2-16 anos) com doppler transcraniano deve ser realizado anualmente a fim de se verificar o risco de AVE. A transfusão crônica melhora o desfecho nesses pacientes, mas pode ocasionar problemas relacionados à transfusão, dentre eles a aloimunização, infecção e sobrecarga de ferro. Este último pode ser minimizado pelo uso contínuo de quelantes de ferro.

Outros cuidados que melhoraram a sobrevida de pacientes portadores de anemia falciforme foram a profilaxia com penicilina, a vacinação, principalmente para bactérias capsuladas, e para influenza anualmente.

A única terapia aprovada que tem possível papel modificador no curso da patologia é a hidroxiureia, cujo principal efeito é elevação da taxa de hemoglobina fetal

(HgbF). A hidroxiureia administrada diariamente reduziu significativamente episódio álgicos agudos, síndrome torácica aguda e transfusão sanguínea, sem evidência de

eventos adversos significativos. O único tratamento curativo disponível é o transplante de células tronco cuja indicação principal é crianças que tiveram AVE ou possui manifestações clínicas severas da anemia falciforme. A limitação é a disponibilidade do doador, porém atualmente a busca de fontes alternativos é realidade, aumentando possibilidades futuras. (SIMÕES, 2016; SAYANI, 2016)

1.5. QUALIDADE DE VIDA

Houve, nos últimos anos, modificações importantes no cuidado envolvendo o paciente portador de anemia falciforme que levaram à redução de morbimortalidade. Isso ocorreu principalmente devido à melhora no cuidado de suporte com os programas de transfusão crônica, quelação de ferro, o acesso a hidroxiureia, profilaxia antimicrobiana e vacinação, entre outros. Por outro lado, a qualidade de vida não acompanhou os mesmos ganhos do cuidado clínico, e é comum estudos apontarem que os pacientes portadores de anemia falciforme possuem qualidade de vida inferior à população geral (ROBERTI, 2010; FÉLIX, 2010). Tais dados demonstram que o paciente portador de anemia falciforme deve ser abordado não somente baseado em intervenções médicas, mas também com abordagem social e psicoterápicas adequadas, haja vista que apenas medidas farmacológicas não são suficientes para modificar a autopercepção acerca da patologia falciforme, podendo inclusive influenciar na aderência ao tratamento, por exemplo hidroxiureia (BADAWY, 2017).

Sustentado por informações que o paciente falciforme possui pior sensação relacionada a sua qualidade de vida diversos estudos têm sido realizados com o propósito de se avaliar a medida da qualidade de vida nesses pacientes. Há também busca de possíveis fatores que a modificam. Para ser avaliada utilizam-se questionários específicos para tal fim. Existem diversas metodologias e ferramentas para se avaliar a qualidade de vida, desde questionários individuais a outros com aplicação também a personagens envolvidos no cuidado do indivíduo portador de transtorno falciforme, o que permite ser avaliado o contexto social e ambiente. Isso permite a avaliação também em crianças e infantes (PANEPINTO,2012; BAVERUNG, 2015).

No Brasil também há publicações de artigos que buscam avaliar o impacto da doença falciforme na qualidade de vida dos pacientes. Estudos foram realizados em Alagoas (VILELA,2012), Goiás (ROBERTI,2010) e Minas Gerais (PEREIRA, 2008) e trazem em comum a evidência de que a percepção da qualidade de vida é inferior. Apontam ainda que é necessário estudos que avaliem tal indicador, ou mesmo

monitorá-lo continuamente, a fim de que se busquem intervenções nesse grupo de usuários para que haja melhora na sua qualidade de vida.

Em Sergipe não há estudo específico que aborde o tema da qualidade de vida, apesar de haver diversos estudos, principalmente em crianças, que demonstram determinadas alterações clínicas que ocorrem mais frequentemente em portadores de anemia falciforme. Por outro lado, não apontam se há alteração na qualidade de vida (ANTUNES, 2017; MELO, 2017; FARO, 2015). Isso demonstra a necessidade de estudos que avaliem o impacto da doença falciforme em Sergipe.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ADAMS, R.J., et al. Prevention of a first stroke by transfusions in children with sickle cell anemia and abnormal results on transcranial Doppler ultrasonography. **New England Journal of Medicine**, v.339, n.1, p.5-11. July 1998. https://doi.org/10.1056/NEJM199807023390102

ADAMS-GRAVES, P., et al. Development and validation of SIMS: an instrument for measure of quality of life in adults with sickle cell disease. **American Journal of Hematology**, v.83, n.7, p.558-562. July 2008. https://doi.org/10.1002/ajh.21146.

ALAYASH, A.I. Oxidative pathways in the sickle cell and beyond. **Blood Cells, Molecules and Diseases**. pii: S1079-9796(17)30129-8, in press available 2017 May 20. https://doi.org/10.1016/j.bcmd.2017.05.009.

ANTUNES, F.D., et al. Neuropathic pain in patients with sickle cell disease: a cross-sectional study assessing teens and young adults. **Annals of Hematology**, v.96, n.7, p.1121-1125. July 2017 https://doi.org/10.1007/s00277-017-2984-z.

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.75-80, 2009. http://dx.doi.org/10.1186/1477-7525-7-75.

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 o life outcomes,** v.15, n.1, p136. July 2017 https://doi.org/10.1186/s12955-017-0713-x.

BEVERUNG, L., et al. Health-related quality of live in infants with soickle cell disease. **Journal of Pediatric Hematology Oncology**, v.37, n.8, p.590-594. Nov 2015.

CANÇADO, R., JESUS, J. A doença falciforme no Brasil. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 29, n. 3, p.11-15, set. 2007. http://dx.doi.org/10.1590/s1516-84842007000300002.

DATASUS. Internações por Unidade da Federação segundo Lista Morb CID-10, período 2008-2017. **Ministério da Saúde** disponível em http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/tabcgi.exe?sih/cnv/niuf.def, acessado em 10 de fevereiro de 2018.

