



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA
Fundada em 18 de Fevereiro de 1808



Monografia

A Experiência da Dor Pelos Pacientes com Doença Falciforme

Lilian Marta do Amparo Sobrinho

Salvador (Bahia)

Junho, 2012

Ficha catalográfica elaborada pela Biblioteca Universitária de Saúde, SIBI - UFBA.

A526 Amparo Sobrinho, Lilian Marta do
A experiência da dor pelos pacientes com doença falciforme
/ Lilian Marta do Amparo Sobrinho. – Salvador, 2012.
54 f.

Orientador: Prof. Dr. Murilo Pedreira Neves Junior

Monografia (Graduação) – Universidade Federal da Bahia.
Faculdade de Medicina da Bahia, 2012.

1. Medicina. 2. Doença Falciforme. 3. Dor. 4. Saúde. I.
Neves Junior, Murilo Pedreira. II. Universidade Federal da
Bahia. III. Título.

CDU 616



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA
Fundada em 18 de Fevereiro de 1808



A Experiência da Dor Pelos Pacientes com Doença Falciforme

Lilian Marta do Amparo Sobrinho

Professor-orientador: Murilo Pedreira Neves Júnior

Monografia de conclusão do componente curricular MED-B60, do currículo médico da Faculdade de Medicina da Bahia (FMB) da Universidade Federal da Bahia (UFBA), apresentada ao Colegiado do Curso de Graduação em Medicina da FMB-UFBA.

Salvador (Bahia)

Junho, 2012

Monografia: **A Experiência da Dor Pelos Pacientes com Doença Falciforme**

Lilian Marta do Amparo Sobrinho
Professor-orientador: Murilo Pedreira Neves Júnior

COMISSÃO EXAMINADORA

Membros Titulares:

- Murilo Pedreira Neves Junior (Presidente), Professor Adjunto do Departamento de Medicina Interna e Apoio Diagnóstico da FMB-UFBA (disciplina Hematologia).
- Maria da Gloria Mota Bonfim, Professor Adjunto do Departamento de Medicina Interna e Apoio Diagnóstico da FMB-UFBA (disciplina Hematologia).
- Marco Aurélio Salvino de Araújo, Professor do Departamento de Medicina Interna e Apoio Diagnóstico da FMB-UFBA (disciplina Hematologia) e coordenador do Programa de Transplante de Medula Óssea do Estado da Bahia (Complexo HUPES / SESAB).

TERMO DE REGISTRO ACADÊMICO:

Monografia aprovada pela Comissão, e julgada apta à apresentação pública no III Seminário Estudantil da Faculdade de Medicina da Bahia, com posterior homologação do registro final do conceito apto pela coordenação do Núcleo de Formação Científica e chefia do Departamento de Medicina Interna e Apoio Diagnóstico da FMB-UFBA.

Salvador (Bahia)

Junho, 2012

AGRADECIMENTOS

Ao meu querido Mestre, Dr Murilo Neves – um grande exemplo de profissional e ser humano – por ter aceitado me orientar neste projeto

Ao colega Igor Carmo Borges que, já envolvido com projetos em doença falciforme, enxergou valor neste projeto, presenteando-me com motivação, entusiasmo, referências e dicas metodológicas de pesquisa.

Finalmente, aos meus pais, representando o povo negro na força e na busca em vencer. Pelo amor, parceria e entusiasmo.

*“É no caréu que brilha a prata luz do céu
E o povo negro entendeu que o grande vencedor
Se ergue além da dor
Tudo chegou sobrevivente num navio
Quem descobriu o Brasil?
Foi o negro que viu a crueldade bem de frente
E ainda produziu milagres de fé no extremo
ocidente”*

(Caetano Veloso)

RESUMO

Sendo a hemoglobinopatia genética mais prevalente do mundo, a doença falciforme tem origem no continente africano, foi difundido a inúmeras regiões do planeta pela Diáspora Africana e atualmente tem alta prevalência inclusive em países europeus devido às migrações humanas. Estima-se que 7% da população mundial seja portadora da doença. No Brasil, configura-se um grave problema de saúde pública, estimando-se 30 mil portadores. Incentivos a pesquisas, a elaboração de políticas públicas, bem como a detecção precoce pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal, a elaboração de protocolos de atenção primária e intervenção precoce permitiram um prolongamento da vida, mas não impediram os episódios dolorosos que promovem importantes impactos físicos, psicossociais e econômicos. O presente estudo trata-se de uma revisão de literatura a respeito da dor e as muitas dimensões envolvidas no contexto da doença falciforme. Foi observado, a despeito dos avanços, que a dor é um aspecto pouco valorizado e de forte impacto na vida do doente, inadequadamente tratado e que carece de explicações fisiopatológicas. Pesquisas e iniciativas são necessárias para o manejo correto da dor nestes pacientes, ofertando melhor qualidade de vida e enfrentamento.

Palavras – chaves: [dor], [doença falciforme], [anemia falciforme], [siclemia].

ABSTRACT

Being the most prevalent hemoglobinopathy in the world, sickle cell disease has its origin on African, had been spread all over the world by the Diaspora, and especially today has increasing prevalence on European countries because of immigrations. It is estimated that 7% of world population has this disease and 300 – 400.000 children are affected yearly. In Brazil, this is the most prevalent hereditary disease and a severe public health problem. Studies and researches about the disease, public policies, early detection with the National Screening Neonatal Program and guidelines of primary intervention were elaborated, providing increased expectancy of life of these patients. However, they face painful episodes promoting physical, psychosocial and economic impacts. This study is a literature review about the pain experienced by sickle cell patients and its multiple dimensions. Despite the advances on researches and management of this disease, the pain is underestimated and requires pathophysiological explanations, promoting strong impacts on patients' life; the treatment is inadequate. Researches and initiatives are necessary for the correct management, prevention, and improvement of quality of life and coping.

Key – words: [pain], [sickle cell disease], [sickle cell anemia], [sicklemy].

SUMÁRIO

1- Introdução	10
2- Doença Falciforme: um problema de saúde pública no Brasil	15
3- Doença Falciforme: considerações fisiopatológicas e clínicas	23
4- Síndromes dolorosas da Doença Falciforme	29
4.1- <i>Impacto na qualidade de vida, manejo clínico e enfrentamento</i>	36
4.2- <i>Lacunas na pesquisa e no manejo da dor em pacientes com Doença Falciforme</i>	
<i>Falciforme</i>	42
5- Considerações Finais	46
6- Bibliografia	49



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA
Fundada em 18 de Fevereiro de 1808



Monografia

A Experiência da Dor Pelos Pacientes com Doença Falciforme

Lilian Marta do Amparo Sobrinho

Salvador (Bahia)

Junho, 2012

Ficha catalográfica elaborada pela Biblioteca Universitária de Saúde, SIBI - UFBA.

A526 Amparo Sobrinho, Lilian Marta do
A experiência da dor pelos pacientes com doença falciforme
/ Lilian Marta do Amparo Sobrinho. – Salvador, 2012.
182 f.

Orientador: Prof. Dr. Murilo Pedreira Neves Junior

Monografia (Graduação) – Universidade Federal da Bahia.
Faculdade de Medicina da Bahia, 2012.

1. Medicina. 2. Doença Falciforme. 3. Dor. 4. Saúde. I.
Neves Junior, Murilo Pedreira. II. Universidade Federal da
Bahia. III. Título.

CDU 616



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA
Fundada em 18 de Fevereiro de 1808



A Experiência da Dor Pelos Pacientes com Doença Falciforme

Lilian Marta do Amparo Sobrinho

Professor-orientador: Murilo Pedreira Neves Júnior

Monografia de conclusão do componente curricular MED-B60, do currículo médico da Faculdade de Medicina da Bahia (FMB) da Universidade Federal da Bahia (UFBA), apresentada ao Colegiado do Curso de Graduação em Medicina da FMB-UFBA.

Salvador (Bahia)

Junho, 2012

Monografia: **A Experiência da Dor Pelos Pacientes com Doença Falciforme**

Lilian Marta do Amparo Sobrinho
Professor-orientador: Murilo Pedreira Neves Júnior

COMISSÃO EXAMINADORA

Membros Titulares:

- Murilo Pedreira Neves Junior (Presidente), Professor Adjunto do Departamento de Medicina Interna e Apoio Diagnóstico da FMB-UFBA (disciplina Hematologia).
- Maria da Gloria Mota Bonfim, Professor Adjunto do Departamento de Medicina Interna e Apoio Diagnóstico da FMB-UFBA (disciplina Hematologia).
- Marco Aurélio Salvino de Araújo, Professor do Departamento de Medicina Interna e Apoio Diagnóstico da FMB-UFBA (disciplina Hematologia) e coordenador do Programa de Transplante de Medula Óssea do Estado da Bahia (Complexo HUPES / SESAB).

TERMO DE REGISTRO ACADÊMICO:

Monografia aprovada pela Comissão, e julgada apta à apresentação pública no III Seminário Estudantil da Faculdade de Medicina da Bahia, com posterior homologação do registro final do conceito apto pela coordenação do Núcleo de Formação Científica e chefia do Departamento de Medicina Interna e Apoio Diagnóstico da FMB-UFBA.

Salvador (Bahia)

Junho, 2012

AGRADECIMENTOS

Ao meu querido Mestre, Dr Murilo Neves – um grande exemplo de profissional e ser humano – por ter aceitado me orientar neste projeto

Ao colega Igor Carmo Borges que, já envolvido com projetos em doença falciforme, enxergou valor neste projeto, presenteando-me com motivação, entusiasmo, referências e dicas metodológicas de pesquisa.

Finalmente, aos meus pais, representando o povo negro na força e na busca em vencer. Pelo amor, parceria e entusiasmo.

