



UNIVERSIDADE FEDERAL DE CAMPINA GRANDE
CENTRO DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS E DA SAÚDE
UNIDADE ACADÊMICA DE MEDICINA

LARISSA GUIMARÃES SANTOS PLECH
MARIA DE LOURDES HOLANDA TEIXEIRA

**PERFIL CLÍNICO E EPIDEMIOLÓGICO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS COM
DOENÇA FALCIFORME INTERNADOS POR CRISE ÁLGICA DE UM
HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DE CAMPINA GRANDE -
PB**

CAMPINA GRANDE

2018

LARISSA GUIMARÃES SANTOS PLECH
MARIA DE LOURDES HOLANDA TEIXEIRA

**PERFIL CLÍNICO E EPIDEMIOLÓGICO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS COM
DOENÇA FALCIFORME INTERNADOS POR CRISE ÁLGICA DE UM
HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DE CAMPINA GRANDE -
PB**

Trabalho de Conclusão de Curso a ser apresentado à Coordenação do Curso de Medicina da Universidade Federal de Campina Grande, em atenção à resolução CCBS nº04/2010.

Orientadora: Prof. Me. Mônica Cavalcanti Trindade

Coorientadora: Prof. Me. Taciana Raulino de Oliveira Castro Marques

CAMPINA GRANDE

2018

Ficha Catalográfica elaborada pela Biblioteca Setorial do HUAC - UFCG

P724p

Plech, Larissa Guimarães Santos

Perfil clínico e epidemiológico de pacientes pediátricos com Doença Falciforme internados por crise álgica de um Hospital Universitário de Campina Grande - PB / Larissa Guimarães Santos Plech, Maria de Lourdes Holanda Teixeira – Campina Grande, 2018.

56f, gráf.; qd.; tab.

Monografia (Graduação em Medicina) - Universidade Federal de Campina Grande, Centro de Ciências Biológicas e da Saúde, Unidade Acadêmica de Ciências Médicas, Curso de Medicina, Campina Grande, 2018.

Orientadora: Mônica Cavalcanti Trindade, Me.

Co-Orientadora: Taciana Raulino de O. C. Marques, Me.

1.Hemoglobinopatias. 2.Anemia Falciforme. 3.Saúde da criança. I.Teixeira, Maria de Lourdes Holanda. II.Título.

BSHUAC/CCBS/UFCG

CDU 616.155.194-053.2(043.3)



UNIVERSIDADE FEDERAL DE
CAMPINA GRANDE

ANEXO VI

Ata da Defesa do Trabalho de Conclusão de Curso de Medicina da UAMED/CCBS/UFCG

Às 16:35 horas do dia 01/08/18, nas dependências do Hospital Universitário Alcides Carneiro, da Universidade Federal de Campina Grande, Paraíba, realizou-se a defesa do TCC intitulado: Perfil Clínico e Epidemiológico de Pacientes Pediátricos com Doença Falcêmica Internados com crise aguda de um Hospital Universitário de Campina Grande - PB

de autoria dos discentes:

Carina Guimarães Santos Plech

Maria de Lourdes Holanda Teixeira

sendo orientado(s) por:

Lúcia Cavalcanti Simão

e coorientado por:

Taciana Paulino de Oliveira Castro Marques

Estiveram presentes os seguintes componentes da Banca Examinadora:

Lúcia Cavalcanti Simão

Taciana Paulino de Oliveira Castro Marques

Ana Raquel Vilas Boaventura dos Santos

Danielle Jamylla Barbosa Ribeiro

Iniciados os trabalhos, o Presidente da Banca Examinadora sorteou o aluno:

A apresentação foi dividida e apresentada pelas duas alunas passando a palavra ao mesmo para iniciar a apresentação, que teve 30 minutos para fazê-lo. A apresentação durou 40 minutos, após a qual foi iniciada a discussão e arguição pela Banca Examinadora. A seguir, os discentes retiraram-se da sala para que fosse atribuída a nota. Como resultado, a Banca resolveu aprovar o trabalho, conferindo a nota final de 10,0. Não havendo mais nada a tratar, deu-se por encerrada a sessão e lavrada a presente ata que vai assinada por quem de direito.

Campina Grande, 01/ Agosto / 2018.

Orientador

Lúcia Cavalcanti Simão

Titular 1

Ana Raquel Vilas Boaventura dos Santos

Titular 2

Danielle Jamylla B. Ribeiro

Suplente

Co-orientadora Taciana Paulino de OC Marques

AGRADECIMENTOS

Não foi fácil chegar até aqui, sem Deus nada disso seria possível. Foi Ele quem me deu forças para nunca desistir e sempre seguir em frente. A Ele, toda a minha gratidão.

Agradeço aos meus pais Carlos e Lucimar por ser uma fonte inesgotável de amor e meus maiores exemplos; amo vocês!

Ao meu amor Victor, peça fundamental para a conclusão deste trabalho. Obrigada por toda paciência, cuidado e dedicação.

Larissa Guimarães Santos Plech

Guardados os devidos agradecimentos a todos que fizeram parte desse momento, mas a vocês devo meu obrigada mais cheio de afeto. Obrigada por me proporcionar fazer parte de um projeto tão valioso, por me permitir vivenciar o cotidiano da Doença Falciforme, por me instigar e me fornecer base para o futuro. A vocês, Dra Taciana Raulino e Dra Mônica Trindade, todo meu carinho.

Maria de Lourdes Holanda Teixeira

RESUMO

INTRODUÇÃO: A Doença Falciforme é uma condição genética determinada por herança autossômica recessiva, que apresenta significativa importância em nosso meio por seu caráter crônico e incapacitante, associado a diversas complicações agudas, dentre elas a crise álgica. **OBJETIVOS:** Descrever o perfil clínico e epidemiológico dos pacientes pediátricos com Doença Falciforme internados com crise álgica no Hospital Universitário Alcides Carneiro, desde a sua primeira internação no serviço até dezembro de 2017. **METODOLOGIA:** Trata-se de um estudo observacional, descritivo de corte transversal, em que foram coletados dados por meio de formulários através do banco de dados obtido de prontuários de pacientes pediátricos portadores de Doença Falciforme atendidos no Hospital Universitário Alcides Carneiro de Campina Grande – PB, que avaliaram em uma amostra de 45 pacientes variáveis biológicas, sociodemográficas e complicações agudas. A análise estatística foi realizada pelo próprio detentor dos direitos dos dados. **RESULTADOS:** Entre os pacientes analisados, 51,1% eram do sexo feminino, 48,8% tinham idade igual ou superior a 10 anos, 77,7% eram pardos e 71,1% residiam em cidades circunvizinhas à Campina Grande. Da amostra, 80,1% possuíam renda familiar de até um salário mínimo; 80,1% pertenciam à classe D-E e 46,7% não possuíam saneamento básico em domicílio. Dentre os maiores de sete anos, 26,7% apresentavam atraso idade-série escolar; 46,7% dos cuidadores relataram menos de nove anos de estudo. Com relação ao estado nutricional, 82,2% foram considerados eutróficos. Sobre a idade do diagnóstico, 46,6% foram diagnosticados entre dois meses completos de vida e cinco anos. Um maior percentual, 84,5% dos pacientes, não apresentava regularidade de seguimento ambulatorial. Dentre as complicações agudas, 97,8% apresentaram processo infeccioso, 64,5% síndrome torácica aguda, 4,4% acidente vascular encefálico e 4,4% crise aplásica. Do número de casos, 31,1% obtiveram uma média do tempo total de internação hospitalar de 5,4 dias; 28,9% foram internados cinco ou mais vezes; não foi verificado óbito durante o período de pesquisa. De acordo com a terapêutica, 66,7% fizeram uso da profilaxia antimicrobiana, com 70% de regularidade; 40% fizeram/fazem uso de hidroxiureia. **CONCLUSÃO:** O estudo em

discussão reforçou a necessidade do estabelecimento de políticas de atenção assistencial e educacional aos portadores de DF e seus cuidadores, bem como para os profissionais envolvidos no seguimento adequado.

Palavras-chave: Hemoglobinopatias; Anemia Falciforme; Saúde da Criança.

ABSTRACT

INTRODUCTION: Sickle cell disease is a genetic condition determined by autosomal recessive inheritance that has great importance in its environment through chronicity and incapacity, associated with several acute complications, among them an allergic crisis. **OBJECTIVES:** To describe the clinical and epidemiological profile of pediatric patients with sickle cell disease hospitalized with an pain crisis at the University Hospital Alcides Carneiro, since his first stay in service until december 2017. **METHODOLOGY:** This is an observational, descriptive cross-sectional study in Data from the medical records were included by analyzing data from pediatric patients with sickle cell disease treated at the University Hospital Alcides Carneiro in Campina Grande, Brazil, who evaluated a sample of 45 patients complications. A statistical analysis was performed by the data rights holder himself. **RESULTS:** Among the patients analyzed, 51,1% were female, 48,8% were 10 years of age or older, 77,7% were brown and 71,1% lived in cities around Campina Grande. Of the sample, 80,1% had family rents up to a minimum wage; 80,1% belonged to class D-E and 46,7% did not have basic sanitation at home. Among those over seven years of age, 26,7% presented school-age delay; 46,7% of caregivers reported less than nine years of study. Regarding the nutritional status, 82,2% were considered. About the age of diagnosis, 46,6% were diagnosed between two full months of life and five years. A greater percentage, 84,5% of the patients, did not present regular follow-up. Among the acute complications, 97,8% presented an infectious process, 64,5% acute chest syndrome, 4,4% cerebrovascular accident and 4,4% aplastic crisis. Of the number of cases, 31,1% had an average of 5,4 total hospital stay; 28,9% were hospitalized five or more times; Deaths were not verified during the search period. According to the treatment, 66,7% used antimicrobial prophylaxis, with 70% regularity; 40% made/used hydroxyurea. **CONCLUSION:** The study under discussion reinforced the need for the establishment of policies of care and education for the SCD carriers and their caregivers, as well as for the professionals involved in the appropriate follow-up.

Key words: Hemoglobinopathies; Sickle Cell Anemia; Child Health.