DATASUS. Óbitos p/Residênc por Capítulo CID-10 segundo Região/Unidade da Federação, período 2010-2015. **Ministério da Saúde** disponível em

http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/tabcgi.exe?sim/cnv/obt10uf.def, acessado em 10 de fevereiro de 2018.

ESTCOURT, L.J., et al. Blood transfusion for preventing primary and secondary stroke in people with sickle cell disease (review). **Cochrane Database of Systematic Reviews,** n.1. Art. No.: CD003146. 2017https://doi.org/10.1002/14651858.CD003146.pub3

FARO, G.B., et al. Left ventricular hypertrophy in children, adolescents and young adults with sickle cell anemia. Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia. V.37, n.5, p. 324-328. set/out 2015. https://doi.org/10.1016/j.bjhh.2015.07.001.

FÉLIX, A.A; SOUZA,H.M.; RIBEIRO, S.B.F. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia,** v. 32, n. 3, p.203-208, 2010

FLECK, M.P.A. O instrumento de avaliação de qualidade de vida da Organização Mundial da Saúde (WHOQOL-100): características e perspectivas. **Ciência & Saúde Coletiva,** v. 5, n. 1, p.33-38, 2000 (a). http://dx.doi.org/10.1590/s1413-81232000000100004.

FLECK, M.P.A., et al. Aplicação da versão em português do instrumento abreviado de avaliação da qualidade de vida "WHOQOL-bref". **Revista Saúde Pública,** v.34, n.2, p.178-183, Abril 2000 (b).

GALIZA NETO, G.C., PITOMBEIRA, M.S. Aspectos moleculares da anemia falciforme. **Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial,** v. 39, n. 1, p.11-15, 2003. http://dx.doi.org/10.1590/s1676-24442003000100011.

KAWAR, N., et al. Sickle cell disease; An overview of the disease and its systemic effects. **Disease a month**. pii: S0011-5029(17)30209-2, in press available 2018 Feb. http://doi.org/10.1016/j.disamonth.2017.12.008.

LOVETT, P.B., SULE, H.P., LOPEZ, B.L. Sickle cell disease in the emergency department. **Hematology Oncology Clinics of North America,** v.31, n.6, p.1061-1079. Dec 2017

MELO, H.N., et al. Physical activity level and performance in the six-minute walk test of children and adolescents with sickle cell anemia. Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia, v.39, n.2, p.133-139, abr/jun 2017. https://doi.org/10.1016/j.bjhh.2017.02.009.

PANEPINTO, J.A., BONNER,M. Health-related quality of life in Sickle Cell Disease: Past, present , and future. **Pediatric Blood Cancer**, v.59, n.2, p-377-385. Aug 2012 https://doi.org/10.1002/pbc.24176.

PEDROSO, B. , et al. Cálculo dos escores e estatística descritiva do WHOQOL-Bref através do Microsoft Excel®. **Revista Brasileira de Qualidade de Vida**, v.2,n.1, p31-36. jan/jun 2010 http://dx.doi.org/10.3895/S2175-08582010000100004.

PEREIRA, S.A.S., et al. Doença falciforme e qualidade de vida: um estudo da percepção subjetiva dos pacientes da Fundação Hemominas, Minas Gerais, Brasil. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia,** v.30, n.5, p.1-5, out. 2008. http://dx.doi.org/10.1590/s1516-84842008000500015

PEREIRA, S.A.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.11-15, 2013. http://dx.doi.org/10.5581/1516-8484.20130110.

PIEL, F.B., STEINBERG, M.H., REES, D.C. Sickle Cell Disease. New England Journal of Medicine, v.376, n.16, p.1561-1573. Apr 2017 **https://doi.org/10.1056/NEJMra1510865.**

ROBERTI, M.R.F., et al. Evaluation of quality of life of patients with sickle cell disease in a general hospital of Goiás, Brazil. Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia, v. 32, n. 6, p.449-454, 2010. http://dx.doi.org/10.1590/S1516-84842010000600008.

SAYANI, F.A., LANZKRON, S. Hemolytic anemias in: **American Society of Hematology Self-Assessment Program 2016,** 6 ed. American Society of Hematology, 2016. Cap. 7, p. 139-183.

SIMÕES, B., et al. Allogenic bone marrow transplantation in sickle-cell diseases. **Revista Associação Médica Brasileira**, v.62, suppl.1, p.16-22. Oct 2016.

SOUZA, K.C.M., et al. Baixa estatura e magreza em crianças e adolescentes com doença falciforme. **Revista de Nutrição**, v.24, n.6, p.853-862. Dez 2011 http://dx.doi.org/10.1590/S1415-52732011000600006

VALÊNCIO, L.F.S., DOMINGOS, C.R.B. The Process of informed consent in research on sickle cell disease. **Revista Bioética**, v.24, n.3, p. 469-477. Set/Dez-2016. http://dx.doi.org/10.1590/1983-80422016243146

VILELA, R.Q.B., et al. Quality of life of individuals with sickle cell disease followed at referral centers in Alagoas, Brazil. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia,** v.34, n.6, p.442-446, 2012. http://dx.doi.org/10.5581/1516-8484.20120110

WARE, R.E., et al. Sickle cell disease. **The Lancet**, v. 390, n. 10091, p.311–323 Jan 2017 https://doi.org/10.1016/S0140-6736(17)30193-9

2 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".

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 ele- trônica, 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 ma- nuscrito 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 ma- nuscrito permanecerá suspensa. Se o manuscrito já tiver sido publicado on-line, 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 resu- mo 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, inscri- ção, 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 relacio- nadas à saúde incluem qualquer intervenção realizada para modificar um desfecho biomédico ou relacionado à saúde (por exemplo, fármacos, procedimentos cirúrgicos, dispositivos, tratamentos comportamentais, in- tervenções alimentares e mudanças nos procedimentos de cuidados). Os desfechos de saúde incluem quais- quer 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 reúso 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 reúso 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 on-line que oferece pa- lestras 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 cien- tífico, 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 perti- nentes 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 con- sentimentos 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 de- talhes 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 corres- pondência, 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 afi- liações 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 um 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 lite- ratura e resumir os resultados.