*“É no caréu que brilha a prata luz do céu
E o povo negro entendeu que o grande vencedor
Se ergue além da dor
Tudo chegou sobrevivente num navio
Quem descobriu o Brasil?
Foi o negro que viu a crueldade bem de frente
E ainda produziu milagres de fé no extremo
ocidente”*

(Caetano Veloso)

RESUMO

Sendo a hemoglobinopatia genética mais prevalente do mundo, a doença falciforme tem origem no continente africano, foi difundido a inúmeras regiões do planeta pela Diáspora Africana e atualmente tem alta prevalência inclusive em países europeus devido às migrações humanas. Estima-se que 7% da população mundial seja portadora da doença. No Brasil, configura-se um grave problema de saúde pública, estimando-se 30 mil portadores. Incentivos a pesquisas, a elaboração de políticas públicas, bem como a detecção precoce pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal, a elaboração de protocolos de atenção primária e intervenção precoce permitiram um prolongamento da vida, mas não impediram os episódios dolorosos que promovem importantes impactos físicos, psicossociais e econômicos. O presente estudo trata-se de uma revisão de literatura a respeito da dor e as muitas dimensões envolvidas no contexto da doença falciforme. Foi observado, a despeito dos avanços, que a dor é um aspecto pouco valorizado e de forte impacto na vida do doente, inadequadamente tratado e que carece de explicações fisiopatológicas. Pesquisas e iniciativas são necessárias para o manejo correto da dor nestes pacientes, ofertando melhor qualidade de vida e enfrentamento.

Palavras – chaves: [dor], [doença falciforme], [anemia falciforme], [siclemia].

ABSTRACT

Being the most prevalent hemoglobinopathy in the world, sickle cell disease has its origin on African, had been spread all over the world by the Diaspora, and especially today has increasing prevalence on European countries because of immigrations. It is estimated that 7% of world population has this disease and 300 – 400.000 children are affected yearly. In Brazil, this is the most prevalent hereditary disease and a severe public health problem. Studies and researches about the disease, public policies, early detection with the National Screening Neonatal Program and guidelines of primary intervention were elaborated, providing increased expectancy of life of these patients. However, they face painful episodes promoting physical, psychosocial and economic impacts. This study is a literature review about the pain experienced by sickle cell patients and its multiple dimensions. Despite the advances on researches and management of this disease, the pain is underestimated and requires pathophysiological explanations, promoting strong impacts on patients' life; the treatment is inadequate. Researches and initiatives are necessary for the correct management, prevention, and improvement of quality of life and coping.

Key – words: [pain], [sickle cell disease], [sickle cell anemia], [sicklemy].

SUMÁRIO

1- Introdução	10
2- Doença Falciforme: um problema de saúde pública no Brasil	15
3- Doença Falciforme: considerações fisiopatológicas e clínicas	23
4- Síndromes dolorosas da Doença Falciforme	29
4.1- <i>Impacto na qualidade de vida, manejo clínico e enfrentamento</i>	36
4.2- <i>Lacunas na pesquisa e no manejo da dor em pacientes com Doença Falciforme</i>	
<i>Falciforme</i>	42
5- Considerações Finais	46
6- Bibliografia	49

1 INTRODUÇÃO

A doença falciforme é a hemoglobinopatia de origem genética mais prevalente no mundo. Estima-se que 7% da população mundial seja portadora da doença e que 300.000 a 400.000 crianças afetadas nasçam anualmente. A doença é fruto de uma mutação no gene que codifica para cadeia beta de hemoglobina. Ocorrido primariamente no continente africano, a doença difundiu-se mundialmente devido a diáspora africana, e atualmente, encontramos altas incidências deste gene em regiões tropicais como na África, na Arábia Saudita, na Índia, nos Estados Unidos e no Brasil.

Países europeus possuem incidência crescente de indivíduos portadores e de doença falciforme devido as migrações mundiais para este continente, o que vem despertando cientistas locais para o aprofundamento de pesquisas, e mobilizando os governantes a direcionar os cuidados de saúde pública para estes pacientes, através de condutas preventivas, de intervenção precoce e de tratamentos visando prolongar a qualidade de vida.

No Brasil, a grande presença da população africana constituindo a sua base antropológica, a Doença falciforme compõe o grupo de doenças e agravos relevantes que afetam a população afro- descendente. Ao impacto da doença na saúde física do indivíduo, soma- se aspectos econômicos – uma vez que grande parte da população afro- brasileira apresenta questões econômicas importantes - afetando, dessa forma, sua qualidade de vida e sua inserção no mercado de trabalho.

Reconhecendo a doença falciforme como um problema de saúde pública, esta foi incluída na Política Nacional de Saúde da População Negra do Ministério da Saúde pela portaria 2048/09, que define diretrizes para Política Nacional de Atenção Integral aos portadores de Anemia Falciforme

Cerca de duas décadas após a instituição dessas iniciativas públicas, e principalmente a intervenção precoce permitida através do Programa Nacional de Triagem Neonatal ocorrente em todo o país, muito se conseguiu garantir ao paciente com doença falciforme em termos de queda da mortalidade, das morbidades, na garantia da qualidade de vida e de seus direitos enquanto cidadãos. Por exemplo, em um estudo da UNICAMP em 1993, o grande problema do indivíduo com doença falciforme era que todos estes descobriam a doença quando já eram adultos e que a doença já tinha apresentado grandes impactos. Deduz- se que muitos indivíduos nesta época nem chegariam a vida adulta, faleceriam das complicações da doença falciforme antes mesmo de serem diagnosticados (PAIVA, 1993). Hoje, podemos diagnosticar a presença da doença ainda na primeira semana de vida e intervir precocemente contra complicações, educar o indivíduo para saúde, qualidade de

vida e inserção profissional, realizar profilaxia para infecções e assim, prolongar a vida destes indivíduos, minimizando também as complicações.

Muitas pesquisas científicas sobre a doença falciforme foram incentivadas não somente no Brasil, mas em todo o mundo nas duas últimas décadas. Porém, uma questão importante nesta patologia ainda permanece carente de estudos e aprofundamento: os eventos dolorosos vivenciados pelos portadores desta doença em suas múltiplas dimensões. Este é o evento principal, mais frequente e mais dramático, responsável por hospitalizações, abstenção escolar e laboral, apresentando também impacto negativo na esfera emocional. Essa lacuna é justificada pela heterogeneidade do quadro clínico dos indivíduos, bem como da subjetividade em que esta dor, que é ampliada por uma série de fatores ambientais, sociais e econômicos, vem se apresentando aos profissionais de saúde e estudiosos da doença.

Apesar de ser um evento marcante, a dor na doença falciforme é subvalorizada pelos profissionais de saúde. Estudos vêm demonstrando um desconhecimento e um despreparo para o manejo da dor, de forma que muitos pacientes buscam este tratamento no seu próprio domicílio, ou utiliza outras estratégias não farmacológicas. Os episódios que levam pacientes a procurar a assistência médica seriam a 'ponta do iceberg' do processo doloroso (ADEGBOLA, 2009).

Assim, mesmo com os avanços no estudo e compreensão da dor crônica, os estudos neste aspecto, direcionados para pacientes com doença falciforme ainda permanecem insuficientes. A avaliação da dor é feita através de escalas disponíveis para dores crônicas, desconsiderando peculiaridades específicas para esta doença.

[Digite texto]

A descoberta de estratégias terapêuticas e de controle da doença avançam, mas pouco ainda se conhece sobre o real benefício das estratégias não farmacológicas que parecem apresentar grandes resultados para o manejo da dor crônica. Finalmente, pouco se tem documentado sobre o impacto da dor nas atividades diárias do indivíduo que apresenta doença falciforme, na qualidade de vida e nos relacionamentos, e o significado da experiência dolorosa para os mesmos, e como os fatores ambientais influenciam no curso da sua doença.

O presente estudo constitui-se de uma revisão de literatura sobre a dor em pacientes com doença falciforme: fisiopatologia, aspectos descritivos da dor, estratégias farmacológicas e não farmacológicas, impacto na qualidade de vida. Para tanto, foi realizado uma busca dos artigos mais atuais no assunto em revistas médicas indexadas de bibliotecas virtuais como o CAPES, BIREME, PUBMED, o Ministério da Saúde e a Gazeta Médica da Bahia. Foram utilizadas as palavras chaves: [dor], [doença falciforme], [falcemia], [siclemia], [tratamento], [fisiopatologia], [qualidade de vida], nos idiomas português e inglês. Esta revisão constitui a primeira etapa de um estudo maior, com desenho qualitativo, que busca entender o significado da experiência dolorosa para este grupo de indivíduos, que foram beneficiados com o prolongamento da vida devido aos avanços nas pesquisas, intervenções e iniciativas públicas, mas convivem com a experiência dolorosa de forma constante e com grande impacto nas suas atividades diárias. Para esta primeira etapa do estudo, que resultará no projeto de monografia, buscou-se 1) entender a doença falciforme como um agravo a saúde pública brasileira; 2) discorrer sobre fisiopatologia e aspectos clínicos particulares a doença; 3) buscar artigos científicos situados em revistas bibliográficas e eletrônicas indexadas, que

aprofundem a discussão sobre dor em pacientes com doença falciforme 4) compreender e discutir algumas lacunas na pesquisa sobre a doença.

A partir da leitura e revisão de artigos científicos, foi elaborada a atual monografia, contendo os pontos mais relevantes sobre esta doença e sobre a dor crônica vivenciada pelos mesmos.

2 DOENÇA FALCIFORME: UM PROBLEMA DE SAÚDE PÚBLICA DO BRASIL

A Doença falciforme é um dos distúrbios hereditários mais frequentes no mundo, particularmente na população de ascendência negra. No Brasil, a hemoglobinopatia é a doença hereditária mais prevalente, estimando-se que existam 20 a 30 mil brasileiros portadores. Afeta grandemente a população afrodescendente brasileira, sendo observada também na população não negra, refletindo a alta taxa de miscigenação. (PAIVA, 1993). É estimado que cerca de 4% da população brasileira e 6 a 10% dos indivíduos afrodescendentes sejam portadores do traço falciforme. Segundo dados oferecidos pelo Programa de Triagem Neonatal, no Brasil, nascem cerca de 3500 crianças/ ano com a doença falciforme, ou 1/1000 nascidos vivos, bem como 200 mil ou 1/35 indivíduos com o traço falciforme, configurando-se um problema de saúde pública. A Bahia possui a incidência mais elevada em âmbito nacional, onde 1 indivíduo em 645 possui a doença (MS). Neste estado, foi estimada uma frequência de 5,5% de portadores do

[Digite texto]

traço falciforme na população geral, chegando a 6,3% nos afrodescendentes. Em Salvador, a frequência em crianças afrodescendentes é de 7,4% (SILVA, 2006).