LISTA DE SIGLAS E ABREVIATURAS

ABEP	Associação Brasileira de Estudos Populacionais
AIH	Autorização de Internação Hospitalar
AINES	Anti-inflamatório Não-Esteróides
ALT	Alanina Aminotransferase
AST	Aspartato Aminotransferase
AVE	Acidente Vascular Encefálico
CEP	Conselho de Ética em Pesquisa
DF	Doença Falciforme
Hb	Hemoglobina
HUAC	Hospital Universitário Alcides Carneiro
IBGE	Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística
IMIP	Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira
LDH	Lactato Desidrogenase
MS	Ministério da Saúde
OMS	Organização Mundial de Saúde
PNDF	Programa Nacional de Doença Falciforme
PNTN	Programa Nacional de Triagem Neonatal
STA	Síndrome Torácica Aguda
TCLE	Termo de Consentimento Livre e Esclarecido
UFCG	Universidade Federal de Campina Grande

LISTA DE QUADROS E ILUSTRAÇÕES

	Página
Quadro 1. Variáveis de análise, definição de termos e variáveis e fonte de informações.....	23
Figura 1. Percentual de internações dos casos de doença falciforme com crise álgica no Hospital Universitário Alcides Carneiro.....	33
Figura 2. Esquema dos tipos de terapia profilática dos 45 pacientes portadores de DF do Hospital Universitário Alcides Carneiro.....	34

LISTA DE TABELAS

	Página
Tabela 1. Características socioeconômicas de pacientes com doença falciforme internados por crise álgica do hospital Universitário Alcides Carneiro desde sua primeira internação até dezembro de 2017.....	30
Tabela 2. Tipos de complicações agudas associadas à crise álgica avaliadas em 45 pacientes cadastrados no Hospital Universitário Alcides Carneiro.....	32
Tabela 3. Características das internações hospitalares por crise álgica da população pediátrica portadora de DF de um estudo no Hospital Universitário Alcides Carneiro.....	33

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	11
2. JUSTIFICATIVA	14
3. OBJETIVOS	16
3.1 Objetivo geral	16
3.2 Objetivos específicos	16
4. REVISÃO DE LITERATURA	17
4.1 Doença Falciforme	17
4.2 Fisiopatologia	17
4.3 Crise Álgica	18
4.4 Questões psicossociais	20
5. MÉTODOS	21
5.1 Desenho do Estudo.....	21
5.2 Local e Período do Estudo	21
5.3 População do Estudo	21
5.4 Amostra e Tamanho Amostral	21
5.5 Critérios de Seleção dos Participantes	22
5.6 Coleta de Dados	22
5.7 Variáveis de análise e definição de termos	23
5.8 Processamento e Análise dos Dados	29
5.9 Aspectos éticos	29
6. RESULTADOS	30
7. DISCUSSÃO	35

8. CONCLUSÕES E RECOMENDAÇÕES.....	41
9. REFERÊNCIAS.....	43
ANEXOS.....	49
Anexo 1 – Declaração de autoria e fornecimento de dados	49
Anexo 2 – Formulário para coleta de dados	50
Anexo 3 - Solicitação de Dispensa do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido	56

1. INTRODUÇÃO

A doença falciforme (DF) é uma condição genética determinada por herança autossômica recessiva e caracterizada por mutação pontual que envolve a substituição da base nitrogenada timina por adenina no cromossomo 11 do DNA. (NETO; PITOMBEIRA, 2003) O resultado dessa alteração promove a substituição do ácido glutâmico da cadeia de β -globina pela valina modificando a estrutura da molécula e determinando o surgimento da hemoglobina S (HbS) (SECRETARIA MUNICIPAL DA SAÚDE, [S.d.]).

Caracterizada como um dos distúrbios genéticos mais frequentes no mundo, acredita-se que 270 milhões de pessoas (7% da população mundial) carregam genes que determinam a presença de hemoglobinas anormais (FERNANDES, ANA PAULA P.C.; AVENDANHA; VIANA, 2017). No Brasil, a DF aparece em 25000 a 30000 indivíduos brasileiros, com uma incidência de 3500 novos casos por ano, com prevalência na população geral entre 2 e 8% (FERNANDES, ANA PAULA PINHEIRO CHAGAS; JANUARIO; *et al.*, 2010).

Segundo estudo realizado no Brasil, foi observado que 78,6% dos óbitos devidos à DF ocorreram até os 29 anos de idade, com 37,5% em menores de nove anos (LOUREIRO; ROZENFELD, 2005). Em outro estudo, a mortalidade das crianças abaixo de cinco anos de idade chega a 25% dos casos (WATANABE *et al.*, 2008). A baixa morbimortalidade observada nos indivíduos com menos de 10 anos de vida se comparada com os adultos apresenta correlação com o diagnóstico fornecido através do teste de triagem neonatal atrelado à implantação precoce de medidas preventivas (FERNANDES, ANA PAULA PINHEIRO CHAGAS; JANUARIO; *et al.*, 2010).

Com isso, no sentido de permitir o diagnóstico precoce, o acompanhamento e a instituição de tratamento adequado aos pacientes, com impacto nos indicadores de morbimortalidade e mudança na história natural da DF no nosso país, em 2001 o Ministério da Saúde (MS) incluiu a pesquisa de hemoglobinopatias no Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) ou Teste do Pezinho, como é mais conhecido, por meio da Portaria nº 822/GM/MS, realizado em todos os estados desde 2013; e, em agosto de 2005, foi publicada a Portaria nº 1.391/GM/MS, que

instituiu, no âmbito do SUS, as diretrizes para a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com DF e Outras Hemoglobinopatias (PNDF) (CANÇADO; JESUS, 2007).

As manifestações clínicas ocorrem a partir do primeiro ano, estendendo-se durante toda a vida. Eventos como crises algícas, infecções bacterianas, síndrome torácica aguda (STA), sequestro esplênico, priapismo, acidente vascular encefálico (AVE), crise aplásica, colecistite, dentre outros, repercutem com várias admissões hospitalares. (FERNANDES, ANA PAULA P.C.; AVENDANHA; VIANA, 2017).

Dentre as complicações agudas, os episódios dolorosos representam o quadro mais dramático, pois ocorrem inesperadamente, muitas vezes sem pródromos, porém, apresentam íntima correlação com processos infecciosos, sugerindo que febre, desidratação e acidose podem desencadear a vasclusão (MARTINS, PAULO ROBERTO JULIANO; MORAES-SOUZA; SILVEIRA, 2010). Devido à isquemia e hipóxia secundária à obstrução do fluxo sanguíneo pelas hemácias falcizadas, as crises vasclusivas dolorosas são responsáveis pela maior causa de hospitalização dos pacientes falcêmicos, permanecendo, em média, de quatro a seis dias internados.

Por ocorrer de forma inesperada na grande maioria das vezes, as crises algícas aliadas às complicações inerentes do estado falcêmico, quando não levam ao óbito, impactam diretamente a qualidade de vida do paciente, afetando a adaptação emocional, social e acadêmica dos pacientes com DF. Ansiedade, depressão, comportamento agressivo e medo, relacionados à natureza crônica e fatal da doença, são manifestações frequentes e se intensificam quando há repetidas crises de dor e internações.

Por sua vez, tais alterações psicossociais contribuem de forma negativa no prognóstico da doença falciforme, reduzindo limiar para a dor, aumentando a necessidade de internações hospitalares e dificultando o manejo e adequada adesão terapêutica (FELIX; SOUZA; RIBEIRO, 2010). Um estudo brasileiro realizado em 2011, revelou que 35,6% das crianças apresentavam sintomas sugestivos de depressão (BARRETO; CIPOLOTTI, 2011).

O presente estudo tem como objetivo descrever o perfil clínico e epidemiológico dos pacientes pediátricos com Doença Falciforme internados com crise álgica no Hospital Universitário Alcides Carneiro, desde a sua primeira internação no serviço até dezembro de 2017, a fim de compreender melhor os diversos fatores ligados à condição clínica e a identificação de problemas que possam estar relacionados à maior incidência do principal evento que eleva a morbimortalidade da patologia: a crise álgica.

2. JUSTIFICATIVA

A DF é bastante estudada em termos de frequência populacional, acometimento fisiopatológico e consequentes manifestações clínicas, e desfecho (SILVA; RAMALHO; CASSORLA, 1993). Porém, poucos estudos abordam aspectos psicossociais, fatores modificáveis que favorecem menor incidência das complicações agudas e crônicas, bem como redução de internações hospitalares, e elaboração de intervenções eficazes para promover educação continuada tanto dos portadores quanto dos seus responsáveis.

Além dos fatores orgânicos reconhecidamente desencadeadores das principais complicações agudas da DF, como estresse físico e rápido resfriamento da pele, outras causas podem levar ao desenvolvimento de sinais e sintomas prejudiciais a qualidade de vida do portador da doença. Aspectos epidemiológicos, socioeconômicos e culturais também devem ter a sua devida importância na análise dos fatores precipitantes das manifestações clínicas da patologia. Idade ao diagnóstico, capacidade de acompanhamento regular em serviço especializado, possibilidade de realização de exames laboratoriais e de imagens fundamentais para o devido seguimento, bem como recebimento de terapêutica adequada, mostram-se como fatores indispensáveis para a análise do desfecho provocado pela doença no ser acometido.

A agudização das manifestações clínicas, dentre elas as crises álgicas, através dos vários fatores previamente descritos, promovem prejuízo funcional, que acarreta menor tempo de horas em ambiente escolar e incapacidade de desenvolvimento de atividades produtivas, além de insuficiente convívio social. Com isso, crianças e adolescentes portadores da DF começam de forma precoce a enfrentar obstáculos correlatos ao caráter crônico, incurável, incapacitante e por vezes fatal da hemoglobinopatia (BARRETO; CIPOLOTTI, 2011).

Portanto, para que se tenha uma boa margem de análise de tais variáveis e objetivando um espaço amostral que nos permita melhor observação das causas e consequências dos efeitos que incidem em um portador de DF, elegeremos a crise álgica, principal complicação aguda, como parâmetro adequado para tal fim. A partir do conhecimento definido da história natural e por vezes particulares da DF nos

indivíduos acometidos, uma melhor assistência médica, genética e psicossocial pode ser desenvolvida para amparar esse grupo populacional.

3. OBJETIVOS

3.1 Objetivo geral

Descrever o perfil clínico e epidemiológico dos pacientes pediátricos com DF internados com crise álgica no Hospital Universitário Alcides Carneiro desde sua primeira internação no serviço até dezembro de 2017.