Material e métodos

Descreva em detalhes os métodos empregados para que eles possam ser reproduzidos. Métodos já pu- blicados 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 com- binada 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 in- formações. 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. Explicite 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. 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 fi- nanciamentos 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 apri- morado, 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 informa- ção 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 forneci- dos 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 acei- to, 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 abrevia- ções 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 mes- ma. 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 tabela.

Referências

Citação no texto

Certifique-se de que todas as referências citadas no texto também estão presentes na lista de referên- cias (e vice-versa). Qualquer referência citada no resumo deve ser fornecida na íntegra. Não recomenda- mos 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, Cros- sRef 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. Aseismic continuation of the Lesser Antilles slab beneath northeastern Venezuela. J Geoph 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 ci- tando-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 re- ferência 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 lista- gem de acordo com a ordem em que aparecem no texto. A formatação deve basear-se nos "Uniform Re- quirements 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 Medi- cus 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 proge- nitor 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: Scien- ce 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 hepatitis B e não-A, não-B em doadores de sangue. In: 190 Congresso

Brasileiro de Hemato- logia 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 mega- cariótica 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 identi- ficados 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 (ar- quivos 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 reúso 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 refe- rências. 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 arti- gos 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 tex- to 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 descre- ver 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 permis- são 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 contata

3 ARTIGO ORIGINAL

AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA DE PACIENTES PORTADORES DE ANEMIA FALCIFORME ACOMPANHADOS EM HEMOCENTRO DO ESTADO DE SERGIPE

EVALUATION OF THE QUALITY OF LIFE OF PATIENTS WITH SICKLE CELL DISEASE ACCOMPANIED IN HEMOCENTRO OF THE STATE OF SERGIPE

Guilherme Lopes Vasconcelos Manhães[1], Geydson Silveira Cruz[1], Maria Aurélia Porto[1]

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

Correspondência para:

Guilherme Lopes Vasconcelos Manhães

Rua Poeta João Freire Ribeiro n 109; Edf José Machado de Souza; apt 602

49025600 – Aracaju- SE, Brasil

guimanhaesufs@gmail.com

(79) 999786317

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; doença falciforme; questionário

Número de palavras: 3294

Tipo de artigo: artigo original.

RESUMO

A anemia falciforme é a hemoglobinopatia mais comumente diagnosticada globalmente, caracterizando-se como a patologia monogenética mais prevalente. A apresentação homozigótica (HgbSS) é a que se apresenta com mais sintomas e ocasiona importante morbi-mortalidade. A crise álgica, devido a fenômenos vaso-oclusivos, é a apresentação aguda mais comum e a síndrome torácica aguda (STA) é que pode evoluir com mais gravidade. O tratamento da anemia falciforme se estende desde o manejo sintomático, a fim de minimizar os sintomas agudos e reduzir complicações, até medidas preventivas para reduzir agravos a longo prazo. Não há tratamento curativo para anemia falciforme, exceto o transplante de células tronco, com indicação atualmente bastante restrita e limitada. O tratamento de suporte permitiu redução da morbidade e das complicações tardias. A hidroxiureia (HU) é o único tratamento disponível capaz de modificar a evolução da patologia, reduzindo eventos vaso-oclusivos, internações e lesões tardias. Por outro lado, a qualidade de vida (QV) não acompanhou da mesma maneira a melhora notada com o tratamento atual. Isso tem motivado diversos estudos, em que questionários são utilizados para avaliar a QV do indivíduo e o seu contexto, assim como as variáveis que possam influenciá-la. Estudos com tal propósito foram realizados em diversos centros, inclusive no Brasil, mas nenhum avaliou especificamente a população sergipana (adulta) portadora de anemia falciforme. A partir de tal evidência propõe-se estudo observacional de corte transversal a fim de que seja aplicado o questionário WHOQOL-bref para avaliar a percepção da qualidade de vida em portadores de anemia falciforme que são acompanhados em hemocentro de Sergipe. Secundariamente poderão ser avaliados fatores socioeconômicos e ambientais que se relacionam à QV. Espera-se que os resultados permitam, a partir da percepção de como a patologia falciforme influencia na qualidade de vida, abordar determinados fatores que ocasionem a melhora do cuidado global do usuário falcêmico.

ABSTRACT

Sickle cell anemia is the hemoglobinopathy most commonly diagnosed globally, characterizing itself as the most prevalent monogenetic pathology. The homozygous presentation (HgbSS) is the one with the most symptoms and causes important morbidity and mortality. The pain crisis, due to vaso-occlusive phenomena, is the most common acute presentation and the acute chest syndrome is that it can evolve more severely. The treatment of sickle cell anemia extends from symptomatic management in order to minimize acute symptoms and reduce complications, to preventive measures to reduce long-term damage. There is no curative treatment for sickle cell anemia, except for stem cell transplantation, with currently limited and limited indication. Supporting treatment allowed reduction of morbidity and late complications. Hydroxyurea is the only available treatment capable of modifying the evolution of the pathology, reducing vaso-occlusive events, hospitalizations and late lesions. On the other hand, the quality of life did not follow the improvement noted with the current treatment. This has motivated several studies, in which questionnaires are used to evaluate the quality of life of the individual and its context, as well as the variables that may influence it. Studies with this purpose were carried out in several centers, including in Brazil, but none specifically evaluated the Sergipe population with sickle cell anemia. Based on such evidence, a cross-sectional observational study is proposed in order to apply the WHOQOL-bref questionnaire to evaluate the perception of quality of life in patients with sickle cell anemia who are followed up in Sergipe hemocenter. Secondarily, socioeconomic and environmental factors related to quality of life can be evaluated. It is hoped that the results allow, from the perception of how sickle cell disease influences the quality of life, to address certain factors that lead to the improvement of global sickle cell patient care.