A doença distribui-se heterogeneamente no território nacional, sendo mais frequente em estados do Norte e Nordeste (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2007) e com maior concentração de afrodescendentes (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2006). Porém, em muitas localidades nordestinas, a exemplo do estado de Aracaju e do Recôncavo baiano – local onde existe uma alta concentração da população Negra, as estimativas do número de indivíduos com esta condição não são confiáveis, estimando que 13% da população apresente esta doença (SILVA, 2006). Esta também é altamente prevalente também em São Paulo, Rio de Janeiro e Minas Gerais (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2006), onde observa-se 1 caso novo para 1000 nascimentos ou 1 traço falcêmico a cada 27 indivíduos.

Apesar da sobrevivência de pacientes falcêmicos ter aumentado no Brasil nas últimas décadas, não existem estatísticas confiáveis sobre a prevalência da doença ao nascimento, ou registros centralizados para quantificar o impacto da doença no país (GURGEL, 2010).

Além dos dados de prevalência, esta doença possui mortalidade perinatal estimada em 20 a 50%. 25% das crianças que apresentam esta hemoglobinopatia falecem antes dos 5 anos de idade caso não apresentem acompanhamento médico adequado. (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2006). Apesar das elevadas morbidade e mortalidade principalmente nos primeiros anos de vida, a mortalidade de crianças com doença falciforme nos primeiros 10 anos de vida vêm diminuindo, de forma que uma criança SS apresenta 85% de chance de sobreviver aos 20 anos (GOMES, 2011). O traço homozigoto é o que apresenta maior taxa de mortalidade. As

principais causas de óbito nos primeiros 10 anos de vida são infecções e o sequestro esplênico agudo (FERNANDES, 2010).

Além de ser uma doença que pode promover incapacidade física, grande parte da população afetada por Doença é Negra e de baixa renda, fazendo desta uma doença com grave impacto social. Em um estudo realizado pela UNICAMP, 85% dos pacientes com doença falciforme apresentavam uma renda per capita inferior a um salário mínimo e meio; destes, 84% apresentavam o primeiro grau incompleto. A interferência na vida escolar foi relatada por 28,7% dos pacientes e em relação à vida profissional por 62,5%, porém, a despeito da doença 43% dos pacientes trabalhavam regularmente. Porém o estudo demonstrou que estes apresentavam conhecimento insatisfatório sobre a doença que possuíam (PAIVA, 1993).

Assim, observou-se que os aspectos econômicos, sobretudo a falta de oportunidade profissional é um grande problema associado ao portador de Doença falciforme. Apesar de estarem aptos a participar do mercado de trabalho, dentro das peculiaridades físicas trazidas pela doença e recebendo tratamento médico adequado, as crises dolorosas, as internações médicas e as incapacidades resultantes de comorbidades interferem na vida profissional deste paciente, resultando em precariedade financeira e dificuldade em inserção profissional, sendo responsável pelos estados depressivos em pacientes adultos.

Esses pacientes carecem de orientação quanto à proteção no trabalho, recursos previdenciários e conhecimento de seus direitos, o que tem sido minimizado graças às redes sociais de apoio, tais como as Associações locais de portadores da doença.

[Digite texto]

De fato, em 41% dos pacientes da amostra constatou-se a necessidade de orientação em nível de proteção no trabalho, recursos previdenciários e sociais.

A doença falciforme foi reconhecida pelo Estado Brasileiro como problema de saúde pública, com forte impacto social e econômico graças à pressão de movimentos sociais, especialmente ao movimento Negro e movimento de Mulheres pela reivindicação dos direitos a saúde (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2007). Desta forma, os seus aspectos de saúde pública têm sido discutidos amplamente no Brasil, resultando de políticas públicas a favor deste grupo de indivíduos. Um exemplo de conquista resultante dessas lutas foi a inclusão do screening de hemoglobinopatias no Programa Nacional de Triagem Neonatal.

O Programa Nacional de Saúde da População Negra é uma iniciativa governamental, apoiada na Lei 8080 do Sistema Único de Saúde e no princípio de equidade, cujo alvo principal é observar e tratar as doenças que mais impactam esse grupo de indivíduos, garantindo, dentre outras questões, a atenção integral às necessidades de portadores de Doença Falciforme. A Portaria 1391_05 instituiu as diretrizes para a Política Nacional de Atenção Integral às pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias. De uma forma simplificada, esta política garante que todos os indivíduos diagnosticados com a Doença Falciforme sejam tratados em um programa de atenção integral, com protocolos minuciosamente elaborados pelo Ministério da Saúde, visando a promoção de saúde e prevenção de comorbidades. Garante aos portadores do traço falciforme a informação e orientação genética. Visa, portanto, modificar a história natural desta doença no Brasil, reduzindo morbimortalidade, melhorando a qualidade de vida e incluindo estes pacientes ao ambiente social e de trabalho (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2010).

[Digite texto]

Os municípios de Salvador (Bahia), Recife (Pernambuco), São Paulo (SP) e Uberlândia (MG) já possuem programas de atenção integral às pessoas com DF e os estados do Rio de Janeiro e Goiás desenvolvem Políticas de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme. Em Minas Gerais, foi criado o Centro de Educação e Apoio às Pessoas com Hemoglobinopatias (CEHMOB) em parceria com a Universidade Federal de Minas Gerais, com recursos do Ministério da Saúde.

Atualmente, apesar da negligência histórica a doenças que afetam afrodescendentes, o Estado Brasileiro, como política de ação afirmativa, implementou uma série de programas direcionados aos cuidados sócio- econômicos da saúde para a população Negra. Essas iniciativas, a exemplo da SEPIR (Secretaria Especial de Políticas de Promoção da Igualdade Racial), e o Ministério da Integração Nacional possuem iniciativas com o objetivo de minimizar disparidades socioeconômicas regionais e realizar pesquisas em saúde para população negra, a exemplo de pesquisas para doença falciforme (GURGEL, 2010).

Apesar dos avanços resultantes dessas iniciativas públicas, muito ainda precisa ser feito para garantir a saúde, a qualidade de vida e os direitos do paciente com esta hemoglobinopatia. As iniciativas de educação populacional para a doença, a capacitação do profissional de saúde, o conhecimento apurado do tratamento paliativo e preventivo, aconselhamento genético e estimulação de estudos, pesquisas e tratamento pelos hospitais universitários devem ser estimuladas e aprofundadas. (PAIVA, 1993)

Trata-se, portanto, de uma doença crônica, incurável, de quadro clínico variável e de forte impacto social. Contudo, o diagnóstico precoce previsto pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal, além das iniciativas educacionais e

[Digite texto]

governamentais têm melhorado amplamente a sobrevivência e a qualidade de vida dos pacientes com doença falciforme (JESUS, 2010), pois permite que os mesmos sejam imediatamente incluídos em programa de assistência médica especializada e tratamento direcionado para a patologia, prevenindo e detectando precocemente riscos para comorbidades, além da profilaxia para agentes infecciosos mais impactantes. A profilaxia para os agentes *Pneumococos* e *Haemophilus influenzae*, por exemplo, diminui o número de mortes no período onde as crianças estão mais predispostas a septicemias por bactérias encapsuladas - entre os 6 meses e 3 anos de idade (JESUS, 2010). A mortalidade por infecções pneumocócicas reduziu de 40% para 10% graças a triagem neonatal para hemoglobinopatias (AMORIM, 2010). O diagnóstico precoce ainda permite a realização do aconselhamento genético, cuja intenção é de alertar estes pacientes para a importância do diagnóstico neonatal de outros filhos que estes venham a ter.

A portaria 822_01, do Ministério da Saúde tornou obrigatória a realização da triagem neonatal para anemia falciforme em crianças recém – nascidas (RAMALHO, 2003), garantindo assim que todos os recém-nascidos brasileiros, independente da origem geográfica, etnia e classe sócio- econômica possuam igual acesso a triagem neonatal. O PNTN demonstrou uma incidência superior a anteriormente estimada, onde 3500 nascidos vivos por ano apresentam esta doença. Demonstrou também, que a taxa de mortalidade infantil de 25% referente a crianças não tratadas decaiu para 2,4% no Rio de Janeiro (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2010).

Minas Gerais é o estado pioneiro na implantação do Programa de Triagem Neonatal para Doença Falciforme. Entre 1998 e 2001, por exemplo, foram realizados 1.060.757 exames, sendo que nestes, foram encontrados 811 pacientes com Doença Falciforme (ALVIM, 2010). Além deste estado, estão cadastrados para a [Digite texto]

triagem de hemoglobinopatias: Bahia, Espírito Santo, Goiás, Maranhão, Mato Grosso do Sul, Paraná, Pernambuco, Rio de Janeiro, Rio Grande do Sul, Santa Catarina, São Paulo e Rondônia. Apesar de o programa ser amplamente difundido, ele ainda não foi implementado totalmente e de forma homogênea no território nacional, havendo carências principalmente no Nordeste - onde a prevalência da Doença Falciforme é alta - que dificilmente serão resolvidas em curto prazo (RAMALHO, 2007). No Recôncavo baiano, por exemplo, que é formado pelas cidades Cachoeira, São Felix e Maragogipe, dentre outras cidades, onde a presença de afrodescendentes é alta e que ainda existem populações remanescentes de quilombos, a prevalência de pacientes com o traço falcêmico HBs e HBc em 2003 era de 13%. Nestas cidades, apenas a metade das crianças foram examinadas, demonstrando um despreparo para fazer o screening de recém nascidos com doença falciforme, dificultando assim a detecção precoce da doença e de pacientes com traço falcêmico (SILVA, 2006).

Outro ponto a ser discutido, com relação a doença falciforme como um problema de saúde pública, diz respeito ao desconhecimento do profissional de saúde primaria a respeito da doença. Estudos vêm demonstrando grande despreparo do profissional da atenção básica quanto ao curso da doença, ao tratamento correto, as estratégias de prevenção e o manejo em longo prazo (GOMES, 2010). Por exemplo, um estudo descritivo feito com profissionais de saúde da atenção básica foi conduzido no município de Montes Claros, Minas Gerais, onde estes respondiam um questionário sobre pontos de cuidados de saúde estabelecidos nos protocolos de tratamento de anemia falciforme pelo Ministério da Saúde. As questões mensuravam os conhecimentos destes profissionais sobre epidemiologia, manifestações clínicas, e o manejo clínico da criança portadora da

[Digite texto]

doença. Este estudo demonstrou que o conhecimento dos profissionais de saúde sobre esta patologia estava bem abaixo da média, refletindo a qualidade do atendimento e demonstrando uma urgente necessidade de capacitar profissionais da atenção primária para tratar estes indivíduos (GOMES, 2006).