3.2 Objetivos específicos

- Descrever as variáveis biológicas e sociodemográficas como: sexo, idade, cor, naturalidade, residência, renda mensal, estrato socioeconômico, desempenho escolar, nível de escolaridade do responsável, saneamento básico em domicílio.

- Identificar os tipos de hemoglobinopatias dos pacientes pediátricos com DF, internados com crise álgica, no Hospital Universitário Alcides Carneiro, desde sua primeira internação no serviço até dezembro de 2017, através do teste do pezinho e/ou da eletroforese de hemoglobina.

- Descrever as variáveis clínicas, como idade ao diagnóstico, tempo de seguimento no serviço, situação vacinal, complicações agudas e causas de internação, número de internações / ano por crise álgica, duração das internações

- Descrever sobre o uso de profilaxia antimicrobiana e hidroxiureia.

- Avaliar fatores associados aos quadros de complicação aguda por crise álgica.

4. REVISÃO DE LITERATURA

4.1 Doença Falciforme

A DF é uma questão de saúde pública mundial que se arrasta ao longo dos anos, desde a sua identificação por James Herrick, em 1910. No Brasil, segundo dados do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), a cada 1.000 nascidos vivos um tem DF, apresentando uma incidência por ano de aproximadamente 3.000 casos de crianças portadoras de anemia falciforme e 180.000 casos de traços falcêmicos.

A DF é um distúrbio genético de caráter autossômico recessivo, que se caracteriza pela homozigose da HbS. É uma doença crônica que cursa, entre outras anormalidades, com o déficit precoce de peso e estatura, atraso da maturação sexual e prejuízo no desempenho escolar (MIGUEL *et al.*, 2002).

Diversas complicações crônicas e agudas relacionam-se à doença, as quais apresentam como principais determinantes para os sinais e sintomas os eventos de vaso-oclusão e a hemólise crônica. A vaso-oclusão é o fenômeno que marca a maioria das manifestações clínicas dos pacientes com a doença: infecções, crises algicas, úlceras de membros inferiores, priapismo, sequestro esplênico, STA, AVE, insuficiência renal crônica, retinopatia, entre outros.

As pessoas com DF sofrem desde a infância com crises sintomatológicas e urgências significativas que resultam em sucessivas internações, aumento do número de hospitalizações e prejuízo funcional, reduzindo as horas dispensadas às atividades sociais, assim como às atividades produtivas (BENTON *et al.*, 2007).

4.2 Fisiopatologia

O transporte do oxigênio dos capilares dos pulmões até os vasos sanguíneos para irrigar os tecidos só é possível devido à molécula de Hb presente nas hemácias. As HbA, HbA2 e HbF são encontradas no indivíduo normal. Nos pacientes com DF, encontra-se a HbS, mutante da HbA através do processo de modificação de adenina por timina, no códon GAG para GTG, levando à substituição do ácido glutâmico por valina. A consequência dessa pequena

alteração é grandes modificações estruturais da molécula de Hb no estado desoxigenado (BATISTA; ANDRADE, 2008). A hemácia irá sofrer um processo de falcização, no qual ela passa do seu estado estrutural normal para um estado de foice.

O processo hemolítico que causa a liberação de Hb livre e da enzima arginase eritrocitária no plasma, em decorrência dos danos mecânicos proporcionados na região membranosa dos eritrócitos com HbS por estar sempre exposta, leva a disfunção endotelial, proliferação vascular, estresse oxidativo e inflamação (ASLAN 2007; ATAGA *et al.*, 2008).

Os biomarcadores de hemólise são peças-chaves na avaliação do portador de DF (VILAS-BOAS, 2011). As concentrações das enzimas hepáticas aspartato aminotransferase (AST) e alanina aminotransferase (ALT), além dos níveis de bilirrubina, especialmente a indireta, sofrem influência do processo hemolítico. No subfenótipo clínico de hipertensão pulmonar, priapismo e úlcera, um importante marcador correlaciona-se com a hemólise intravascular: a lactato desidrogenase (LDH).

A caracterização principal da HbS é a presença de hemólise crônica e recorrente, suscetibilidade a infecções, anemia crônica, crises agudas de dor consequente de microinfartos e disfunção de diversos órgãos.

4.3 Crise Álgica

A crise álgica desencadeia-se com a obstrução da microvasculatura pelas hemácias falcizadas, acarretando em hipóxia e isquemia. Há dano tissular e vascular associado à liberação de mediadores inflamatórios com ativação de nociceptores. A inflamação e a dor são intensificadas pela reperfusão. As crises vaso-oclusivas são as complicações agudas mais comuns da doença e a maior causa de internação desses pacientes (LOVETT *et al.*, 2014).

Segundo Lopes (2006), esse é o sintoma mais impactante nos portadores da doença, pois a crise ocorre de forma inesperada, interferindo diretamente na qualidade de vida do doente. As crises álgicas são desencadeadas, geralmente,

por hipóxia, febre, infecção, exposição ao frio, acidose, desidratação, além de fatores emocionais e exercício físico extenuante, estes em menor grau. Apresentam uma duração média de três a seis dias, podendo estender por semanas. É uma das primeiras manifestações clínicas da doença e normalmente tem início aos seis meses de vida.

O acometimento da medula óssea gera uma dor percebida através do processo isquêmico da microcirculação, eventualmente classificada como intensa e progressiva. Classifica-se a dor como aguda, subaguda ou crônica, esta associa-se a febre com edema e calor na região acometida (LOPES, 2006).

De acordo com Ballas (2007), a dor crônica possui causa multifatorial, consequente de sequelas de processos isquêmicos ou necróticos prévios em articulações e ossos, assim como de um processo de sensibilização central, caracterizado por uma alteração na modulação da dor, com surgimento e ativação de novas vias nervosas. Não se relaciona com novos fenômenos vaso-oclusivos e apresenta difícil controle terapêutico.

O músculo e o osso são os locais mais afetados. As crianças menores possuem uma tendência de apresentar as dores nas extremidades, enquanto os mais jovens cursam com dor abdominal, craniana, torácica e lombar.

O manejo da crise álgica em crianças esbarra na subjetividade da intensificação dos sintomas, na escassez de diretrizes específicas e eficientes. O tratamento agressivo da dor, iniciado prontamente no domicílio e otimizado no atendimento médico, influencia positivamente na redução das hospitalizações e no desenvolvimento de sintomas da crise álgica crônica, os quais são comuns nesses pacientes.

Segundo a Organização Mundial da Saúde (OMS), para tratar a crise álgica no paciente portador de doença falciforme, deve-se seguir a escada de degraus estabelecida por ela. No primeiro degrau orienta-se o uso de analgésicos não opioides, anti-inflamatórios não esteroidais (AINES), adjuvantes. No segundo degrau opioide fraco, AINE, adjuvantes. Terceiro degrau opioide potente, AINE, adjuvante. Se necessário, utiliza-se hidratação venosa (BRASIL, 2010).

4.4 Questões psicossociais

Como qualquer outra doença crônica, a DF também cursa com quadros de depressão e prejuízos no convívio social, além de déficit no aprendizado escolar devido a diversos fatores, dentre eles os números de internações hospitalares, contribuindo negativamente no seu prognóstico.

Os sintomas depressivos podem surgir já na infância e adolescência, em consequência do convívio constante com obstáculos impostos pela própria natureza incapacitante e incurável da doença (HASAN *et al.*, 2003).

Segundo Barreto e Cipolotti (2011), o limiar de tolerância para a dor e a capacidade individual de lidar com essa experiência são reduzidos pelos sintomas depressivos. Isto resulta no aumento da intensidade e frequência das crises álgicas, número de admissões em pronto-socorro e internações, além de uma menor adesão ao tratamento.

A criança portadora de DF precisa de uma boa estrutura familiar para ajudar no alívio dos seus sinais e sintomas, através do entendimento da cronicidade da doença e de seus frequentes quadros de agudização.

O diagnóstico de uma doença crônica no contexto familiar é marcado por um grande choque e posteriormente uma crise de adaptação (ROCHA, 2004). O enfrentamento da situação é necessário para que tanto a criança quanto a família possam compreender o sentido da doença, com suas reais necessidades. É importante achar o significado da patologia e determinar qual a percepção e os comportamentos relacionados com a mesma, a fim de manter uma vida prazerosa (GUIMARÃES *et al.*, 2009).

5. MÉTODOS

5.1 Desenho do Estudo

Foi realizado um estudo observacional, descritivo de corte transversal, com componente analítico.

5.2 Local e Período do Estudo

O estudo foi realizado no período de junho a julho de 2018, a partir da análise do banco de dados usado para fundamentar o trabalho de base populacional intitulado como: Perfil clínico e epidemiológico de pacientes pediátricos com Doença Falciforme de um hospital universitário em Campina Grande – PB no período de 2014 a 2017, que foi realizado no Hospital Universitário Alcides Carneiro (HUAC), da Universidade Federal de Campina Grande (UFCG).

O HUAC possui 160 leitos, sendo 54 deles destinados à pediatria, e conta com as seguintes especialidades pediátricas: endocrinologia, cardiologia, gastroenterologia, pneumologia, neurologia, alergologia e imunologia, infectologia e cirurgia. Oferece ainda residência médica nas áreas: pediatria, clínica médica, cirurgia geral, endocrinologia, ginecologia e obstetrícia, terapia intensiva infantil e infectologia.

5.3 População do Estudo

A população do estudo foi selecionada do banco de dados de crianças e adolescentes com Doença Falciforme, residentes em Campina Grande e outras cidades da Paraíba.

5.4 Amostra e Tamanho Amostral

A amostra compreende pacientes portadores de DF com até 19 anos de idade, que foram internados e/ou fizeram seguimento ambulatorial no serviço de pediatria do HUAC, desde a sua primeira internação até dezembro 2017. O tamanho amostral foi definido por crianças e adolescentes matriculadas e em

acompanhamento no hospital do estudo que foram internados naquele serviço, apresentando como principal complicação aguda a crise álgica.