2. INTRODUÇÃO

As hemoglobinopatias constituem as patologias monogenéticas mais comuns no mundo. Cerca de 300 000 crianças nascem com algum tipo de hemoglobinopatia e a anemia falciforme (falcemia) é a mais comum, com cerca de 80% dos casos [1].

A anemia falciforme é uma doença provocada por herança autossômica recessiva, cuja gênese se dá por meio mutação genética e, consequente, substituição do aminoácido ácido glutâmico (Glu) por valina (Val) na sexta posição da sequência beta da hemoglobina. Com caráter crônico, a Doença Falciforme (DF) não é curável e possui apresentação clínica variável, tendo três genótipos principais: a anemia falciforme propriamente dita (Hgb SS), a S-beta talassemia (Hgb S/beta) e os duplos heterozigotos hemoglobinopatia SC (Hgb SC) e SD (Hgb SD). Haja vista que se trata da patologia hereditária monogenética também mais prevalente no Brasil e isso a torna um importante problema de saúde pública [2].

Ao longo do tempo, várias medidas terapêuticas surgiram para auxiliar o manejo de portadores da afecção falciforme, desde a demonstração que introdução de penicilina profilática em meados dos anos 80 reduzia a incidência de pneumonia grave em falcêmicos a trabalhos mais recentes avaliando o papel da transfusão sanguínea, exsanguíneo transfusão, HU, vacinação, quelantes do ferro, transplante de medula óssea e terapia genética, culminando em diminuição significativa da mortalidade desses pacientes [3].

O portador de falcemia traz consigo, além dos sintomas relacionados à própria patologia, grande impacto psicossocial que, por sua vez, ocasiona consequências físicas, psicológicas, sociais, do bem-estar ocupacional e dos níveis de independência. Há grande morbidade psíquica, depressão e pobre QV [4]. Portanto, atualmente, a análise da eficácia de um tratamento não se baseia somente na diminuição da morbimortalidade mas também da avaliação da percepção que o indivíduo tem da sua QV [5]. QV é definida conforme Panepinto et al.(2012) [6] “avaliação de seu bem-estar e nível de funcionamento global, em comparação ao considerado como ideal, e como saúde individual a influencia ”[1].

Baseado no conceito de qualidade de vida, a OMS criou o questionário WHOQOL [7] com intuito de analisar a QV sob enfoque transcultural considerando-se a analise subjetiva do respondente no que tange ao seu ambiente, estado funcional e psicológico. A versão mais resumida do questionário, WHOQOL-BREF, foi validada, inclusive em língua portuguesa [8], e já foi aplicado em portadores de anemia falciforme, tendo resultados satisfatórios no que tange avaliar a percepção do indivíduo em relação a sua QV [9, 10, 11].

Não há detalhamento, especificamente, sobre a o aspecto QV na população sergipana adulta, sendo, portanto, imperioso avaliar esses pacientes de acordo com a sua impressão

subjetiva do tratamento a fim de garantir que a QV destes acompanhe os avanços na sobrevida.

3. MATERIAIS E MÉTODOS

3.1. DOS SUJEITOS

Este estudo avaliou a percepção da QV dos indivíduos portadores de doença falciforme acompanhados no Hemocentro de Sergipe (HEMOSE). É um estudo observacional de corte transversal onde foram incluídos no estudo pacientes cuja visita de seguimento ocorreu no período de coleta dos dados, maio a julho de 2018. Foram excluídos paciente menores de 18 anos e aqueles considerados incapazes de responder ao questionário e que não possuam acompanhante capaz de fazê-lo.

3.2. INSTRUMENTOS

Foi utilizado no inquérito o questionário WHOQOL-bref, (Apêndice A). Tal questionário consiste num instrumento onde são distribuídas 26 questões relacionadas aos domínios físico, psicológico, sociais e ambientais. É uma ferramenta largamente utilizada mundialmente, inclusive no Brasil [8], e demonstra resultados consistentes quando comparados ao formulário maior com 100 questões (WHOQOL-100).

3.3. ESTATÍSTICA

Os dados coletados foram tabulados em planilha eletrônica comercialmente disponível (Microsoft Excel®, p ex.) no qual foram realizados os cálculos da estatística descritiva (médias, variação da média). O questionário WHOQOL-bref possui sintaxe originalmente descrita para ser executada no programa SPSS®, porém tal fato limitava a utilização do mesmo. A fim de tornar mais acessível a sua aplicação [12] demonstrou o uso no Excel e tal abordagem será utilizada no cálculo estatístico.

3.4. BIOÉTICA

O estudo foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa (CEP-UFS) e foi aprovado sob o código CAAE 83515418.8.0000.5546. Todos pacientes foram orientados acerca da pesquisa, metodologia e os objetivos da mesma. A partir daí foram convidados para, voluntariamente, participar do estudo e, para tal, assinaram o termo de consentimento livre e esclarecido (Apêndice B). Sabe-se de possíveis vulnerabilidades [2] que tal população podem estar submetidas e isso foi considerado ao se convidar o usuário para participar do inquérito.

RESULTADOS

O questionário WHOQOL-bref foi aplicado a 40 pacientes com auxílio dos pesquisadores, sendo que somente 1 paciente recusou-se a preenche-lo. Dentre estes havia

o predomínio do sexo feminino (62,5%) e a média de idade foi de 31,4 anos com amplitude de 18 a 73 anos.