Reconhecendo os pontos acima citados que contribuem para que a doença falciforme tenha um forte impacto na vida de inúmeros brasileiros, refletindo custos econômicos e impactos sociais, são necessárias iniciativas educativas para o paciente – para que o mesmo possa entender o que se passa consigo, quais estratégias possíveis de amenizar ou evitar complicações, reconhecer seus limites físicos e adequar-se socialmente. Estas iniciativas devem ser ampliadas para a sociedade – na medida em que acolherá estes indivíduos, entendendo suas limitações e aptidões e reconhecendo seus direitos enquanto cidadão; e para os profissionais de saúde – no sentido do tratamento adequado desde a atenção básica de saúde, minimizando comorbidades e permitindo uma melhor qualidade de vida.

3 DOENÇA FALCIFORME: CONSIDERAÇÕES FISIOPATOLÓGICAS E CLÍNICAS

A doença falciforme foi uma das primeiras doenças identificada e discutida como tendo uma base genética. A origem desta doença ocorre a partir de uma herança recessiva gerada pela mutação do gene regulador da síntese de Hemoglobina A (JESUS, 2010). Outras hemoglobinas mutantes, a exemplo de C, D, E, associadas, ou em homozigose, constitui – se o grupo denominado Doença Falciforme. Sendo uma hemoglobinopatia primária, a disfunção primária é a formação de cadeias beta anormais na molécula de hemoglobina. A hemoglobina S é produzida a partir da substituição de uma base no gene que codifica a subunidade beta da hemoglobina, resultando na substituição do ácido glutâmico pela valina. A Hemoglobina S na forma desoxigenada perde sua complexa estrutura quaternária e adquire uma estrutura primária (polimerização hemoglobínica). A partir da polimerização, torna-se insolúvel, alterando a forma eritrocitária (que normalmente é um disco bicôncavo) para uma estrutura que lembra uma foice: fenômeno da "eritrofalciformação". Resultam, assim, em menor perfusão de oxigênio para os tecidos e dor (HUSSAIN, 2010). Algumas células falcêmicas aderem ao endotélio levando a vaso- oclusão.

A regulação do tônus vascular depende do balanço entre mediadores do endotélio, com função vasoconstrictora, e óxido nítrico, com função vasodilatadora. Na doença falciforme, existe um desequilíbrio entre estes mediadores, tendendo a vasoconstricção. A hemoglobina livre destrói o óxido nítrico e gera radicais livres mais rapidamente do que a hemoglobina presente nas hemácias. Na doença falciforme, o decréscimo da disponibilidade do óxido nítrico gera liberação da hemoglobina no plasma resultando em hemólise. Assim, ocorre perda da vasodilatação local, facilitação de ativação de plaquetas, disfunção endotelial pela expressão anormal de moléculas de adesão (ODIÈVRE, 2011).

Assim, os eventos fisiopatológicos na doença falciforme envolvem a participação direta do endotélio vascular, interações celulares complexas e múltiplas, ativação celular inflamatória global e episódios veno-oclusivos. (ODIÈVRE, 2011). Apesar de se caracterizar uma hemoglobinopatia, todas as células sanguíneas estão implicadas nesta patologia. De uma forma simplificada, os eventos fisiopatológicos que ocorrem são: aumento da adesão de células falcêmicas no endotélio, criação de um ambiente vascular inflamatório com ativação de células polimorfonucleares, sinalização de hemácias suscetíveis a modulação por stress, hipóxia e ativação de receptores de adesão e transportadores iônicos, desidratação das células falcêmicas – e consequente síndrome de disfunção endotelial envolvendo o metabolismo do óxido nítrico.

A gravidade da doença falciforme depende de variações genéticas interindividuais, fatores ambientais e socioeconômicos. Com relação as variações genéticas, a combinação com o gene β^S pode alterar a apresentação da doença. Indivíduos homocigotos para este gene possuem a forma de apresentação clínica

[Digite texto]

mais grave, resultando em alta morbidade e mortalidade. Indivíduos heterozigotos são portadores do traço falciforme e não demonstram apresentações clínicas. Genes não relacionados ao locus da globina β podem participar como biomarcadores de prognóstico e risco, modificando eventos clínicos relevantes da doença, como a velocidade de destruição de eritrócitos, ativação endotelial e celular e disponibilidade de óxido nítrico, exacerbando ou amenizando o fenótipo da doença (ARAÚJO, 2010).

As manifestações clínicas da doença falciforme contribuem para existência de subfenótipos (ARAÚJO, 2010; ODIÈVRE, 2011). Um subfenótipo se relaciona com fenômenos de hiperviscosidade e vaso-oclusão, resultando em fenômenos vaso-oclusivos, síndrome torácica, osteonecrose da cabeça femoral; outro relaciona-se com fenômenos hemolíticos e disfunção endotelial resultando em hipertensão arterial pulmonar, úlcera de membros inferiores, priapismo e acidente vascular cerebral (ODIÈVRE, 2011).

A doença falciforme é caracterizada por: síndrome dolorosa, anemia hemolítica, falência orgânica, infecções e comorbidades (BALLAS, 2005). Os sintomas para o indivíduo homozigoto estão presentes já no início da vida, caracterizados pela anemia hemolítica e desordens do desenvolvimento. O episódio veno-oclusivo é o principal evento e o grande responsável pelo quadro clínico doloroso (KOHNE, 2011; CALDAS, 2010), manifestado através de crises dolorosas que podem afetar a coluna, extremidades, tórax abdome e sistema nervoso central. Além disso, estes pacientes possuem também suscetibilidade aumentada para infecção - particularmente por Pneumococos, Hemófilos, Salmonella, Kebisiellae e Micoplasma – tendendo a sepse, osteomielite. Eventos meníngeos, comprometimento renal, hipertensão pulmonar e priapismo, osteonecrose da cabeça

[Digite texto]

femoral e umeral, envolvimento cardíaco, crises esplênicas, síndrome torácica aguda e acidente vascular cerebral também podem estar presentes no quadro clínico da doença (KOHNE, 2011).

Em uma coorte realizada no centro de referência em triagem neonatal na Bahia, foi observado que pacientes com doença falciforme apresentaram mais intercorrências clínicas do que aqueles indivíduos com hemoglobinopatia SC, relatando crises álgicas como os eventos mais frequentes. Os eventos anêmicos agudos tiveram frequência de 9,2% (sequestro esplênico – 7,8% e crise hemolítica 1,4%). Síndrome torácica aguda e dactilite ocorreram em 1,2% e 7,8%. (CALDAS, 2010): a dactilite neste estudo foi o evento álgico que mais afetou criança até os 3 anos de idade, sendo mais frequente em indivíduos SS. Este evento ocorreu, durante o primeiro ano de vida, numa frequência quatro vezes maior do que outras crises álgicas. Associação entre a ocorrência de dactilite e a evolução grave da doença, como a ocorrência posterior de crises dolorosas frequentes, Síndrome torácica aguda, acidente vascular cerebral e morte na infância já foram demonstradas em outros estudos (CALDAS, 2010).

A identificação de pacientes antes do início sintomatológico visa diminuir os episódios veno - oclusivos, e consequentes lesões isquêmicas teciduais, bem como danos em todos os órgãos.

Em 1994, um estudo norte-americano multicêntrico, denominado Cooperative Study of Sickle Cell , observou que a sobrevida mediana dos homens com DF era de 42 anos, e a das mulheres, de 48 anos. Dados mais recentes demonstram uma melhora da expectativa de vida, onde pacientes corretamente tratados chegam a viver até 60 anos (BALLAS, 2011; JESUS, 2010). Nesse sentido, o diagnóstico

[Digite texto]

precoce através da triagem neonatal, o uso de imunobiológicos especiais e antiprofilaxia desempenham um importante papel. O método de exame utilizado para a triagem neonatal é a eletroforese de hemoglobina em HPCL ou focalização isoelétrica para crianças na primeira semana de vida (JESUS, 2010). Quanto aos achados laboratoriais, um estudo baiano que relacionou dados laboratoriais com o quadro clínico, verificou-se que o aumento da concentração sérica de lactato desidrogenase estava presente em pacientes que apresentavam síndrome torácica aguda e úlcera na perna, aumento de leucócitos em pacientes com úlcera de perna e hepatomegalia, aumento de aspartato transferase naqueles que realizaram transfusão sanguínea recente e diminuição de HDL – colesterol nos que apresentaram sequestro esplênico ou realizaram esplenectomia.

Sendo uma doença crônica e por hora incurável, o tratamento desta doença é sintomático. O maior avanço no controle da doença falciforme são os Programas de Triagem Neonatal, vacinas ou profilaxia a antibióticos, com uma marcante redução da mortalidade por infecção durante os primeiros anos de vida. (WEATHERALL, 2011).

Estratégias preventivas e profiláticas também devem ser utilizadas para minimizar as complicações e comorbidades. O manejo clínico consiste no uso de analgésicos, na antibioticoprofilaxia, na prevenção de glomerulonefrites, e no uso de Hidroxiuréia.

As medicações para a rotina do tratamento da DF compõem a farmácia básica do Sistema Único de Saúde: ácido fólico, penicilina oral e parenteral, antibióticos, analgésicos, anti- inflamatórios.(MS) A hidroxiuréia é utilizada de acordo

com o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do Ministério da Saúde (SILVEIRA, 2011).

A hidroxiuréia é uma medicação atualmente considerada a terapia farmacológica de maior sucesso para a doença falciforme (SILVEIRA, 2011). Esta substância apresenta um efeito citotóxico que ao inibir a enzima ribonucleotideo redutase, aumenta a produção de hemoglobina fetal, promove hidratação de glóbulos vermelhos e da taxa de hemoglobina, maior produção de óxido nítrico e diminuição de expressão de moléculas de adesão. O uso desta substância reduziu em 40% o risco de óbito em doença falciforme e parece ser bem tolerado (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2006) A sua principal desvantagem está na monitoração dos efeitos citotóxicos da medicação e pelo seu potencial teratogênico e carcinogênico.

Transfusões sanguíneas podem ser necessárias a estes pacientes ao longo da vida (FERTRIN, 2010).

O tratamento curativo consiste no transplante de células tronco, indicada para menores que 16 anos, quando houver infartos no sistema nervoso central, crises dolorosas e síndrome torácica aguda frequente.