5.5 Critérios de Seleção dos Participantes

Os participantes foram selecionados do banco de dados construído para fundamentar o trabalho de base populacional intitulado como: Perfil clínico e epidemiológico de pacientes pediátricos com Doença Falciforme de um hospital universitário em Campina Grande – PB no período de 2014 a 2017, o qual foi apresentado como dissertação de mestrado à Instituição de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP). A autoria e fornecimento dos dados cabem à Mestra em Saúde Materno Infantil Taciana Raulino de Oliveira Castro Marques, a qual autorizou a busca conforme declaração (ANEXO 1).

5.5.1 Critérios de Inclusão

Pacientes com DF internados no serviço de pediatria do HUAC, desde sua primeira internação até dezembro de 2017, e que apresentaram como principal complicação aguda a crise álgica.

5.5.2 Critérios de Exclusão

Pacientes com DF internados no serviço de pediatria do HUAC, desde sua primeira internação até dezembro de 2017, e que apresentaram como principal complicação aguda o sequestro esplênico e/ou crise aplásica.

5.6 Coleta de Dados

Foi realizada por meio de banco de dados fornecido pela pesquisadora e firmado através de Termo de Autorização para Pesquisa em Arquivos e/ou Documentos. Posteriormente, foram extraídos os dados epidemiológicos, clínicos e laboratoriais necessários para fundamentar os objetivos deste estudo. Para organizar a coleta foi elaborado um formulário (ANEXO 2) de autoria das

pesquisadoras contendo as informações de interesse do estudo (dados epidemiológicos, clínicos e laboratoriais), os quais foram preenchidos com as variáveis extraídas do banco de dados selecionado.

5.7 Variáveis de análise e definição de termos

Quadro 1. Variáveis de análise, definição de termos e variáveis e fonte de informação.

Variáveis	Definição e Classificação	Fonte de informação
Biológicas		
Sexo	Variável categórica nominal dicotômica (feminino/masculino). Conjunto de características estruturais segundo os quais um ser vivo é classificado como macho ou fêmea. (IBGE, 2016)	Banco de dados
Idade	Variável numérica contínua. Dia, mês e ano de nascimento da pessoa ou idade presumida da pessoa que não sabe a data de nascimento. Classificada em: < 5 anos; ≥ 5 a < 10 anos e ≥ 10 anos de idade. (IBGE, 2016)	Banco de dados
Raça	Variável categórica nominal policotômica. Define-se raça/cor pelo critério auto declarada pelas pessoas de acordo com a classificação: branca, negro, amarela, parda ou indígena. (IBGE, 2016)	Banco de dados
Sociodemográficas		
Naturalidade	Variável categórica nominal dicotômica. Local onde a pessoa nasceu (Campina Grande/outras cidades). (PORTO CC, PINHO FMO, GONZALES RF, 2009)	Banco de dados

Residência atual	Variável categórica nominal dicotômica (Campina Grande/outras cidades). Cidade onde o paciente morava no momento do estudo. (PORTO CC, PINHO FMO, GONZALES RF, 2009)	Banco de dados
Renda mensal	Variável numérica contínua , categorizada como: $\leq \frac{1}{2}$ salário mínimo/ $> \frac{1}{2}$ salário mínimo e ≤ 1 salário mínimo/ > 1 salário mínimo). Soma do rendimento mensal de trabalho com o rendimento de outras fontes. (IBGE, 2016)	Banco de dados
Estrato Socioeconômico	Variável categórica policotômica . Utilizada a seguinte classificação, baseada na ABEP (Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa) (ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE EMPRESAS DE PESQUISA, 2016): - A: renda média domiciliar mensal: R\$ 20.888,00. - B1: renda média domiciliar mensal: R\$ 9.254,00. - B2: renda média domiciliar mensal: R\$ 4.852,00. - C1: renda média domiciliar mensal: R\$ 2.705,00. - C2: renda média domiciliar mensal: R\$ 1.625,00. - D – E: renda média domiciliar mensal: R\$ 768,00.	Banco de dados
Nível de escolaridade do responsável	Variável numérica contínua . Expresso pela quantidade de tempo de estudo em ambiente escolar e categorizadas em: < 5 anos; 5 e < 9 anos; ≥ 9 e < 12; ≥ 12 anos.	Banco de dados

Saneamento básico em domicílio	Variável categórica nominal dicotômica (sim/não). Acesso à rede geral de abastecimento de água, com canalização interna; ligação à rede geral de esgotamento sanitário e/ou rede pluvial; e coleta de lixo diretamente no domicílio. (IBGE, 2016)	Banco de dados
Clínicas		
Idade ao diagnóstico	Variável numérica contínua. Codificada da seguinte forma: < 2 meses; ≥ 2 meses a < 2 anos; ≥ 2 anos a < 5 anos e ≥ 5 anos.	Banco de dados
Tempo de seguimento no serviço	Variável numérica contínua. Codificada da seguinte forma: < 2 anos; ≥ 2 anos a < 5 anos e ≥ 5 anos.	Banco de dados
Situação vacinal	Variável categórica nominal dicotômica (atualizado/ completo e desatualizado/ incompleto). Verificada a partir da conferência do cartão de vacinação da criança. Segundo calendário do Ministério da Saúde e recomendação para DF. (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2015)	Banco de dados
Complicações aguda – Crise álgica		
Crise álgica	Crises dolorosas causadas pelo dano tissular isquêmico secundário à obstrução do fluxo sanguíneo pelas hemácias falcizadas. (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2012) Variável categórica nominal dicotômica (sim/não).	Banco de dados
Complicações agudas associadas		
Dactilite	Caracteriza-se por edema doloroso com eritema e calor das mãos e/ou pés. (DEBAUN MR,	Banco de dados

	FREI-JONES M, 2014) Variável categórica nominal dicotômica (sim/não).	
Processo infeccioso	Variável categórica nominal dicotômica (sim/não). Corresponde a qualquer doença clinicamente evidente que seja resultado de uma infecção, presença e multiplicação de agentes biológicos patogênicos no organismo hospedeiro, diagnosticado por critérios clínicos e/ou laboratoriais. (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2012)	Banco de dados
Sequestro esplênico	Aumento súbito do baço com redução intensa dos níveis de hemoglobina, podendo evoluir para choque hipovolêmico e morte. (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2012) Variável categórica nominal dicotômica (sim/não).	Banco de dados
Crise aplástica	Episódio transitório de aplasia pura de células vermelhas; clinicamente apresenta-se por sintomas de anemia aguda sem aumento esplênico; em situações mais severas, não são incomuns sinais de choque hipovolêmico. Presença de reticulocitopenia. (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2012) Variável categórica nominal dicotômica (sim/não).	Banco de dados
Acidente vascular encefálico	Obstrução de artérias cerebrais, provocando isquemia e infarto, que pode ser evidente, quando há presença de déficit neurológico focal que dura mais de 24 horas e/ou de intensidade do sinal aumentada na Ressonância Magnética (RM) do cérebro em T2, indicando infarto cerebral e correspondendo ao déficit neurológico focal; ou silencioso, quando há ausência de déficit neurológico focal com duração de mais de	Banco de dados

	24 horas e presença de lesão na RM em T2 indicando infarto cerebral. (DEBAUN MR, FREI-JONES M, 2014) Variável categórica nominal dicotômica (sim/não).	
Síndrome torácica aguda	Caracteriza-se por infiltrado pulmonar novo observado à radiografia de tórax, associado à sintoma ou sinal respiratório (dor torácica, tosse, dispneia, taquipneia e hipoxemia). É causado por infecção, embolia de medula óssea necrótica, vaso-oclusão pulmonar e sequestro pulmonar. (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2012) Variável categórica nominal dicotômica (sim/não).	Banco de dados
Colecistite	Uma das complicações da litíase biliar. Manifesta-se com dor aguda no quadrante superior direito do abdome, náuseas/vômitos, piora da icterícia e febre. (TRAINA; SAAD, 2007) Variável categórica nominal dicotômica (sim/não).	Banco de dados
Priapismo	Ereção dolorosa do pênis que pode ocorrer em episódios breves e recorrentes ou em episódios longos podendo causar impotência sexual. (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2012) Variável categórica nominal dicotômica (sim/não).	Banco de dados
Condições de alta hospitalar	Condições de saúde do paciente quando do encerramento da modalidade de assistência que vinha sendo prestada ao doente até o momento, no hospital, segundo o Ministério da Saúde(BRASIL. MINISTÉRIO DA SAÚDE, [S.d.]). Variável categórica policotômica (curado, melhorado, inalterado, transferência, óbito).	Banco de dados

Tempo de permanência no serviço por internação	Variável numérica contínua (a ser categorizada). Corresponde ao período compreendido desde a geração da Autorização de Internação Hospitalar (AIH) até a confecção e entrega do Resumo de Alta Hospitalar).	Banco de dados
	Exames laboratoriais	
Teste de triagem neonatal	Variável categórica nominal dicotômica (sim/não).	Banco de dados
Eletroforese de hemoglobina	Presença da HbS e sua associação com outras hemoglobinas. Variável categórica nominal policotômica , classificada em: SS, SC, SF, SD, S/ β talassemias.	Banco de dados
Terapêutica		
Profilaxia antimicrobiana	Recomendada dos quatro meses aos cinco anos de idade, com Penicilina; nas crianças alérgicas a penicilina, utiliza-se a Eritromicina. Variável categórica policotômica (não/sim, regular e sim, irregular).	Banco de dados
Hidroxiureia	Fármaco com efeito direto no mecanismo fisiopatológico da DF, atua no aumento da síntese da HbF, promovendo diminuição no número dos neutrófilos e das moléculas de adesão dos eritrócitos. Contribui para diminuir os fenômenos inflamatórios e de vaso-oclusão. Variável categórica policotômica (não/sim regular e sim irregular).	Banco de dados

Concluído

5.8 Processamento e Análise dos Dados

Após revisão dos formulários preenchidos, os dados serão digitados em banco de dados criado e organizado em planilha de Excel®. Após término da digitação, os bancos de dados serão comparados utilizando o mesmo software e corrigidas as diferenças. A análise estatística será realizada pelo próprio detentor dos direitos dos dados. Serão construídas tabelas de frequência para as variáveis categóricas e tabuladas medidas de tendência central e de dispersão para as variáveis categóricas (estatística descritiva).