Tabela 1- características demográficas de 40 pacientes com anemia falciforme no HEMOSE

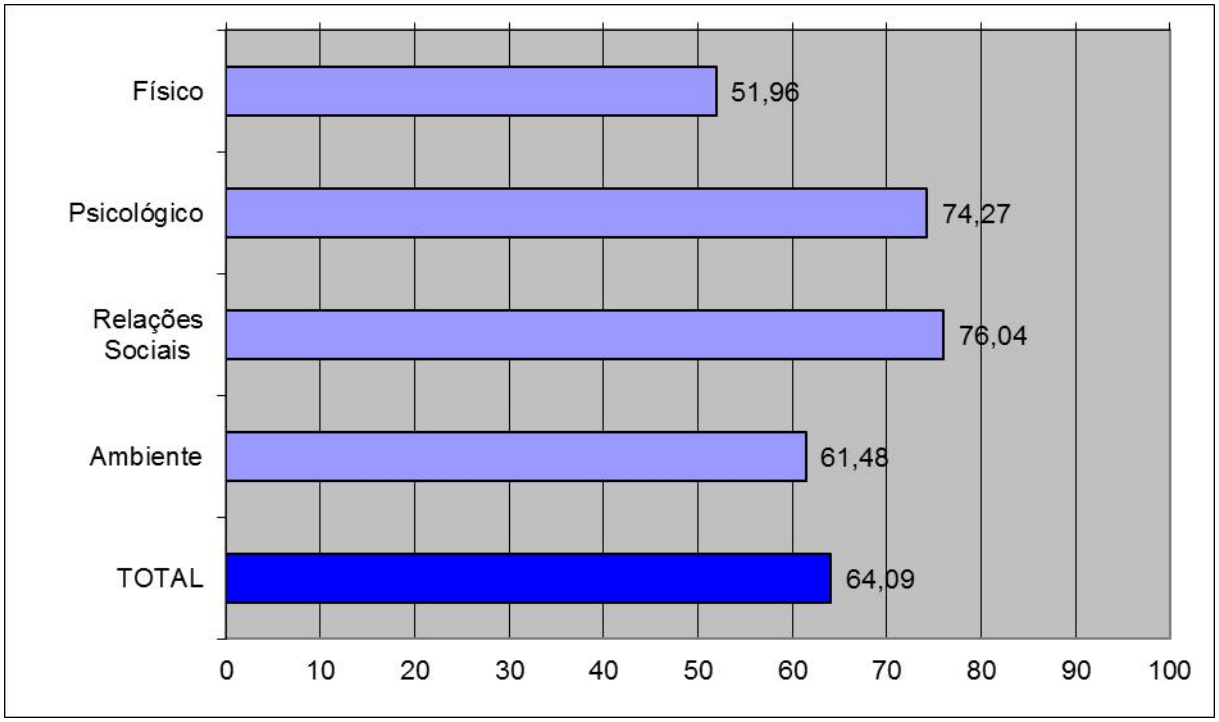
Variáveis	n	%
Sexo		
Masculino	15	37,5
Feminino	25	62,5
Idade		
18 – 35	21	52,5
36 – 55	15	37,5
56 – 75	4	10
Total	40	100

Quanto as questões do WHOQOL-bref, no item número um que indaga sobre a autopercepção da qualidade de vida, 65% dos pacientes responderam “boa” ou “muito boa”. Enquanto 32,5% avaliaram como “nem boa, nem ruim” e consequentemente 2,5% como “ruim” ou “muito ruim”. A média das respostas (1-5) foi 3,75**.**

Em relação a segunda questão que avalia a autopercepção quanto a própria saúde, 62,5% avaliaram-na como “satisfatória” ou “muito satisfatória, 32,5% como “nem satisfeito nem insatisfeito” e por fim 5% como “insatisfeito” ou “muito insatisfeito”. A média destas respostas foi 3,73.

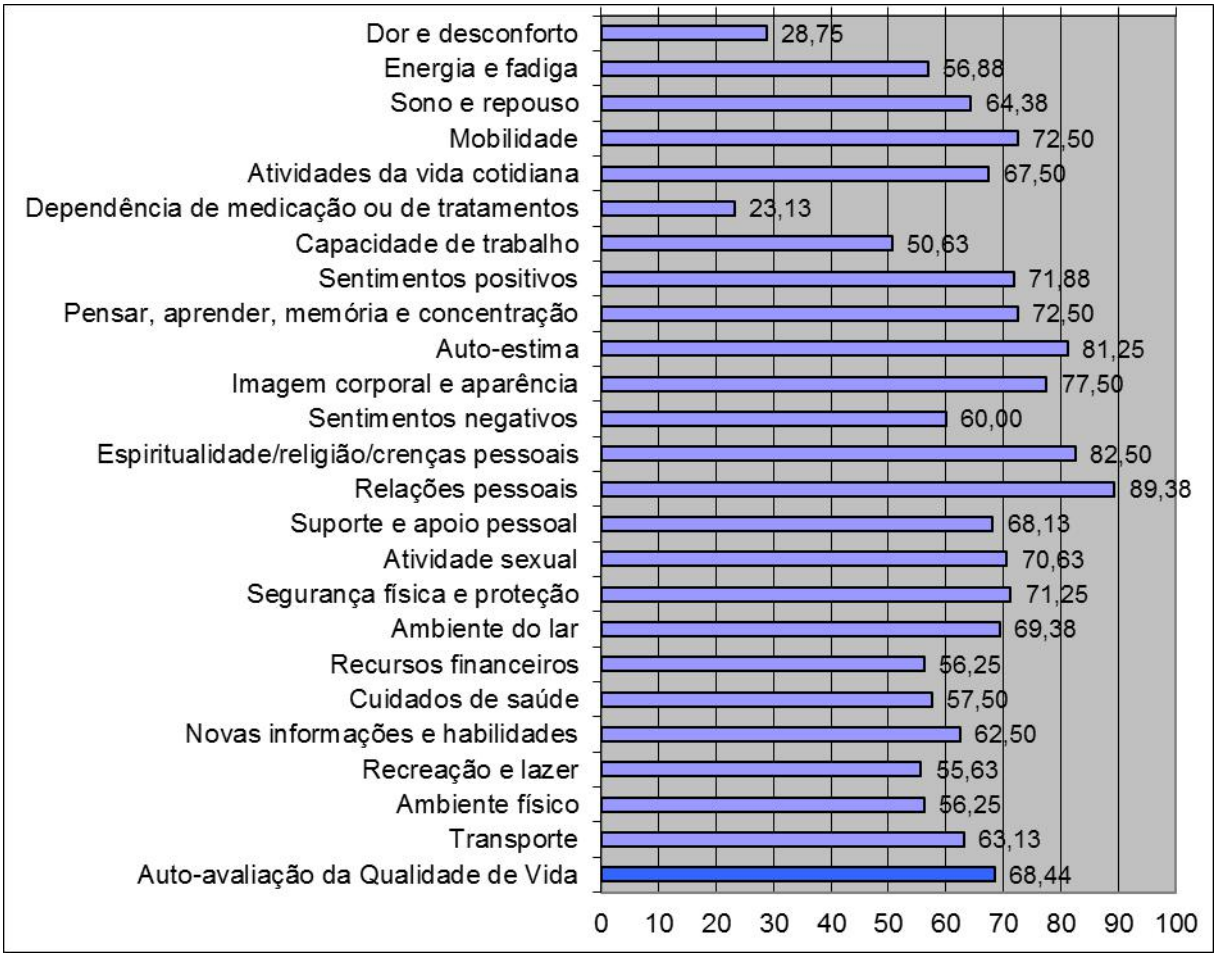
Na avaliação dos domínios na escala (0-100) tivemos o menor valor relacionado ao domínio físico: 51,96%, seguido do domínio ambiente: 61,48% e por fim os domínios psicológico e relações sociais com 74,27% e 76,04%, respectivamente. (Gráfico 1)