A prevenção também deve fazer parte da terapia, eliminando-se fatores precipitantes. Acido fólico e suplementos, como o tratamento de complicações devem também ser promovidas. Deve-se manter a hemoglobina S abaixo de 30% e aumentar os níveis de hemoglobina fetal.

4 SÍNDROMES DOLOROSAS DA DOENÇA FALCIFORME

De 1973 para os dias atuais, a expectativa de vida dos pacientes com doença falciforme aumentou de 14 anos para uma média de 45 anos, deixando de ser uma doença letal da infância para uma doença crônica de longo termo (JENERETTE, 2011). A dor, em suas manifestações diversas, é o sintoma mais frequente associado e a principal responsável pelas admissões hospitalares, além de promover grandes impactos na vida do enfermo, se tornando o principal foco de atenção dos provedores de saúde para estes indivíduos.

A dor provocada por doença falciforme é classificada como aguda, crônica, ou mista (ADEGBOLA, 2011). Os episódios dolorosos têm uma apresentação heterogênea entre diferentes genótipos, e até mesmo dentro do mesmo genótipo, refletindo interações genéticas, ambientais e até sociais. Essas experiências dolorosas influenciam a resposta individual a vida e aos eventos dolorosos.

O evento doloroso agudo é facilmente distinguido por estes pacientes em relação a outros eventos dolorosos e decorre devido aos episódios veno-oclusivos, sendo denominada como 'dor falciforme' (ADEGBOLA, 2011; SMITH, 2008; SMITH, 2011), de forma que os pacientes a denomina como "a dor da doença". O termo "crise" é designado para descrever a dor que antecipa a busca pelos serviços de

[Digite texto]

saúde (visitas médicas que duraram mais que 4hs por dores agudas) e esta prediz a severidade da doença. Metade das hospitalizações resulta em re-hospitalizações. Os eventos agudos podem ocorrer em uma média de 1 a 3 vezes por ano (WANG, 2010).

Fisiopatologicamente, esses eventos dolorosos sinalizam o grau de agressão ao organismo e a necessidade de busca aos serviços de saúde, sendo visto como protetores (SMITH, 2008; TOSTES, 2009). Os episódios dolorosos podem ocorrer em extremidades, dorso, tórax e abdome; apresentam intensidade e duração variáveis e não apresentam outra causa caracterizada, cessando com o reparo da agressão.

Ainda que seja um evento espontâneo, os episódios dolorosos agudos podem apresentar fatores precipitantes, como o frio, o esforço físico e estresse emocional, apnéia do sono, fadiga, hipóxia, dentre outros (ADEGBOLA, 2009). Alguns estudos relacionam a dor a outros fatores como o aumento de peso e padrões alimentares. A presença de sintomas respiratórios está associado a frequência das crises dolorosas. Outras associações com dor em pacientes com doença falciforme incluem baixa umidade, estação fria, stress psicológicos. A associação deste evento agudo com alguns polimorfismos genéticos – como, por exemplo, para a endotelina 1 e a oxido nítrico sintase foram recentemente descritos neste grupo de pacientes. (NISCOLA, 2009).

A dor aguda ocorre com a queda do nível da hemoglobina fetal. Dactilismo é a primeira manifestação clínica da dor em doença falciforme. Infartos em metacarpo e matatarso resultam em episódios dolorosos envolvendo dedos dos pés e das mãos.

Um episódio veno-oclusivo dura 3 a 9 dias. A sua cronologia ocorre em fases: a primeira, quando o paciente não apresenta nenhum episódio doloroso, mas pode contar com um evento específico que funcione como fator desencadeante. Na segunda fase, existem sinais prodrômicos, como fadiga e icterícia. Seguidamente, o indivíduo passa a sentir dor de moderada intensidade, restrita a determinada área do corpo a qual pode se tornar severa – momento este em que existe a busca pelos serviços de emergência. A intensidade dolorosa cai com a resolução fisiológica da lesão, e posteriormente desaparece.

Não é considerada dor falciforme algumas complicações da doença que evoluem com dor, como o priapismo, necrose avascular óssea, osteomielite e síndrome torácica aguda. Alguns pacientes necessitam de internações frequentes por causa da dor. Em torno de 50% dos pacientes apresentarão, a cada ano, uma crise grave, e múltiplas crises leves a moderadas de dor” (ADEGBOLA, 2011).

A síndrome dolorosa também pode não estar relacionada a intensidade de lesão tecidual. Neste caso, configura-se a dor crônica, cuja intensidade será determinada pela associação entre estímulos nociceptivos decorrentes desta lesão e fatores modificadores (TOSTES, 2009). Esta pode refletir a presença de lesão tecidual contínua no osso ou ao tecido, ou sua persistência mesmo após o processo de reparo, devido a mecanismos de sensibilização nervosa central ou periférica. Neste caso, a dor não mais sinaliza um processo patológico, e sim passar a ser uma patologia per se (ARAÚJO, 2010). Tem-se uma dor mais persistente, durando cerca de três a seis meses, ou seja, mais duradoura do que a esperada para o reparo tecidual. Diferentemente da dor aguda, esta possui fins adaptativos e resulta em desconforto, altos custos em saúde e danos econômicos para sociedade. Também é relatado hiperalgesia e alodínia nestes pacientes.

Esta síndrome dolorosa é descrita por pacientes com doença falciforme como 'persistente' e 'sempre presente', 'consistente' e 'recorrente', como 'dor que não passa'. (BALLAS,2010) e pode levar a mudanças psicológicas - como distúrbios do sono - e psicopatológicas, como depressão, ansiedade e distúrbios de personalidade.

A dor crônica é definida inadequadamente, e a dor crônica relacionada a doença falciforme é fracamente caracterizada e pesquisada. A apresentação temporal e a nomenclatura de dor crônica em indivíduos com doença falciforme não se aplica adequadamente a descrição da dor crônica genérica e necessita de revisão e esclarecimentos futuros. Variações na apresentação dolorosa - como frequência, intensidade e duração - devem ser definidas a partir da perspectiva de um indivíduo com a doença (TAYLOR, 2011). Um aspecto importante a ser pesquisado, por exemplo, é se existe uma causa genética para a variabilidade da dor crônica (ADEGBOLA,2009; ADEGBOLA, 2011).

A dor crônica é descrita como um fenômeno multifatorial, biopsicossocial deve ser melhor manejada quando de forma holística e multidisciplinar (ADEGBOLA, 2009). Indivíduos com dores crônicas devem ser tratados de forma precoce e agressiva para minimizar alterações na fisiologia cerebral, distúrbios de memória e outras complicações.

Existem estudos descritivos em dor falciforme que revelam descritores qualitativos associados ou preditivos da presença um componente neuropático, caracterizado pela sua presença decorrente de lesões ou doença afetando o sistema nervoso somatossensorial, secundárias às complicações da doença. Dor neuropática é definida como uma dor persistente, resultante de danos no sistema nervoso central ou periférico, bem como comunicação anormal com o sistema

[Digite texto]

nervoso (WANG, 2010). Os mecanismos neurobiológicos da dor permanecem pouco entendidos. Enquanto se pensa que a dor é primariamente relacionada ao dano tecidual a nível somático e visceral após os eventos vaso-oclusivos, existe uma evidencia emergente de processos neuropáticos envolvidos. Estes estudos ainda são insuficientes para delinear o mecanismo de instalação de dor neuropática, mas são importantes na identificação de para identificar pacientes potenciais com dor neurogênica.

A ativação das vias sensitivas nas crises álgicas pode servir como elemento iniciador da dor crônica, sendo que a isquemia causada pela vaso-oclusão pode levar a lesão do sistema nervoso periférico e a instalação de dor neuropática. Infelizmente, poucos estudos até o presente momento avaliaram a prevalência dessas complicações nos pacientes com doença falciforme.

Pacientes com doença falciforme também podem vivenciar episódios dolorosos caracterizados por componentes neuropáticos e nociceptivos simultaneamente, configurando-se neste caso a dor mista. Geralmente a dor mista ocorre devido a um componente inflamatório e a uma lesão nervosa em região próxima (ARAÚJO, 2010).

Em um estudo realizado por Kim, o padrão da dor é descrito como constante, contínuo, fatigante em 805 dos pacientes. 53% dos mesmos relataram a dor como periódica, rítmica ou intermitente. 43% descreveu esta dor como momentânea, transiente ou breve. Apenas 8,3% não apresentavam descritores neuropáticos. Dentre as barreiras relacionadas pelos pacientes, pode ser citada a descrença de medicações que poderão trazer um controle efetivo nos mecanismos dolorosos (KIM, 2008).

A dor crônica pode estar relacionada a muitos fatores, sendo uma experiência multifacetada envolvendo sensações, emoções, cognições, memórias e contexto. Taylor pontuou, através de uma revisão sistemática, a dor vivenciada por pacientes com doença falciforme relacionada a inúmeros aspectos relacionados, como a ocorrência da dor, intensidade, qualidade, fatores agravantes, fatores de melhora, impacto nas atividades diárias. A ocorrência da dor se refere a frequência em que um indivíduo a vivencia em determinado período de tempo, ou a incidência de um tipo de dor particular em uma determinada população. Essas definições são necessárias para caracterizar a magnitude da experiência da dor crônica em adultos com doença falciforme. A experiência de dor crônica ocorre em uma média de 13 a 50% dos dias na revisão de literatura e a porcentagem de participantes com dores crônicas variou de 29 a 100%. Quanto a duração da dor em adultos, crises dolorosas agudas ocorrem em média de 10 horas a 9,6 dias. A média de duração da dor é variável, sendo que mulheres apresentavam episódios mais longos do que homens. O aumento da hemoglobina fetal foi associada com a longa duração entre dois episódios. Quanto a qualidade da dor, ela é descrita como repentina, severa, fatigante, desconfortável, dentre outras qualidades. Os quadris são os principais sítios de acometimento, presentes em 60 a 100% dos participantes, seguido da coluna lombar, presentes entre 23 a 99% dos pacientes. A porcentagem de participantes com dores em múltiplas áreas variou entre 5 a 100%. Mulheres apresentaram dores em mais sítios do que homens (TAYLOR, 2011).

Ainda com relação ao estudo de Taylor, a intensidade da dor, medida através da Escala Visual Analógica variam entre 3,5 a 10, dentro da pontuação de 0 a 10. Entre os fatores agravantes, são relacionados afetividade negativa, excesso de atividade física, exposição a temperaturas extremas, e numero de episódios agudos.