5.9 Aspectos éticos

Todo o processo da pesquisa foi realizado de acordo com a Resolução nº 466/12 do Conselho Nacional de Saúde, relacionada a estudos com seres humanos. Foi solicitada a dispensa do Termo de Consciência Livre e Esclarecido ao Conselho de Ética e Pesquisa (CEP) para manuseio e obtenção das informações da base de dados (ANEXO 3). O projeto deste estudo foi aprovado pelo CEP do Hospital Universitário Alcides Carneiro (CEP/HUAC) sob número 88408518.1.0000.5182.

6. RESULTADOS

Quanto ao perfil epidemiológico dos 45 portadores de DF internados por crise álgica, 23 eram do sexo feminino; a média de idade foi de 10,41 anos, sendo que 48,8% apresentavam idade igual ou superior a 10 anos; 35 (77,7%) eram pardos; 71,1% residiam em cidades circunvizinhas à Campina Grande.

Quanto às características socioeconômicas, a maioria dos indivíduos pesquisados possuía renda familiar mensal de até um salário mínimo (80,1%), com 17,8% recebendo menos de meio salário. A menor renda foi cotada em torno de R\$ 150,00 e a maior em R\$ 3748,00. Em relação ao estrato socioeconômico, 80,1% pertenciam à classe D-E; 46,7% relataram não possuir saneamento básico em domicílio. Dentre os maiores de sete anos, 26,7% apresentavam atraso idade-série escola; 46,7% dos cuidadores referiram menos de nove anos de estudo. As demais características sociodemográficas estão descritas na Tabela 1.

Tabela 1. Características socioeconômicas de pacientes com doença falciforme internados por crise álgica do hospital Universitário Alcides Carneiro desde sua primeira internação até dezembro de 2017

Variável	N	%
Idade (anos)		
< 5	9	20,0
≥ 5 - < 10	14	31,2
≥ 10	22	48,8
Raça/cor da pele		
Branca	4	8,9
Negra	6	13,4
Parda	35	77,7
Estrato socioeconômico*		
B2	1	2,2
C1 – C2	7	15,6
D-E	36	80,0
Situação desconhecida	1	2,2

Distorção idade-série escolar

Sim	12	26,7
Não	16	35,6
Não se aplica**	14	31,2
Situação desconhecida	3	6,7

Anos de estudos do (a) cuidador (a)

< 5 anos	8	17,8
≥5 - <9 anos	13	28,9
≥9 - < 12 anos	14	31,2
≥ 12 anos	8	17,8
Situação desconhecida	2	4,3

Notas:

*Considerando-se os critérios estabelecidos pela ABEP (Associação Brasileira de Empresas e Pesquisa) (ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE EMPRESAS DE PESQUISA, 2016).

** Considerando-se crianças fora da idade escolar.

De acordo com o estado nutricional, 82,2% foram considerados eutróficos e 8,9% com magreza. No tocante à alimentação nos primeiros seis meses de vida, 42,3% receberam leite materno exclusivo, contrastando com 6,7% que referiram ausência dessa fonte nutricional. Um indivíduo apresentava retardo puberal.

A idade ao diagnóstico foi predominante entre dois meses completos de vida e cinco anos (46,6%), com 4,5% dos pacientes diagnosticados com menos de 60 dias de nascido. O diagnóstico mais tardio foi realizado aos 10 anos. De acordo com o padrão de eletroforese, 73,4% eram HbSS. O cartão de vacinação estava desatualizado ou incompleto em 64,5% dos casos.

Em relação ao tempo de seguimento no serviço, 44,4% apresentavam registro de seguimento com duração superior a cinco anos; 73,4% possuíam relatos da última presença na unidade de referência em menos de 12 meses em relação ao período de estudo. A maioria dos pesquisados (84,5%) não possuía regularidade de seguimento ambulatorial.

Dentre os tipos de complicações agudas associadas à crise algica podemos citar: processo infeccioso, síndrome torácica aguda, priapismo, dactilite, sequestro

esplênico, colecistite, acidente vascular encefálico e crise aplásica. Com base na Tabela 2, identificamos que o processo infeccioso foi a complicação aguda de maior expressão, sendo presente em aproximadamente 97,8% dos pacientes. A síndrome torácica aguda e o priapismo também foram complicações que se destacaram, presentes em aproximadamente 64,5% e 55,6% dos pacientes, respectivamente. O acidente vascular encefálico (4,4%) e a crise aplásica (4,4%) foram as manifestações agudas de menor expressão nos pacientes analisados.

Tabela 2. Tipos de complicações agudas associadas à crise álgica avaliadas em 45 pacientes cadastrados no Hospital Universitário Alcides Carneiro

Tipos de complicações agudas	N	%
Processo infeccioso	44	97,8
Síndrome torácica aguda	29	64,5
Priapismo	25	55,6
Dactilite	15	33,3
Sequestro esplênico	10	22,2
Colecistite	10	22,2
Acidente vascular encefálico	2	4,4
Crise aplásica	2	4,4

Do número de casos, 15 pacientes (33,3%) tiveram um total de permanência hospitalar maior que 30 dias, com média do tempo total de permanência de 69,7 dias e média de 9,6 internações; 13 pacientes (31,1%) permaneceram no serviço de um a 10 dias, com média do tempo total de permanência de 5,4 dias e média de 1,1 internação (Tabela 3). Das 45 crianças portadoras de DF, 17 (37,8%) foram internadas apenas uma vez por crise álgica, 28,9% cinco vezes ou mais (Figura 1). No que diz respeito às condições de alta hospitalar, todos os pacientes analisados (100%) obtiveram melhora do quadro clínico.

Tabela 3. Características das internações hospitalares por crise álgica da população pediátrica portadora de DF de um estudo no Hospital Universitário Alcides Carneiro

Tempo total de permanência	n = 45	%	Média do tempo total de permanência (dias)	Média de internações
1 – 10 dias	13	31,1%	5,4	1,1
11 – 20 dias	11	24,4%	14,4	2,2
21-30 dias	5	11,1%	24,2	3,2
> 30 dias	15	33,3%	69,7	9,6

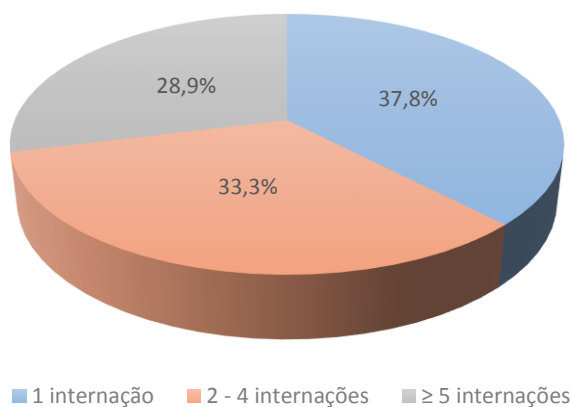


Figura 1. Percentual de internações dos casos de doença falciforme com crise álgica no Hospital Universitário Alcides Carneiro.

Sobre a terapia profilática, a maior parcela dos portadores de DF (66,7%) faz uso de profilaxia antimicrobiana e destes, 70% usam de forma regular. A hidroxiureia é usada de forma profilática por apenas 18 pacientes (40%), sendo que 14 (77,8%) destes usam regularmente (Figura 2).

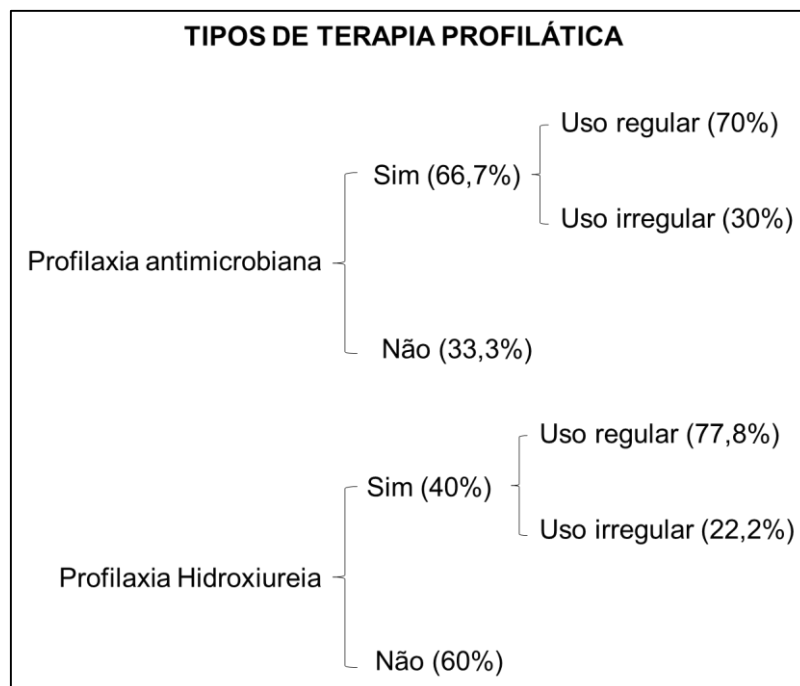


Figura 2. Esquema dos tipos de terapia profilática dos 45 pacientes portadores de DF do Hospital Universitário Alcides Carneiro.

7. DISCUSSÃO

A obstrução da microvasculatura por meio das hemácias falcizadas, típicas da DF, promove estase venosa com conseqüente hipóxia, gerando a complicação mais características da doença: a crise álgica (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2015). Comportando-se como a manifestação mais típica, as características dos pacientes portadores de DF internados com crise vaso-oclusiva do presente estudo refletem os achados gerais da doença: amplo predomínio na população melanodérmica, maior frequência da forma homozigótica (SS), maior prevalência entre indivíduos mais pobres e moradia com residência distante do centro de referência para seguimento (FELIX; SOUZA; RIBEIRO, 2010; FERNANDES, ANA PAULA P.C.; AVENDANHA; VIANA, 2017; MARTINS; MORAES-SOUZA; SILVEIRA, 2010).

A distorção idade-série escolar foi utilizada para avaliação do grau de desenvolvimento educacional dos pesquisados, mostrando-se inadequado em pouco menos da metade dos pacientes que poderiam ser enquadrados nesta variável, assim como ocorre nos demais estudos (BARRETO; CIPOLOTTI, 2011; FELIX; SOUZA; RIBEIRO, 2010). Tal defasagem interfere na capacidade de desenvolvimento, ao longo dos anos, do autocuidado necessário para controle dos sinais e sintomas da crise álgica, refletindo no maior número de intercorrências hospitalares e conseqüente aumento da morbimortalidade da doença (BARRETO; CIPOLOTTI, 2011; MARTINS; MORAES-SOUZA; SILVEIRA, 2010).