Gráfico 1 – Avaliação de cada domínio segundo o questionário WHOQOL-bref;



Quantos aos itens isolados (facetas), aqueles que possuíram menores pontuações na escala de 0-100 foram “dependência de medicação” (23,13%) e “dor e desconforto” (28,75%). Os maiores, por outro lado foram relações pessoais (89,38%) e espiritualidade/religião/crenças pessoais (82,5%). (Gráfico 2)

Gráfico 2 – Avaliação de cada faceta segundo o questionário WHOQOL-bref;



4. Discussão

A doença falciforme (DF), como doença crônica e sistêmica, comumente leva a alterações sociais, físicas e emocionais que tendem a interferir na qualidade de vida de seus portadores. Tal relação inclusive foi descrita por McClish et al [13] ao demonstrar que pacientes com DF possuem menor QV do que a população em geral. Desde então vários estudos, sobretudo em estados brasileiros como Goiás, Minas Gerais e Alagoas, empenharam-se em mensurar de forma qualitativa a QV desses pacientes a fim de compara-las e buscar alternativas para melhorá-la, visto que se trata de um importante fator para um melhor prognóstico. No entanto, até então, em Sergipe, não haviam estudos que analisassem de forma quantitativa tal relação em pacientes adultos.

Inicialmente, quanto ao perfil dos pacientes estudados observamos leve predominância do sexo feminino (62,5%), dado que respeita a distribuição da população brasileira, visto que se trata de uma doença autossômica recessiva e não há relações descritas com sexo. Em relação a faixa etária evidencia-se aumento na expectativa de vida. Os dados demonstraram que 47,5% dos pacientes apresentaram idade entre 36 e 75 anos, contrariando resultados como o de Alves (1996) [14] cujos resultados apontavam que 70% dos pacientes com DF não ultrapassavam 30 anos de vida. Estudos mais recentes inclusive demonstram aumento na sobrevida dos pacientes falcêmicos principalmente após a instituição do tratamento com a hidroxiuréia. [15]

Dos domínios com menor avaliação podemos destacar o físico. Este encontra-se particularmente prejudicado porque dentre as suas facetas encontra-se a que versa sobre a dor. Esta, por ser o sintoma mais prevalente da DF e distribuir-se homogeneamente entre as diversas faixas etárias, além de ser bastante severa [16], pode ser considerada como um dos principais fatores para a menor QV desses pacientes quando comparados a população em geral.

Outro domínio que obteve baixa pontuação foi o ambiente. Este engloba aspectos socioeconômicos e culturais que atingem toda a sociedade. No entanto, por dependerem mais dos serviços de saúde, benefícios sociais e da mobilidade urbana, visto que o hemocentro de Sergipe se encontra na capital do estado, esses pacientes estão mais sujeitos às problemáticas da má gestão da saúde pública e dos serviços prestados pelo estado de uma forma geral. O que pode influenciar este resultado é o fato do hemocentro em questão fazer parte do serviço público e, portanto, atende, majoritariamente, pessoas com condições socioeconômicas inferiores. Além das questões estruturais e físicas, ainda há entraves culturais que podem prejudicar a QV destes pacientes. O preconceito, por exemplo, aflige esses pacientes não só pela própria doença como pela associação equivocada desta com a afro descendência, que em uma sociedade miscigenada como a brasileira torna-se questionável. Além disso, ainda há percalços econômicos visto que a maioria destes pacientes possui renda familiar de até 1 salário mínimo [17]. Tal fato explica-se em parte pela baixa capacidade de trabalho evidenciada nos resultados do presente estudo que implica em limitação do mercado de trabalho para esses pacientes e consequentemente baixo poder aquisitivo, agravando os problemas sociais anteriormente descritos. Estudos ainda evidenciam que os fatores limitação ao trabalho e condições financeiras precárias são as principais causas do aparecimento de quadros depressivos nos pacientes falcêmicos adultos, corroborando a diminuição da QV com o aumento da faixa etária.[18].

Como contraponto, houve um levantamento em Cuba [19] onde evidenciou-se que de 84 pacientes adultos, apenas 26% não trabalhavam regularmente. Esse resultado pode ser explicado pelo fato de que neste país há programas de inserção dos pacientes com DF no

mercado de trabalho através de programas de orientações e adequações para que estes possam exercer funções compatíveis com suas limitações físicas. No Brasil, como alternativas, pode-se realizar parcerias público-privadas entre os hemocentros e centros de capacitação e profissionalização a fim de ofertar aos pacientes inserção no mercado de trabalho em funções que respeitem as limitações impostas pela DF.

Os achados deste estudo corroboraram resultados de pesquisas semelhantes realizadas em outros estados como Goias [20] e Minas Gerais [10]. Em ambos, os domínios mais prejudicados foram o físico e o ambiental.