[Digite texto]

Os fatores de alívio são relacionados o uso de analgésicos como soberanos. A maior parte dos pacientes utilizam analgésicos únicos, ou uma combinação de métodos farmacológicos. Medidas não farmacológicas observadas foram: orações, massoterapia, acupuntura (TAYLOR, 2011).

A exploração da hipótese da presença de variedades genéticas relacionados a dor do paciente com doença falciforme já fora sugerido por vários autores. Mc Clish, em seu estudo descritivo *The Pain in Sickle Cell Epidemiology Study (PiSCES)*, tentou mapear os sítios de dor no paciente com doença falciforme de acordo com o genótipo, gênero, idade, frequência dolorosa, depressão, crise dolorosa e utilização de serviços de saúde. 260 adultos com doença falciforme completaram um diário que continha relatos de suas dores durante 6 meses, incluindo os sítios dolorosos (ADEGBOLA, 2011; ADEGBOLA, 2009; MC CLISH, 2008). Foram relatados, uma media de 3 sítios dolorosos dos 16 relacionados. O numero de sítios variaram com os indicadores acima relacionados. Novamente os sítios mais dolorosos envolviam o quadril, coluna lombar, joelho cujas dores estavam presentes em mais de um terço dos dias estudados, enquanto a dor pélvica estava presente em menos de 10% dos dias. Dores em braço, ombros, coluna torácica, esterno, clavícula, pulmão ou pelve tinham uma alta associação com crises. Segundo este autor, o local da dor pode indicar a etiologia da síndrome dolorosa e explorá-lo permite determinar se o local da dor o distingue de outras doenças crônicas cujos mecanismos dolorosos já são melhores dominados. Percebeu-se que os sítios dolorosos variam entre indivíduos e também de acordo com o dia para o mesmo individuo. Os indivíduos com o genótipo SS e SC não variaram quanto a quantidade de sítios dolorosos. Foi pontuado também uma tendência ao

desenvolvimento de depressão de acordo com a intensidade dolorosa. (MC CLISH, 2008).

4.1 Impacto na Qualidade de Vida, Manejo Clínico e Enfrentamento

Qualidade de vida reflete um balanço holístico que inclui dimensões biofísicas, psicológicas, socioculturais e espirituais da vida. Poucos estudos sobre qualidade de vida em indivíduos com doença falciforme foi conduzido e participantes relataram pobre qualidade de vida seja no âmbito físico ou psicossocial com a apresentação dos episódio veno-oclusivos.

A percepção da dor pelo paciente não somente envolve fatores situacionais, mas também o modo como ele reage à dor, o estado psicológico, a memória da dor e os mecanismos adaptadores. Após vários episódios dolorosos, alguns pacientes falham nesse reajuste, tornando-se ansiosos e fixados na possibilidade de um novo evento doloroso.

Em geral 1/3 dos pacientes com doença falciforme não apresenta crises dolorosas sérias que necessitem de tratamento médico. No entanto, esses episódios podem ser frequentes, resultando em faltas à escola e não participação em atividades de classe e do dia a dia, acarretando problemas emocionais como baixa autoestima e reduzida motivação para aprender temas novos.

Indivíduos com doença falciforme experimentam altos níveis de kinesiophobia, ou seja, alto nível de ansiedade relacionada a movimentação que afigura-se um importante preditor de incapacidade relacionada a dor e lesão secundária a condições dolorosas crônicas. Associado, esses pacientes vivenciam alto nível de intensidade dolorosa, impacto afetivo e alto nível de interferência em sua atividade diária (PELLS, 2007)

[Digite texto]

A existência de um evento imprevisível, devastador e danificador para o corpo, de intensidade e duração variáveis e frequente recorrência, podendo ocorrer isoladamente ou ser sobreposta à dor crônica ou até mesmo mascarada por esta, bem como o medo de morrer são angustiantes para o portador de doença falciforme e sua família, aumentando o impacto da dor sobre o paciente (TOSTES, 2009). Da mesma forma que outras doenças crônicas, pode promover o desenvolvimento de consequências psicológicas adversas, com reflexos na estrutura familiar, o que pode ser agravado por falta de informações claras. Consequências psicoemocionais por parte de crianças foram relatadas a partir da percepção de enfermeiros: impacto no desenvolvimento cognitivo e emocional dos lactentes, interpretação da dor como punição, imobilidade secundária a dor trazendo consequências no desenvolvimento psicomotor, estigmatização. A vulnerabilidade é reforçada no período da adolescência, predispondo ao aparecimento de distúrbios do comportamento, redução no desempenho escolar e negligência em auto-cuidados. Pacientes adultos demonstram insegurança com relação ao futuro, medo da morte e dependência principalmente de centros de saúde. As limitações secundárias a complicações, como por exemplo a necrose avascular pode gerar impacto negativo na auto-estima, no status social, no lazer e trabalho (ALVIM, 2009).

A dor traz sério impacto na qualidade de vida do paciente com doença falciforme e seus familiares. A literatura pesquisada traz como impactos: abstinências escolares e laborais, afastamento precoce do trabalho, estigmatização, isolamento, dificuldades em relacionamentos (PAIVA,1993). Grande parte da população brasileira com doença falciforme apresenta necessidades econômicas fortes e baixa renda, o que, juntamente a inadequação ao mercado de trabalho, agrava sua qualidade de vida. Familiares de crianças com a doença também não

[Digite texto]

conseguem se adequar ao mercado de trabalho devido aos episódios constantes de eventos dolorosos.

O manejo da dor em doença falciforme deve ser multidisciplinar e incluir intervenções farmacológicas, comportamentais e complementares. A tendência atual em pensar no tratamento desta doença na perspectiva dos episódios agudos deve ser ampliada para uma abordagem direcionada a síndrome dolorosa crônica.

Grande parte dos eventos dolorosos são tratados no domicílio de forma inadequada (BRANDOW, 2011). Tanto os pacientes quanto os serviços de saúde se beneficiarão com o manejo correto do paciente com doença falciforme. Devem ser construídos *guidelines* e protocolos de intervenções a nível de atenção primária focados na intervenção rápida e apropriada da dor, e na redução da permanência e retorno aos serviços por tratamento inadequado. A comunicação bidirecional entre profissionais e pacientes deve ser encorajada, contando também com a participação dos setores hospitalares que prestam assistência a família, a associação de pacientes portadores da doença, organizações vinculadas aos hospitais (JEANERETE, 2011).

Durante o episódio de dor, protocolos individualizados pactuados com os pacientes devem ser incentivados, além da utilização medicamentos potentes e adequados, ministrados conforme a gravidade da crise. Deve-se fazer o uso de práticas complementares para o controle efetivo da dor. No período intercrítico, permitir a discussão com o paciente sobre o esquema de analgesia utilizado durante a crise para que, após análise crítica de ambos (profissional e paciente), o protocolo possa ser ajustado para melhor eficácia da analgesia proposta (ARAÚJO, 2007).

A crise dolorosa é uma emergência e deve ser prontamente avaliada e vigorosamente tratada para que se alcance o alívio o mais rápido possível. Os pacientes devem ser monitorados quanto a efetividade do tratamento analgésico, complicações da doença, hipóxia e outros aspectos. Além de repouso ao leito, as condutas compreendem hidratação, administração de analgésicos de acordo com a intensidade da dor e medidas não farmacológicas. A inalação de oxigênio não afeta a duração da dor e pode promover complicações. O uso de corticosteroides para dor aguda está associada a curta duração da terapia por opióides, mas parece promover efeito rebote e subsequentemente a readmissão hospitalar sendo recomendado o seu uso com cuidados. O mecanismo de rebote é desconhecido (BLACK, 2010).

Acetoaminofeno e antiinflamatórios não esteroides (AINES) são o tratamento de escolha para pacientes com dor leve a moderada. Esses agentes devem ser combinados com opióides em pacientes cuja dor não sofre redução com a monoterapia (ZEMPSKY, 2010). Pacientes que apresentam episódios de dor neuropática e nociceptiva, bem como episódios recorrentes de dor severa respondem bem a analgésicos adjuvantes, como antidepressivos (amitriptilina e duloxitina) e anticonvulsivantes (gabapentina e progabalina). Existe evidência limitada para a eficácia destas drogas aplicadas a crianças que vivenciam dor crônica e não existem estudos direcionados para a utilização das mesmas em crianças com doença falciforme. Zolpidem, Trazodone, Melatonina, Amitriptilina são medicações direcionadas para pacientes que apresentarem distúrbios do sono. Pacientes com sedação secundária a opioides, é apropriado a administração de metil fenidato em baixa dose.

Hidroxiureia é a única droga que previne a ocorrência de eventos dolorosos (BRANDOW, 2011): além de reduzir anualmente os eventos agudos, a síndrome torácica dolorosa e transfusões sanguíneas, essa medicação. Apesar disso, a sua utilização em criança ainda não foi estudada. A frequência de eventos dolorosos é critério para o início do uso de hidroxiureia. Porém, a definição de frequência de eventos dolorosos varia entre os promotores de saúde, onde grande parte dos mesmos associam a frequência com o número de hospitalizações. As barreiras relacionadas envolvem reclamação dos pacientes, incluindo reclamações na administração da hidroxiureia, contracepção feminina, necessidade de monitoração laboratorial (BRANDOW, 2011). Além disso, apesar dos protocolos estabelecidos, há relatos de que a Hidroxiureia é inadequadamente utilizada em pacientes com doença falciforme. Os indivíduos que a utilizam não apresentam a redução da função esplênica e da disfunção renal mas são beneficiados com o decréscimo da ocorrência de dactilismo e síndromes dolorosas, hospitalizações e transfusões, além de melhorar parâmetros hematológicos, melhorando o prognóstico a longo prazo. (WANG, 2007; WANG, 2010).

Uma vez diagnosticado, o paciente com doença falciforme deve aprender a manejar adequadamente seus sintomas no sentido de manter uma qualidade de vida aceitável. Jeanerette (JENERETTE, 2011) em seu estudo sobre auto cuidado entre indivíduos com doença falciforme e meia idade, verificou que a conduta mais importante consistia na constante hidratação. Além disto, estes pacientes realizavam cuidado com o corpo físico, hidratação, repouso adequado e alimentação correta. Dentre a atitude evitada por estes indivíduos, eles incluíram o uso de drogas e tabagismo. Dentre as recomendações psicossociais, a mais importante foi aprender a escutar o corpo, além de entender e ajustar os seus limites. Eles também [Digite texto]

relataram a importância do conhecimento da doença para que os mesmos possam ofertar melhor auto cuidado.