Em relação aos cuidadores dos pacientes envolvidos no estudo, o baixo nível de escolaridade observado possui como conseqüência o pouco entendimento da história natural da DF, assim como evidenciado em outros trabalhos (FERNANDES, ANA PAULA PINHEIRO CHAGAS; JANUÁRIO; *et al.*, 2010), levando a um manejo inadequado da crise vaso-oclusiva, marcado tanto pela ineficaz abordagem da dor de leve a moderada intensidade em ambiente domiciliar quanto pela necessidade de intervenção hospitalar nos quadros álgicos mais graves, dentre outros (FERNANDES, ANA PAULA PINHEIRO CHAGAS; JANUÁRIO; *et al.*, 2010; MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2012; SOUSA *et al.*, 2015).

Além disso, a desfavorável situação econômica das famílias envolvidas na pesquisa em discussão também entra em concordância com a literatura consultada,

influenciando no estado de saúde-doença - pois observa-se maior taxa de hospitalizações (BOULET *et al.*, 2010), no bem-estar e na qualidade de vida do portador de DF (AMARAL *et al.*, 2015; FELIX; SOUZA; RIBEIRO, 2010). Com isso, há um evidente recorte social e racial para a doença, visto que a população negra, grupo étnico majoritariamente acometido, está na base da pirâmide social e apresenta os piores indicadores epidemiológicos, educacionais e econômicos, refletindo em uma maior vulnerabilidade étnico-racial, ficando submetidos a maiores desigualdades e iniquidades provenientes de um racismo institucional que fere o princípio da integralidade de fornecimento dos serviços de saúde preconizados pelo Sistema Único de Saúde (FIGUEIRÓ; RIBEIRO, 2017).

A precocidade do diagnóstico, realizado adequadamente por meio do teste de triagem neonatal a partir de 48 horas após a primeira mamada do indivíduo até o quinto dia útil de vida (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2015), está intimamente relacionada com a maior sobrevivência do portador de DF, pois proporciona acompanhamento médico adequado, instituição de tratamento aos pacientes, com impacto nos indicadores de morbimortalidade (CANCADO; JESUS, 2007). Porém, apesar da implantação do PNTN, que permitiu a pesquisa precoce de hemoglobinopatias, nem todas as localidades utilizam de forma efetiva este recurso, mostrando que o diagnóstico tardio ainda contribui de forma significativa para as estatísticas, conforme verificado não somente no estudo em questão, como em outros (FELIX; SOUZA; RIBEIRO, 2010; FERNANDES, ANA PAULA PINHEIRO CHAGAS; JANUÁRIO; *et al.*, 2010; FERREIRA SABINO; BARRETO; GRADELLA, 2016).

O portador de DF deve iniciar acompanhamento desde o momento do seu diagnóstico, idealmente nos dois primeiros meses de vida (BRAGA, 2007), seguindo uma regularidade de consultas que varia, a priori, com a sua faixa etária (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2012). No entanto, como também é observado nas demais publicações, a grande maioria dos pesquisados não possuíam regularidade de seguimento ambulatorial no serviço de referência, gerando, como consequência, um maior número de hospitalizações não só por crise algica, mas também pelas demais complicações agudas incidentes no paciente com DF, como processos infecciosos, síndrome torácica aguda, sequestro esplênico, dentre outras

(FERNANDES, ANA PAULA P.C.; AVENDANHA; VIANA, 2017; HANKINS, 2010; SOARES *et al.*, 2014).

Atrelado a este fato, foi observada a desatualização ou falta de complemento ao cartão de vacinação, havendo como uma das justificativas a ausência da vacina anti-pneumocócica no Centro de Referência para Imunobiológicos Especiais local, também evidenciado em pesquisa realizada por Frauches e colaboradores em 2010, que mostra que a metade dos pacientes pesquisados não apresentavam calendário vacinal atualizado/completo para anti-pneumocócica (FRAUCHES *et al.*, 2010). Com isso, há maior predisposição ao desencadeamento de crises vasculares associadas à bacteremia e sepse por esse agente bacteriano, causa comum de óbito em indivíduos com DF (DI NUZZO; FONSECA, 2004; FERREIRA SABINO; BARRETO; GRADELLA, 2016; LOUREIRO; ROZENFELD, 2005; SOUSA *et al.*, 2015).

O acompanhamento ambulatorial regular atrelado ao diagnóstico precoce são fatores determinantes para um melhor desfecho clínico dos portadores de DF (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2015). Além de promover a pronta instituição do tratamento com vacinas e penicilina profilática (para os menores de cinco anos de idade), a abordagem precoce possibilita a melhor orientação dos cuidadores quanto caráter crônico e por vezes severo da doença, favorecendo o reconhecimento precoce das crises álgicas e demais complicações da doença (FERNANDES, ANA PAULA PINHEIRO CHAGAS; JANUÁRIO; *et al.*, 2010; FERREIRA SABINO; BARRETO; GRADELLA, 2016).

Alguns autores constataram diminuição dos processos infecciosos nos pacientes portadores de DF devido ao correto manejo profilático de antibióticos e vacinação (LOTTENBERG, 2005; BUCHANAN, 2004), contudo, o presente estudo evidenciou alto índice de infecção nos pacientes que apresentaram crise álgica, possivelmente relacionado ao uso inadequado da profilaxia nos pacientes estudados. Porém, outros autores, apontam o processo infeccioso como uma das principais causas de mortalidade nas crianças portadoras de DF, devido a uma maior vulnerabilidade desses pacientes relacionada a alterações esplênicas que favorecem a instalação do processo infeccioso, principalmente por microrganismos

encapsulados, seja pela autoesplenectomia ou pela hipóxia tecidual (MARTINS; MORAES-SOUZA; SILVEIRA, 2010).

A síndrome torácica aguda (STA) foi a segunda principal complicação relacionada à crise álgica observada neste estudo (64,5%), dados condizentes com a literatura, que de acordo com Johnson (2005) foi a segunda principal causa de hospitalização e a maior causa de internação em centro de terapia intensiva e mortalidade precoce nos portadores de DF, além de se manifestar em aproximadamente metade dos pacientes ao longo da sua vida. De acordo com o Protocolo de Atendimento aos Eventos Agudos da DF elaborado em 2005 pelo Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias do estado de Minas Gerais, a STA constitui a principal causa de morte em qualquer faixa etária.

No que diz respeito ao priapismo, este estudo evidenciou uma incidência de 55,6% dos pacientes avaliados, taxa expressiva comparada com a literatura, a qual varia de 20 a 38% (VICARI, 2007), alertando para o adequado manejo desses pacientes a fim de evitar sequelas permanentes, principalmente no aspecto psicossocial por apresentarem um índice de impotência maior que 50% (VICARI, 2007).

A dactilite ou síndrome mão-pé, constitui a primeira manifestação de dor na maioria das crianças falciformes (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2013). Dos 45 pacientes falcêmicos examinados, 15 (33,3%) apresentaram dactilite em algum momento da vida, provavelmente no início da doença, como notado na literatura consultada.

O número de pacientes que manifestaram sequestro esplênico foi pouco expressivo (22,2%), porém, estudos apontam que esse é um tipo de complicação muito frequente na infância (KHATIB, 2009) e representa a segunda causa de óbito em crianças portadoras de DF (FERNANDES *et al.*, 2010).

Segundo o Ministério da Saúde (2013), a colelitíase ocorre em 14% das crianças menores de 10 anos e em 30% dos adolescentes, sendo a colecistite uma das complicações mais comuns. Dentre os pacientes pesquisados, a colecistite representou 22,2% das complicações agudas.

A incidência do acidente vascular encefálico reduziu consideravelmente após a introdução da profilaxia primária de evento isquêmico através do screening ultrassonográfico de hiperfluxo das artérias cerebrais, fato observado ao analisar os pacientes deste trabalho, no qual o acidente vascular encefálico representou apenas 4,4% das complicações agudas, demonstrando uma grande eficácia na profilaxia dessa complicação tão incapacitante (BUCHANAN *et al.*, 2004; ADAMS, 2001; ADAMS *et al.*, 1998).

As crises aplásicas são complicações não muito frequentes nos pacientes portadores de DF, geralmente ocorrem após processos infecciosos, mesmo aqueles considerados relativamente insignificantes (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2013). Apesar do alto índice de processos infecciosos neste trabalho, a incidência de crise aplásica permaneceu baixa (4,4%), ratificando a literatura pesquisada.

De acordo com os períodos de internação, os pacientes foram classificados em quatro categorias (1-10 dias, 11-20 dias, 21-30 dias e maior que 30 dias), onde 31,1% dos pacientes permaneceram no serviço no período de um a dez dias, com média de 5,4 dias de internação. Dados semelhantes, com média de 05 dias de internação, são encontrados na literatura e corroboram com o tempo necessário para a resolução da crise álgica (LOUREIRO; REZENDE, 2005; MARTINS *et al.*, 2010; FERNANDES; AVENDANHA; VIANA, 2017). Segundo Fernandes *et al.* (2010), 65% das crianças analisadas no seu estudo já haviam sido internadas pelo menos uma vez, sendo que 19% foram internadas mais de três vezes, diferente dos números encontrados neste trabalho, no qual 37,8% dos portadores de DF apresentaram apenas uma internação e 28,9% cinco ou mais internações. De acordo com o Ministério da Saúde (2012), a média de duração da internação é um dado importante para ser analisado, pois leva ao afastamento da escola por parte do paciente, afastamento do acompanhante de seu trabalho, custos e exposição a complicações inerentes à internação hospitalar, possivelmente interferindo diretamente na qualidade de vida tanto do portador da doença quanto de seus familiares.

No tocante às condições de alta, não foram encontrados na literatura dados para compará-la, entretanto, evidenciou que todas as crianças internadas por crise

álgica apresentaram melhora do quadro clínico, demonstrando um efetivo combate às complicações agudas da DF no serviço onde o estudo em questão foi realizado.