Como muitos dos pacientes entrevistados apresentam sequelas da doença, esperou-se que a avaliação do WHOQOL-bref fosse bastante prejudicada. No entanto, levando em consideração a autoavaliação pelos próprios pacientes, observou-se que os achados do estudo, quando comparados aos de pacientes com doença renal crônica [22] e ostomizados pós-ressecção de carcinoma colorretal [21], apresentam-se superiores. Tal resultado sugere uma possível relação entre esta boa autoavaliação e o fato destes pacientes possuírem acesso a centros especializados e serem acompanhados regularmente por equipe multidisciplinar, propiciando períodos assintomáticos mais duradouros e, portanto, diminuindo o impacto da DF sobre a QV.

5. Conclusão

O questionário WHOQOL-bref é um instrumento útil e confiável para mensuração e acompanhamento da qualidade de vida dos pacientes com anemia falciforme. Os níveis de QV evidenciados neste estudo e a comparação com estudos semelhantes mostram que as dificuldades enfrentadas por estes pacientes são comuns a diversos estados brasileiros.

Portanto, é necessário investir em ações em saúde que atuem positivamente na QV desses indivíduos como a descentralização do acompanhamento multidisciplinar, permitindo maior acessibilidade para os pacientes, redução de gastos, diminuição da má-adesão ao tratamento e da perda do seguimento médico. É importante também reforçar o diagnóstico precoce através da triagem neonatal a fim de iniciar profilaxias e reduzir o índice de complicações e consequentemente melhorar a QV. Além disso, políticas que visem a inserção do paciente com anemia falciforme no mercado de trabalho são fundamentais, não só para torna-lo produtivo para a sociedade, mas também como cofator na manutenção da saúde mental.

Por fim, a QV é um fator que influencia diretamente o prognostico de doenças crônicas. Logo, sua avaliação é importante para a orientação de ações em saúde pública, para avaliação da rede de cuidado ao paciente e para a promoção da equidade.

6. Referências

1. Simões, B. P. *et al.* Allogenic bone narrow transplantation in sickle-cell diseases. *Rev. Assoc. Médica Bras.* **62,** 16–22 (2016).
2. Valêncio, L. F. S. & Domingos, C. R. B. O processo de consentimento livre e esclarecido nas pesquisas em doença falciforme. *Rev. Bioét.* **24,** 469–477 (2016).
3. SAYANI, F.A., LANZKRON, S. Hemolytic anemias in: American Society of Hematology Self-Assessment Program 2016, 6 ed. American Society of Hematology, 2016. Cap. 7, p. 139-183
4. Asnani, M. R., Lipps, G. E. & Reid, M. E. Utility of WHOQOL-BREF in measuring quality of life in Sickle Cell Disease. *Health Qual. Life Outcomes* **7,** 75 (2009).
5. Adams-Graves, P., Lamar, K., Johnson, C. & Corley, P. Development and validation of SIMS: An instrument for measuring quality of life of adults with sickle cell disease. *Am. J. Hematol.* **83,** 558–562 (2008).
6. PANEPINTO, J.A., BONNER,M. Health-related quality of life in Sickle Cell Disease: Past, present , and future. Pediatric Blood Cancer, v.59, n.2, p-377-385. Aug 2012
7. Fleck, M. P. de A. O instrumento de avaliação de qualidade de vida da Organização Mundial da Saúde (WHOQOL-100): características e perspectivas. *Ciênc. Saúde Coletiva* **5,** 33–38 (2000).
8. Fleck, M. P. *et al.* Aplicação da versão em português do instrumento abreviado de avaliação da qualidade de vida 'WHOQOL-bref'. *Rev. Saúde Pública* **34,** 178–183 (2000).
9. Pereira, S. A. S., Cardoso, C. S., Brener, S. & Proietti, A. B. F. C. Doença falciforme e qualidade de vida: um estudo da percepção subjetiva dos pacientes da Fundação Hemominas, Minas Gerais, Brasil. *Rev. Bras. Hematol. E Hemoter.* **30,** (2008).
10. Pereira, S. A. dos S., Brener, S., Cardoso, C. S. & Proietti, A. B. de F. C. Sickle Cell Disease: quality of life in patients with hemoglobin SS and SC disorders. *Rev. Bras. Hematol. E Hemoter.* **35,** (2013).
11. Vilela, R. Q. B. *et al.* Quality of life of individuals with sickle cell disease followed at referral centers in Alagoas, Brazil. *Rev. Bras. Hematol. E Hemoter.* **34,** 442–446 (2012).
12. Pedroso, B., Pilatti, L. A., Gutierrez, G. L. & Picinin, C. T. Cálculo dos escores e estatística descritiva do WHOQOL-bref através do Microsoft Excel. *Rev. Bras. Qual. Vida* **2,** (2010)
13. McClish, D. K. *et al.* Health related quality of life in sickle cell patients: The PiSCES project. *Health Qual. Life Outcomes* 7 (2005).
14. Alves AL. Estudo da mortalidade por anemia falciforme. Inf Epidemiol SUS.1996;5(4):45-53.
15. Gardner K, Douiri A, Drasar E, Allman M, Mwirigi A, Awogbade M, et al. Survival in adults with sickle cell disease in a high-income setting. Blood. 8 de setembro de 2016;128(10):1436–8.
16. Martins, P. R. J., Moraes-Souza, H. & Silveira, T. B. Morbimortalidade em doença falciforme. *Rev. Bras. Hematol. E Hemoter.* **32,** 378–383 (2010).