A humanização dos serviços de saúde, isto é, o acolhimento pelo profissional de saúde sem preconceitos e estigmas, o diálogo com este grupo sobre suas grandes dificuldades fazem-se necessários. A educação em saúde deve abranger ensinamentos para o paciente e sua família sobre as razões da dor, seus fatores predisponentes, estratégias de prevenção e tratamento – permitindo que ele crie estratégias de enfrentamento. A escola tem papel importante na ajuda de crianças e seus familiares quanto ao enfrentamento da doença. (ARAÚJO, 2007).

É importante que se reconheça os sinais de eventos dolorosos, como tumefação de extremidades, distensão abdominal, bem como os sinais precoces de infecção (ARAÚJO, 2007). O auto- cuidado e a vestimenta adequada são vistas como estratégias importantes para a prevenção dos eventos dolorosos.

Técnicas de manejo da dor e educação sobre a doença para os familiares ajudam adolescentes a manejá-la, permitem um melhor enfrentamento e conhecimento sobre a doença. Técnicas de construções específicas de enfrentamento, auto- cuidado, comunicação entre familiares melhora a autonomia de adolescentes e promove um manejo efetivo da doença, permitindo uma adaptação (BARAKAT, 2010).

Como exemplo de auto- intervenção no manejo da dor, existe o treinamento em respirações profundas e relaxamento, estados positivos de enfrentamento, no sentido de promover a diminuição de tensões no sistema músculo esquelético. Os estados positivos de enfrentamento são a atenção aos pensamentos dos participantes quanto a sua habilidade de lidar com a dor (BARAKAT, 2010).

O tratamento fisioterapêutico pode beneficiar pacientes com dor crônica recorrente no sentido de desenvolver habilidade funcional e recuperação de episódios dolorosos. Exercícios específicos, termoterapia e ultrassom, assim como a estimulação elétrica transcutânea podem ajudar o paciente no controle da dor (CARR, 1997)

O tratamento comportamental é demonstrado como benéfico, ajudando na melhora do humor, no enfrentamento e no relaxamento deste paciente.

Espiritualidade e auto - eficácia são identificados como fatores que contribuem para o manejo da dor crônica da doença falciforme, contribuindo para a melhora da qualidade de vida destes pacientes. Os cuidados para este indivíduos deve ser transdisciplinar, focando não apenas os aspectos físicos, psicológicos e sociais, mas também as suas necessidades espirituais. (ADEGBOLA, 2011). Auto – eficácia é a crença na habilidade de executar uma tarefa diária lidando com os sintomas e o manejo da doença. Os estudos de auto- eficácia para estes pacientes são esparsos. Indivíduos com doença falciforme que apresentam baixa auto eficácia apresentam mais sintomas físicos e psicológicos relacionados a doença e maiores visitas ao médico.

4.2 Lacunas na Pesquisa e no Manejo da Dor em Pacientes com Doença Falciforme:

No passado, provedores de saúde acreditavam que os episódios dolorosos estavam correlacionados ao uso dos serviços de saúde, isto é, que a visita deste paciente aos serviços médicos eram boas indicações da frequência da dor nesta população. Porém, dados atuais demonstram que a prevalência da severidade era muito maior do que estimada. Em um estudo conduzido por Smith, por exemplo, [Digite texto]

onde participantes relataram a intensidade da dor bem como as atividades de vida diária em um diário demonstram que a dor é um fenômeno cotidiano e seus pacientes preferem conviver com a mesma diariamente a buscar um serviço de hospitalização ou emergência. Os indivíduos com quadros mais severos são os que buscam hospitalização (SMITH, 2008).

A dor é a grande responsável pela busca de serviços de emergência entre pacientes com doença falciforme (HUSSAIN, 2010; ZEMPSKY, 2011). Apesar disso, é demonstrado que em grande parte dos episódios não há busca do tratamento médico, sendo que 90% dos episódios de dor são tratados em casa. (SMITH, 2008; ZEMPSKY, 2011). Essas visitas são caracterizadas por um tratamento inadequado, erros e desconfiança (ZEMPSKY, 2011).

A intensidade e a complexidade da dor na doença falciforme é subestimada e pouco entendida. Os episódios dolorosos são ditos como complexos, mais intensos do que dor pós operatória ou dor secundária ao câncer terminal (TAYLOR, 2011). A intensidade da dor e sua frequência estão associadas a menor sobrevida. (ZEMPSKY, 2011).

A dor em é insuficientemente estudada, entendida e tratada (ADEGBOLA, 2011; BLACK, 2010). Um total de 30% de adultos relatam dor em 95% dos dias (SMITH, 2008). Evidência no manejo inadequado da doença falciforme é percebida não apenas por uma preocupação maior, por parte dos promotores de saúde, em entender os seus mecanismos fisiológicos, como também a grande preocupação na dependência química pelos opióides, e também nos relatos de experiências negativas durante as buscas pelas emergências (ZEMPSKY, 2011).

É necessário um cuidado compassivo, manejo agressivo da dor e o desenvolvimento de padronização do tratamento, melhor analgesia e maior experiência nos atendimentos de emergência (ZEMPSKY, 2011).)

Devido o aumento da expectativa de vida deste grupo de pacientes ser um fenômeno recente, maior parte das pesquisas relacionadas a dor focaram crianças em episódios agudos, a chamada 'crise secundária a doença falciforme'. Conseqüentemente, muito pouco é sabido sobre a ocorrência e características da dor crônica, especialmente em pacientes adultos. A maior parte de estudos em dor para pacientes adultos com doença falciforme focaram também nos episódios agudos (TAYLOR, 2011).

O estudo dos fenômenos patofisiológicos promotores dos episódios dolorosos agudos são realizados a partir da impressão e da experiência de doentes e familiares, tendo assim um caráter subjetivo (ADEGBOLA, 2011). Isso decorre pela ausência de indicadores clínico- laboratoriais e de imagem fidedignos para a caracterização destes eventos. Acessar os mecanismos fisiopatológicos promotores deste episódio doloroso constitui o desafio atual dos promotores e pesquisadores na doença. As dificuldades diagnósticas para distinguir a dor crônica e neuropática em pacientes com doença falciforme, cujos tratamentos são divergentes, resultam em utilização inapropriada dos recursos terapêuticos e maior sofrimento ao paciente.

Em um estudo conduzido por Wang (WANG, 2010), foi pontuado uma longa história de tratamento inadequado para pacientes que apresentavam episódios veno- oclusivos; frustração por parte desses pacientes, pela escassez de considerações que recebem a respeito da dor; insensibilidade da equipe de saúde, inadequada administração de analgesia, preocupações excessivas quanto a adicção

as drogas e diminuição de confiança com relação a equipe de saúde, contribuindo para sentimentos negativos em torno dos serviços médicos. Os profissionais de saúde, por sua vez, tendem a subestimar o quadro doloroso destes pacientes, pontuando como maiores barreiras para o tratamento desta patologia a escassez de ferramentas adequadas de avaliação e adicção de medicamentos analgésicos. Má comunicação entre profissionais de saúde e pacientes com dor falciforme também enfraquecem estas relações (JEANERETTE, 2011). Experiências prévias inadequadas para o alívio da dor aumentam por si a ansiedade, tendem a amplificar o quadro clínico e tendem a diminuir o nível de confiança dos pacientes, fazendo com que estes busquem tratamento fora do ambiente de saúde.

No Brasil, apesar de esta doença ser um importante problema de saúde pública, existe um fosso na literatura quanto ao nível de conhecimento dos profissionais de atenção primária sobre o tratamento e o manejo da doença. Como exemplo, pontua-se o estudo descritivo e cross - seccional conduzido em Montes Claros, norte de Minas Gerais, em que os profissionais de saúde foram solicitados a preencher um questionário apresentando perguntas, examinando o nível de conhecimento sobre aspectos epidemiológicos e clínicos da doença e sobre o manejo da mesma segundo os manuais de conduta do Ministério da Saúde (MINISTERIO DA SAÚDE, 2007), demonstrando que a maioria destes profissionais apresentava um conhecimento insuficiente sobre a patologia, o que reflete em uma conduta inadequada e uma baixa qualidade para o manejo destes pacientes (GOMES, 2011).

5 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Devido aos avanços no tratamento, as pessoas que apresentam doença falciforme estão vivendo mais, o que significa que mais adultos estão vivenciando dores crônicas e seus muitos impactos físicos, psicológicos, sociais e econômicos. A atenção em saúde desses indivíduos deve estar direcionada para estratégias farmacológicas e não farmacológicas que permitam o enfrentamento das crises e das dores crônicas, a maximização da qualidade de vida e da adequação ao ambiente de trabalho.

As políticas públicas do Sistema Único de Saúde e as Associações de Portadores de Doença Falciforme são frutos dos movimentos sociais e garantiram, até o momento presente, o prolongamento da vida e dos direitos dos indivíduos acometidos. Neste momento, devem ampliar o foco para as dimensões psicossociais da doença, das estratégias não farmacológicas de manejo da dor crônica e a inserção destes indivíduos e seus familiares ao mercado de trabalho. A sociedade e

[Digite texto]

o ambiente escolar devem ser convocados para entender a dimensão clínica da doença no sentido de eliminar o preconceito e minimizar a estigmatização.

O estudo dos mecanismos fisiopatológicos da síndrome dolorosa na doença falciforme merece um maior grau de atenção por parte dos pesquisadores. Pesquisas devem estar direcionadas para entender os mecanismos moleculares e gênicos que envolvem os episódios veno-oclusivos, as dimensões da dor crônica, a influência genotípica na apresentação do quadro clínico, bem como os mecanismos moleculares envolvidos na heterogeneidade do mesmo.

A avaliação adequada da síndrome dolorosa faz-se necessária: foi demonstrado neste trabalho que a dor crônica, nestes indivíduos, apresentam peculiaridades que devem ser adequadamente delineadas, pesquisadas e manejadas. Logo, instrumentos de avaliação e abordagem direcionados para a doença é uma necessidade.