Após a introdução da profilaxia antimicrobiana, notou-se uma redução de óbitos associados a problemas infecciosos, além de proporcionar a chance de melhor qualidade de vida nos pacientes falcêmicos (BANDEIRA *et al.*, 1999). Assim, como visto em vários estudos (GASTON *et al.*, 1986; CANÇADO; JESUS, 2007; FERNANDES *et al.*, 2010; SANTOS; FREIRE, 2013), a maioria dos 45 pacientes faz uso profilático de antibiótico, possivelmente por ter conhecimento dos benefícios dessa terapia. Entretanto, essa profilaxia mesmo sendo necessária, pode não ser suficiente para evitar a ocorrência de infecções graves decorrentes da falta de adesão ao tratamento, surgimento de resistência ou pela possibilidade de infecções por outros organismos encapsulados (BANDEIRA *et al.*, 1999).

Desde de 1995 que a hidroxiureia comprovadamente previne complicações da DF, por meio do aumento da produção de HbF, da redução do número de neutrófilos e das moléculas de adesão dos eritrócitos, e do aumento da produção de óxido nítrico. Diante disso, há aumento da produção de eritrócitos com HbF (diminuindo o índice de falcização das hemácias típicas da DF), ocorre menor intensidade do processo infeccioso, que é o cerne para o desenvolvimento das crises vaso-oclusivas, bem como promove aumento da vasodilatação por atuação do óxido nítrico (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2012). Com isso, apesar de ser na atualidade a melhor opção terapêutica disponível, com benefícios comprovados na melhora da qualidade e expectativa de vida (SILVA; SHIMAUTI, 2006), reduzindo número de internações e crises vaso-oclusivas (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2012), a hidroxiureia apresentou moderado uso nos pacientes estudados, com 18 dos pesquisados no presente estudo referindo que faziam/fazem uso da medicação (40%) e 14 relatando uso de forma regular. Números menores foram constatados por Sousa *et al.* (2015), em que somente 12,5% da sua amostra fazia uso contínuo da hidroxiureia.

8. CONCLUSÕES

A DF, distúrbio de um único gene mais comum no mundo, vem apresentando melhora significativa dos seus índices de morbimortalidade nas últimas quatro décadas. Tal fato está relacionado a medidas simples contidas em estratégias básicas de saúde pública adotadas em algumas regiões, como diagnóstico precoce, seguido de tratamento profilático com penicilina e imunizações especiais, e orientação antecipatória aos pacientes e cuidadores.

Apesar do diagnóstico precoce ser uma medida que comprovadamente repercute de maneira positiva no desfecho clínico dos portadores de DF, nem todos os indivíduos possuem acesso irrestrito ao Teste do Pezinho, e quando o possuem, não recebem suporte clínico e manejo terapêutico adequado na vigência de um diagnóstico confirmatório. A presença de uma assistência médica adequada desde o diagnóstico atrelada a esforços educacionais dirigidos não somente aos profissionais de saúde, mas também aos familiares dos pacientes com DF, devem ser incentivados para diminuir a morbimortalidade causada pela doença.

Observa-se, portanto, que os cuidados de saúde oferecidos ainda estão distantes daqueles recomendados pelas diretrizes ministeriais. Ainda neste contexto, o perfil socioeconômico e cultural no qual esses pacientes estão inseridos influenciam de maneira negativa a condução e o manejo clínico, mesmo na vigência de um diagnóstico recebido em tempo hábil, comprometendo, dessa forma, a qualidade de vida dos portadores de DF e aumentando a exposição a complicações por vezes fatais e certamente preveníveis.

Deve-se perceber, ainda, que a assistência à saúde não deve envolver apenas os serviços de referência e os centros de reabilitação. A Atenção Básica por meio da Estratégia de Saúde da Família também deve fazer parte do acompanhamento ao portador de DF, proporcionando a prevenção e a promoção da saúde dessas crianças e seus familiares por meio de medidas educativas e apoio psicossocial irrestrito. Para isso, a capacitação das Unidades Básicas de Saúde deve ser priorizada, favorecendo a descentralização do cuidado ao portador de DF.

Com isso, o estudo em discussão reforçou a necessidade do estabelecimento de políticas de atenção assistencial e educacional aos portadores de DF e seus cuidadores, bem como para os profissionais envolvidos no seguimento adequado.

9. REFERÊNCIAS

ADAMS R.J.; OHENE-FREMPONG K.; WANG W. *Sickle Cell and the Brain*. Hematology Am Soc Hematol Educ Program, p. 31-46, 2001.

ADAMS R.J.; MCKIE V.C.; HSU L.; FILES B.; VICHINSKY E.; PEGELOW C. *et al*. *Prevention of a first stroke by transfusions in children with sickle cell anemia and abnormal results on transcranial Doppler ultrasonography*. N Engl J Med, v. 339, p. 5-11, 1998.

AMARAL, J. L. *et al*. Socio-demographic, economic and health profile of adults with sickle-cell disease. *Revista da Rede de Enfermagem do Nordeste*, v. 16, n. 3, p. 296–305, 2015. Disponível em: <http://www.revistarene.ufc.br/revista/index.php/revista/article/view/1908/pdf_1>.

ARSIE, L. B. *Anemia falciforme: a importância dos testes neonatal e do pezinho*. Monografia em Especialização em Genética para Professores do Ensino Médio pela Universidade Federal do Paraná. Curitiba, p. 24, 2014.

ASLAN, M.; FREEMAN, B.A. *REDOX - dependent impairment of vascular function in sickle cell disease*. Free Radic Biol Med. v. 43, p. 1469-1483, 2007.

ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE EMPRESAS DE PESQUISA. *Critério Brasil - ABEP*. Disponível em: <<http://www.abep.org/criterio-brasil>>.

ATAGA, K.I.; KEY, N.S. *Hypercoagulability in sickle cell disease: New approaches to an old problem*. Hematology Am Soc Hematol Educ Program. v. 91-96, 2007.

BALLAS, S. K. *Current issues in sickle cell pain and its management*. ASH Education Book, v. 1, p. 97-105, 2007.

BANDEIRA F.M.; LEAL M.C.; SOUZA R.R.; FURTADO V.C.; GOMES Y.M.; MARQUES N.M. *Características de recém-nascidos portadores de hemoglobina S detectados através de triagem em sangue de cordão umbilical*. J Pediatr. (Rio J), v. 75, p. 167-171, 1999.

BARRETO, F. J. N.; CIPOLOTTI, R. Sintomas Depressivos Em Crianças E Adolescentes Com Anemia Falciforme. *Jornal Brasileiro de Psiquiatria*, v. 60, n. 4, p. 277–283, 2011.

BATISTA, A.; ANDRADE, T. C. *Anemia Falciforme: um problema de saúde pública no Brasil*. Universitas Ciências da Saúde, vol. 3, n. 1, p. 83-99, 2008.

BENTON, T. D.; IFEAGWU, J. A.; SMITH-WHITLE, K. *Anxiety and depression in children and adolescents with sickle cell disease*. *Current Psychiatry Reports*, v. 9, p.114-121, 2007.

BOULET, S. L. *et al.* Health status and healthcare use in a national sample of children with sickle cell disease. *American journal of preventive medicine*, v. 38, n. 4 Suppl, p. S528-35, abr. 2010.

BRAGA, J. A. . Medidas gerais no tratamento das doenças falciformes General measures in the treatment of sickle cell disease. *Revista brasileira de hematologia e hemoterapia*, v. 29, n. 3, p. 233–238, 2007.

BRASIL. *Doença falciforme: condutas básicas para tratamento*. [S.l: s.n.], 2012. Disponível em: <http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca_falciforme_condutas_basicas.pdf>.

BRASIL. *Doença falciforme diretrizes básicas da linha de cuidado*. [S.l: s.n.], 2015.

BRASIL. *Manual de Condutas Básicas Na Doença Falciforme*. [S.l.]: Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada., 2006.

BUCHANAN GR, DEBAUN MR, QUINN CT, Steinberg MH. *Sickle Cell Disease*. Hematology Am Soc Hematol Educ Program, p.35-47, 2004.

CANÇADO, R. D.; JESUS, J. A. A doença falciforme no Brasil. *Revista brasileira de hematologia e hemoterapia*, v. 29, n. 3, p. 204–206, 2007.

CHUNG, S. M. K. Morbimortalidade em doença falciforme. *California Medicine*, v. 118, n. 3, p. 30, 2010. Disponível em:

<<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7993409>>.

DEBAUN MR, FREI-JONES M, V. E. Doença falciforme. *Tratado de Pediatria*. 19. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2014. p. 1661–1668.

DE PAIVA E SILVA, R. B.; RAMALHO, A S.; CASSORLA, R. M. Sick cell disease as a public health problem in Brazil. *Revista de saude publica*, v. 27, n. 1, p. 54–58, 1993. Disponível em:

<http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-89101993000100009>.

FELIX, 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.

FERNANDES, A. P. P. C. *et al.* Mortalidade de crianças com doença falciforme : um estudo de base populacional. *J Pediatr*, v. 86, p. 279–284, 2010.

FERNANDES, A. P. P. C.; AVENDANHA, F. A.; VIANA, M. B. Hospitalizations of children with sickle cell disease in the Brazilian Unified Health System in the state of Minas Gerais. *Jornal de Pediatria (Versão em Português)*, v. 93, n. 3, p. 287–293, 2017. Disponível em: <<http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S2255553616301537>>.

FERREIRA SABINO, M.; BARRETO, D.; GRADELLA, T. Epidemiological profile of patients admitted with sickle cell anaemia in the state of Espírito Santo, Brazil (2001-2010). *Rev. Bras. Pesq. Saúde, Vitória*, v. 18, n. 2, p. 35–41, 2016.

FIGUEIRÓ, A. V. M.; RIBEIRO, R. L. R. *Vivência do preconceito racial e de classe na doença falciforme*. *Revista Saúde e Sociedade*, v. 26, n. 1, p. 88-99, 2017.

GASTON, M. H. *et al.* Prophylaxis with oral penicillin in children with sickle cell anemia: a randomized trial. *N Engl J Med*. 1986, n. 314, p.1593-1599.

GUIMARÃES, T. M. R.; MIRANDA, W. L.; TAVARES, M. M. F. *O cotidiano das famílias de crianças e adolescentes portadores de anemia falciforme*. *Revista Brasileira de Hematologia*, v. 31, p. 9-14, 2009.