17. Laguardia, J. No fio da navalha: anemia falciforme, raça e as implicações no cuidado à saúde. *Rev. Estud. Fem.* **14,** 243–262 (2006).
18. Damlouji NF, Kevess-Cohen R, Charache S. et al. Social disability and psychiatric morbidity in sickle cell anemia and diabetes patients. Psychosomatics. 1982; 23;925-31
19. Svarch E, Espinosa E, Hernandez P, Martinez G, Ballester J. Resultados de los estudios realizados in Cuba sobre la hemoglobinopatia S. Sangre(Barc). 1991;36(1):37-42
20. Roberti, M. do R. F. *et al.* Avaliação da qualidade de vida em portadores de doença falciforme do Hospital das Clínicas de Goiás, Brasil. *Rev. Bras. Hematol. E Hemoter.* **32,** 449–454 (2010).
21. Kimura CA, Kamada I, Guilhem D, Monteiro PS. Quality of Life Analysis in Ostomized Colorectal Cancer Patients. J Coloproctology. outubro de 2013;33(4):216–21.
22. Pereira RM de P, Batista MA, Meira A de S, Oliveira MP de, Kusumota L. Quality of life of elderly people with chronic kidney disease in conservative treatment. Rev Bras Enferm. agosto de 2017;70(4):851–9

APÊNDICE A - QUESTIONÁRIO WHOQOL Bref

Instrumento de Avaliação de Qualidade de Vida

The World Health Organization Quality of Life – WHOQOL-bref

Instruções

Este questionário é sobre como você se sente a respeito de sua qualidade de vida, saúde e outras áreas de sua vida. Por favor responda a todas as questões. Se você não tem certeza sobre que resposta dar em uma questão, por favor, escolha entre as alternativas a que lhe parece mais apropriada.

Esta, muitas vezes, poderá ser sua primeira escolha. Por favor, tenha em mente seus valores, aspirações, prazeres e preocupações. Nós estamos perguntando o que você acha de sua vida, tomando como como referência as duas últimas semanas. Por exemplo, pensando nas últimas duas semanas, uma questão poderia ser:

	nada	Muito pouco	médio	muito	completamente
Você recebe dos outros o apoio de que necessita?	1	2	3	4	5

Você deve circular o número que melhor corresponde ao quanto você recebe dos outros o apoio de que necessita nestas últimas duas semanas. Portanto, você deve circular o número 4 se você recebeu "muito" apoio como abaixo.

	nada	Muito pouco	médio	muito	completamente
Você recebe dos outros o apoio de que necessita?	1	2	3		5

Você deve circular o número 1 se você não recebeu "nada" de apoio. Por favor, leia cada questão, veja o que você acha e circule no número e lhe parece a melhor resposta.

		muito ruim	Ruim	nem ruim nem boa	boa	muito boa
1	Como você avaliaria sua qualidade de vida?	1	2	3	4	5
		muito insatisfeito	Insatisfeito	nem satisfeito nem insatisfeito	satisfeito	muito satisfeito
2	Quão satisfeito(a) você está com a sua saúde?	1	2	3	4	5

As questões seguintes são sobre **o quanto** você tem sentido algumas coisas nas últimas duas semanas.

		nada	muito pouco	mais ou menos	bastante	extremamente
3	Em que medida você acha que sua dor (física) impede você de fazer o que você precisa?	1	2	3	4	5
4	O quanto você precisa de algum tratamento médico para levar sua vida diária?	1	2	3	4	5

5	O quanto você aproveita a vida?	1	2	3	4	5
6	Em que medida você acha que a sua vida tem sentido?	1	2	3	4	5
7	O quanto você consegue se concentrar?	1	2	3	4	5
8	Quão seguro(a) você se sente em sua vida diária?	1	2	3	4	5
9	Quão saudável é o seu ambiente físico (clima, barulho, poluição, atrativos)?	1	2	3	4	5

As questões seguintes perguntam sobre **quão completamente** você tem sentido ou é capaz de fazer certas coisas nestas últimas duas semanas.

		nada	muito pouco	médio	muito	completamente
10	Você tem energia suficiente para seu dia-a- dia?	1	2	3	4	5
11	Você é capaz de aceitar sua aparência física?	1	2	3	4	5
12	Você tem dinheiro suficiente para satisfazer suas necessidades?	1	2	3	4	5
13	Quão disponíveis para você estão as informações que precisa no seu dia-a-dia?	1	2	3	4	5
14	Em que medida você tem oportunidades de atividade de lazer?	1	2	3	4	5

As questões seguintes perguntam sobre **quão bem ou satisfeito** você se sentiu a respeito de vários aspectos de sua vida nas últimas duas semanas.

		muito ruim	ruim	nem ruim nem bom	bom	muito bom
15	Quão bem você é capaz de se locomover?	1	2	3	4	5
		muito insatisfeito	Insatisfeito	nem satisfeito nem insatisfeito	satisfeito	Muito satisfeito
16	Quão satisfeito(a) você está com o seu sono?	1	2	3	4	5
17	Quão satisfeito(a) você está com sua capacidade de desempenhar as atividades do seu dia-a-dia?	1	2	3	4	5
18	Quão satisfeito(a) você está com sua capacidade para o trabalho?	1	2	3	4	5
19	Quão satisfeito(a) você está consigo mesmo?	1	2	3	4	5
20	Quão satisfeito(a) você está com suas relações pessoais (amigos, parentes, conhecidos, colegas)?	1	2	3	4	5
21	Quão satisfeito(a) você está com sua vida sexual?	1	2	3	4	5
22	Quão satisfeito(a) você está com o apoio que você recebe de seus amigos?	1	2	3	4	5

23	Quão satisfeito(a) você está com as condições do local onde mora?	1	2	3	4	5
24	Quão satisfeito(a) você está com o seu acesso aos serviços de saúde?	1	2	3	4	5
25	Quão satisfeito(a) você está com o seu meio de transporte?	1	2	3	4	5

As questões seguintes referem-se a **com que freqüência** você sentiu ou experimentou certas coisas nas últimas duas semanas.

		nunca	Algumas vezes	freqüentemente	muito freqüentemente	sempre
26	Com que freqüência você tem sentimentos negativos tais como mau humor, desespero, ansiedade, depressão?	1	2	3	4	5

Alguém lhe ajudou a preencher este questionário? .....

Quanto tempo você levou para preencher este questionário? .....

Você tem algum comentário sobre o questionário?

OBRIGADO PELA SUA COLABORAÇÃO

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

.