HASAN, S. P.; HASHMI, S.; ALHASSEN, M.; LAWSON, W.; CASTRO, O. *Depression in sickle cell disease*. Journal of the National Medical Association, v. 95, p. 533-537, 2003.

IBGE. *Portal do IBGE*. [S.l: s.n.]. Disponível em: <<http://www.ibge.gov.br/apps/populacao/projecao/>>. , 2016

JESUS, D. A. S.; SANTANA, P. G. *Anemia falciforme: um estudo de prevalência no Centro de Hemoterapia de Sergipe (HEMOSE)*. Trabalho de Conclusão de Curso em Enfermagem pela Universidade Tiradentes. Aracaju, p. 19, 2015.

KHATIB, R.; RABAH, R.; SARNAIK, A. S. *The spleen in the sickling disorders: an update*. *Pediatr Radiol*, v. 39, p. 17-22, 2009.

KRISHNAMURTI, L.; SMITH-PACKARD, B.; GUPTA, A.; CAMPBELL, M.; GUNAWARDENA, S.; SALADINO, R. *Impacto f individualized pain plan on the emergency management of children with sickle cell disease*. *Pediatric Blood & Cancer*, v. 61, p. 1747-1753, 2014.

LOBO, C.; MARRA, V. N.; SILVA, R. M. G. *Crises dolorosas na doença falciforme*. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia*, v. 29, n. 3, p. 247–258, 2007.

LOPES, A. C. *Tratado de Clínica Médica*. 1. ed. São Paulo: Roca, 2006.

LOTTENBERG R, HASSELL KL. *An Evidence-Based Approach to the Treatment of Adults with Sickle Cell Disease*. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*, p. 58-65, 2005.

LOUREIRO, M. M.; ROZENFELD, S. *Epidemiology of sickle cell disease hospital admissions in Brazil*. *Revista de saúde pública*, v. 39, n. 6, p. 943–949, 2005.

LOVETT, P. B.; SULE, H. P. *Sickle cell disease in the emergency department*. *Emergency Medicine Clinics of North America*, v. 32, p. 629-647, 2014.

MARTINS, G. V. R. *Urgências da doença falciforme: criação de folheto explicativo*. Monografia em Especialização em Linhas de Cuidado em Enfermagem Opção

Urgência e Emergência pela Universidade Federal de Santa Catarina. Santa Catarina, p. 25, 2014.

MARTINS, P. R. J.; MORAES-SOUZA, H.; SILVEIRA, T. B. *Morbimortalidade em doença falciforme*. Rev Bras Hematol Hemoter, v. 32, n. 5, p. 378–383, 2010. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842010000500010&lng=pt&nrm=iso&tlng=pt>.

MIGUEL, D. C.; COSTA, F. C.; MOURA, F. P. et al. *Crescimento na criança com anemia falciforme*. Boletim SBEM BAHIA, p.18-24, 2002.

MINISTÉRIO DA SAÚDE. *Doença falciforme: condutas básicas para tratamento*. Brasília, DF: [s.n.], 2012.

MINISTÉRIO DA SAÚDE. *Doença falciforme: diretrizes básicas da linha de cuidado*. Brasília, DF: [s.n.], 2015.

NETO, G. C. DE G.; PITOMBEIRA, M. DA S. Aspectos moleculares da anemia falciforme. *Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial*, v. 39, n. 1, p. 51–56, 2003.

PORTO CC, PINHO FMO, GONZALES RF, B. R. Anamnese. *Semiologia Médica*. 6. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2009. p. 49–62.

REIS, J. H. O. *Avaliação de biomarcadores de risco em pacientes com anemia falciforme em crise vaso-oclusiva*. Dissertação em Patologia Humana e Experimental pela UFBA/FIOCRUZ. Salvador, p. 75, 2013.

ROCHA, H. H. G. *Anemia Falciforme*. Rio de Janeiro: Ed Rubio, p. 277, 2004.

SANTOS, P. N. D.; FREIRE, M. H. S. *Anemia Falciforme: caracterização dos pacientes atendidos em um ambulatório de referência no município de Curitiba – PR*. Congresso Brasileiro de Enfermagem, 2013. Disponível em: <http://www.abeneventos.com.br/anais_cben/65cben/files/0112.pdf>.

SECRETARIA MUNICIPAL DA SAÚDE. *Doença Falciforme: a importância da escola*. [S.d.].

SILVA, M. C.; SHIMAUTI, E. L.T. *Eficácia e toxicidade da hidroxiureia em crianças com anemia falciforme*. Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia, v. 28, n. 2, p. 144-148, 2006.

SOUSA, G. G. O.; FONSECA, F. F.; REGIS, E. T.; GOMES JUNIOR, L. C. B.; GRUNEWALD, S. T. F. *Crise algica em crianças portadoras de doença falciforme*. Revista Médica de Minas Gerais, v. 25, p. 23-27, 2015.

SOUZA, I. M.; ARAÚJO, E. M. *Doença falciforme e triagem neonatal: um debate necessário*. Revista de Saúde Coletiva da UEFS, v. 5, p. 51-58, 2015.

TRAINA, F.; SAAD, S. T. O. Complicações hepáticas na doença falciforme. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia*, v. 29, n. 3, p. 299–303, 2007. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842007000300021&lng=pt&nrm=iso&tlng=pt>.

VICARI, P.; FIGUEIREDO, M. S. *Priapismo na doença falciforme*. Rev. Bras. Hematol. Hemoter., vol.29, n.3, p. 275-278, 2007.

WATANABE, A. M. *et al*. Prevalence of hemoglobin S in the State of Paraná, Brazil, based on neonatal screening. *Cad saude publica / Ministerio da Saude, Fund Oswaldo Cruz, Esc Nac Saude Publica*, v. 24, p. 993–1000, 2008.

VILAS-BOAS, W. *Metabolismo da arginina e moléculas associadas à ativação endotelial na anemia falciforme*. Tese de doutorado pela Universidade Federal da Bahia. Centro de Pesquisas Gonçalo Moniz, 2011.

ZAGO, M. A.; PINTO, A. C. S. Fisiopatologia das doenças falciformes : da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia*, v. 29, n. 3, p. 207–214, 2007. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v29n3/v29n3a03.pdf>>.

ANEXOS

Anexo 1 – Declaração de autoria e fornecimento de dados

DECLARAÇÃO

Eu, Taciana Raulino de Oliveira Castro Marques, autorizo o Trabalho de Conclusão de Curso em Medicina da Universidade Federal de Campina Grande, "Caracterização da internação hospitalar por crise álgica de pacientes pediátricos com Doença Falciforme em um hospital universitário de Campina Grande – PB", a utilizar o banco de dados construído para fundamentar meu trabalho de base populacional: "Perfil clínico e epidemiológico de pacientes pediátricos com Doença Falciforme de um hospital universitário em Campina Grande – PB no período de 2014 a 2017, que será apresentado como dissertação do mestrado Saúde Materno Infantil da Instituição de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP).

Campina Grande, 19 de Abril de 2018

Taciana Raulino de Oliveira Castro Marques

Taciana Raulino de Oliveira Castro Marques

Mestranda em Saúde Materno Infantil

Caracterização da internação hospitalar por crise álgica em pacientes pediátricos com Doença Falciforme em um hospital universitário de Campina Grande – PB

Formulário para coleta de dados

Biológicas

1. Sexo:

() Masculino

() Feminino

2. Idade:

() < 5 anos

() ≥ 5 anos

() < 10 anos

() ≥ 10 anos

3. Raça:

() Branca

() Negra

() Amarela

() Indígena

Sociodemográficas

4. Naturalidade:

() Campina Grande

() Outras cidades

5. Residência atual:

Campina Grande

Outras cidades. Qual? _____

6. Renda mensal:

$\leq \frac{1}{2}$ salário mínimo

$> \frac{1}{2}$ salário mínimo e ≤ 1 salário mínimo

> 1 salário mínimo

7. Estrato socioeconômico:

A

B1

B2

C1

C2

D – E

8. Nível de escolaridade do responsável:

< 5 anos

5 e < 9 anos

≥ 9 e < 12 anos

≥ 12 anos

9. Saneamento básico:

Sim

Não

Clínicas

10. Idade do diagnóstico:

- < 2 meses
- ≥ 2 meses a < 2 anos
- ≥ 2 anos a < 5 anos
- ≥ 5 anos

11. Tempo de seguimento no serviço:

- < 2 anos
- ≥ 2 anos a < 5 anos
- ≥ 5 anos

12. Situação vacinal:

- Atualizado/completo
- Desatualizado/incompleto

Complicações

13. Crise álgica:

- Sim
- Não

14. Dactilite:

- Sim
- Não

15. Processo infeccioso:

- Sim
- Não

16. Sequestro esplênico:

Sim

Não

17. Crise aplásica:

Sim

Não

18. Acidente vascular encefálico:

Sim

Não

19. Síndrome torácica aguda:

Sim

Não

20. Colecistite:

Sim

Não

21. Priapismo:

Sim

Não

22. Condições de alta:

Curado

Melhorado

Inalterado

Transferência

Óbito

23. Tempo de permanência no serviço por internação: _____

Exames laboratoriais

24. Teste de triagem neonatal:

Sim

Não

25. Eletroforese de hemoglobina:

Sim

Não

Antibioticoprofilaxia

26. Uso de antibiótico profilático

Sim

Regular

Irregular

Não

27. Uso de hidroxiureia

Sim

Regular

Irregular

Não

Anexo 3 - Solicitação de Dispensa do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Anexo 4 – Solicitação de Dispensa do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Solicitação de Dispensa do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Ao Comitê de Ética em Pesquisa

Solicitamos dispensa do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido referente ao Projeto de pesquisa intitulado “Caracterização da Internação Hospitalar Por Crise Alérgica de Pacientes Pediátricos com Doença Falciforme de um Hospital Universitário de Campina Grande-PB”, pois trata-se de estudo retrospectivo que usará banco de dados como fonte para coleta de informações, não sendo necessário esse procedimento.

Campina Grande, 18 de Abril de 2018



Larissa Guimarães Santos Plech

Orientanda



Maria de Lourdes Holanda Teixeira

Orientanda


Mônica Cavalcanti Trindade

Orientadora


Taciana Raulino O. Castro Marques

Co-orientadora