Serviços de saúde devem estar preparados para manejar adequadamente os episódios dolorosos: deve-se construir protocolos de manejo correto da dor, dominar as medicações corretas para cada caso e suas implicações, acompanhar a melhora desses pacientes e realizar o tratamento correto para evitar danos teciduais e retorno as hospitalizações. O uso de hidroxiureia deve ser incentivado largamente e melhor pesquisado para crianças.

Finalmente, a dor na doença falciforme deve ser um aspecto que merece maior valorização pelos profissionais de saúde. Esforços devem ser voltados para o entendimento de suas dimensões enquanto dor crônica de alto impacto na vida do indivíduo e para manejo adequado desta síndrome dolorosa. Este estudo não pretende ser esgotado com a realização da monografia e sim, despertar profissionais de saúde para novas abordagens e atitudes. A pesquisa terá

[Digite texto]

continuidade a partir de um novo estudo qualitativo, intitulado: “Percepção da Dor por Pacientes com Doença Falciforme”, onde pretende-se analisar o significado da dor para a vida destes indivíduos, quais impactos na sua atividade da vida diária e na sua forma de perceber a vida. Outro estudo que será produzido a partir deste projeto de monografia será um artigo em Bioética onde será analisado o grau de vulnerabilidade em que a dor expõe estes pacientes.

6 BIBLIOGRAFIA

1. Adegbola MA. Genomics and Pain Research in Sickle Cell Disease : An Explanation of Heterogeneity. *ISRN Nursing*. 2011;1-6.
2. Adegbola MA. Can Heterogeneity of Chronic Sickle-Cell Disease Pain Be Explained by Genomics? A Literature Review. *Biological Research For Nursing*. 2009;11(1):81-97.
3. Adegbola MA. Spirituality, Self-Efficacy, and Quality of Life among Adults with Sickle Cell Disease. *South Online J Nurs Res*. 2011; 11(1); 1-16.
4. Amorim T, Pimentel H, Fontes MIMM et al. Avaliação do Programa de Triagem Neonatal da Bahia entre 2007 e 2009 – As Lições da Doença Falciforme. *Gazeta Médica da Bahia*. 2010; 80: 10 -3.
5. Alvim RC, Viana MB, Rezende P do V, Brito AC. Perfil e impacto da dor em crianças e adolescentes com doença falciforme. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter.*, setembro 2009;31, suplemento 4:36-46
6. Araújo MASD, Baptista AF. Dor e Aspectos Associados em Pacientes com Doença Falciforme. 2010; Projeto Universidade Federal da Bahia.
7. Araujo PIC. O Autocuidado Na Doença Falciforme. *Rev. Bras. Hematol. Hemoterapia*. 2007;29(3):239-46.
8. Article A. Prevalência do traço e da anemia falciforme em recém-nascidos do Distrito Federal , Brasil , 2004 a 2006 Prevalence Of Sickle Cell Trait And Sickle Cell Anemia

- Among Newborns In The Federal District, Brazil , 2004 to 2006. *Oncologia*. 2009;25(1):188–94.
9. Ballas S et al. Hydroxyurea and Acute Painful Crises in Sickle Cell Anemia: Effects on Hospital Length of Stay and Opioid Utilization During Hospitalization, Outpatient Acute Care Contacts, and at Home. *Journal of Pain, The*. 2011;40(6):870–82.
 10. Ballas SK. Pain Management of Sickle Cell Disease. *Hematology Oncology Clinics Of North America*. 2005;19:785–802.
 11. Barakat LP, Schwartz LA, Salamon KS, Radcliffe J. A Family-Based Randomized Controlled Trial of Pain Intervention for Adolescents with Sickle Cell Disease. *Journal of Pediatrics Hematology Oncology*. 2010;32(7):540–7.
 12. Black LV, Smith WR. Evidence-Based Mini-Review : Are Systemic Corticosteroids an Effective Treatment for Acute Pain in Sickle Cell Disease? *American Society of Hematology*. 2010;:416–7.
 13. Bonnye Johnson AKM et al. Sickle Cell Disease: An Opportunity for Palliative Care across the Life Span. *Nurs Clin North Am*. 2011;45(3):1–22.
 14. Brandow A et al. Hydroxyurea in Children with Sickle Cell Disease: Practice Patterns and Barriers to Utilization. 2011;85(8):611–3.
 15. Cajado C, Barbosa CG, Adorno E et al. Sickle Cell Disease SC in Northeast of Brazil: A Clinical and Molecular Characterization. *Gazeta Médica da Bahia*. 2010; 80(3): 20-3.
 16. Caldas P, Boa Sorte N, Amorim T et al. Eventos Clínicos e Fatores Associados em uma Coorte de Crianças com Doença Falciforme. *Gazeta Médica da Bahia*. 2010; 80(3): 14-0.
 17. Carr DB. Pain in Sickle Cell Disease. *International Association for The Study of Pain*. 1997;V(2).
 18. Dampier C et al. Health-Related Quality of Life in Children with Sickle Cell Disease: A Report from the Comprehensive Sickle Cell Centers Clinical Trial Consortium. *Pediatr Blood Cancer*. 2011;55(3):485–94.
 19. Df B. Manual da Anemia Falciforme para a População - Série A. Normas e Manuais Técnicos. Ministério da Saúde. 2007;(1a edição):1–24.
 20. Dunlop R, Kclb B, Dunlop R, Bennett KCLB. Pain Management For Sickle Cell Disease In Children And Adults. *Cochrane Database Of Systematic Reviews*. 2009;(2):1–3.
 21. Edwards C, Whitfield K, Sudhakar S, Pearce M, Byrd G, Wood M, et al. Parental Substance Abuse , Reports of Chronic Pain and Coping in Adult Patients with Sickle Cell Disease. 2006;98(3).

22. Elander J, Lusher J, Bevan D, Telfer P. Pain Management And Symptoms Of Substance Dependence Among Patients With Sickle Cell Disease. *Social Science & Medicine*. 2003;57:1683–96.
23. Fernandes APP, Januário JN, Cangussú CB. Mortality Of Children With Sickle Cell Disease : A Population Study. *Jornal de Pediatria*. 2010;86(4):279–84.
24. Fertrin KY, Costa FF. Genomic Polymorphisms In Sickle Cell Disease : Implications For Clinical Diversity And Treatment. *Expert Rev. Hematol*. 2010;3(4):443–58.
25. Gomes LMX, Vieira MM, Reis TC, Barbosa TLA, Caldeira AP. Knowledge Of Family Health Program Practitioners In Brazil About Sickle Cell Disease : A Descriptive , Cross-Sectional Study. *BMC Family Practice [Internet]*. 2011;12(1):89.
26. Green NS, Barral S. Genetic Modifiers Of Hbf And Response To Hydroxyurea In Sickle Cell Disease. *Blood*. 2011;56(2):177–81.
27. Guedes C, Diniz D. Educando Para A Genética: Anemia Falciforme E Políticas De Saúde No Brasil. *SérieAnis*. 2003;(25):15.
28. Guimarães TMR. O Cotidiano Das Famílias De Crianças E Adolescentes Portadores De Anemia Falciforme. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter*. 2009;31(1):9–14.
29. Gurgel RQ, Cuevas LE, Ilozue C, Cipolotti R, Andre C. Estimating The Post-Neonatal Prevalence Of Sickle Cell Disease In A Brazilian Population. *Tropical Medicine and International Health*. 2010;15(10):1125–31.
30. James Elander, Mary Catherine Beach CHJ. Respect, Trust, And The Management Of Sickle Cell Disease Pain In Hospital: Comparative Analysis Of Concern-Raising Behaviors, Preliminary Model, And Agenda For International Collaborative Research To Inform Practice. *Ethn Health*. 2011;16:405–21.
31. Jenerette CM, Brewer C, Leak AN. Self-Care Recommendations of Middle-Aged and Older Adults with Sickle Cell Disease. *Nursing research and Practice*. 2011;2011.
32. Jesus JA. Sickle Cell Disease in Brazil. *Gazeta Médica da Bahia*, 2010; 80(3): 8-9.
33. Kohne E. Hemoglobinopathies. *Deutsches Ärzteblatt International | Dtsch Arztebl*. 2011;108(108(31–32)):532–40.
34. Lionnet F, Hammoudi N, Stojanovic KS, Avellino V, Grateau G, Girot R, et al. Hemoglobin SC Disease Complications : A Clinical Study Of 179 Cases. *Hematologica - The Hematology Journal*. 2012;:1–18.
35. Loguardia J. No Fio Da Navalha : Anemia Falciforme , Raça E As Implicações No Cuidado À Saúde. *Revista Estudos Feministas; Escola Nacional de Saúde Pública – FIOCRUZ*. 2006;14(1):243–62.
36. Mcclish DK, Smith WR, Dahman BA, Levenson JL, Roberts JD, Penberthy LT, et al. Pain Site Frequency And Location In Sickle Cell Disease : The PiSCES project. Pain [Digite texto]

- [Internet]. 2009;145(1-2):246–51. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.pain.2009.06.029>
37. Melo-Reis PRD, Naoum PC, Diniz-Filho JAF, Dias-Penna KGB, Mesquita MMD, Balestra FA, et al. Prevalência de talassemias e hemoglobinas variantes no estado de Goiás, Brasil. *Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial* [Internet]. 2006;42(6):425–30.
 38. Ministério da Saúde. *Conduas Básicas Na Doença Falciforme - Série A. Normas e Manuais Técnicos*. 2006.
 39. Ministério da Saúde. *Política Nacional de Saúde Integral da População Negra : Uma Política do SUS - Série B. Textos Básicos de Saúde*. 2010.
 40. Ministério da Saúde. *Política Nacional de Saúde Integral da População Negra*. 2007;
 41. Morgado M, Rozenfeld S. Epidemiologia De Internações Por Doença Falciforme No Brasil. *Mortality. Revista de Saúde Pública*, 2005;39(6): 243-9.
 42. Niscola P, Sorrentino F, Scaramucci L, Fabritiis PD, Cianciulli P. Pain Syndromes in Sickle Cell Disease : An Update. *American Academy of Pain Medicine*. 2009;10(3):470–80.
 43. Odièvre M-hélène, Verger E, Silva-pinto AC, Elion J, Indies FW. Pathophysiological Insights In Sickle Cell Disease. *Indian Journal Of Medical Research*. 2011;134(October):532–7.
 44. Paiva RBD, Ramalho AS, Cassorla RMS. A Anemia Falciforme Como Problema De Saúde Pública No Brasil. *Revista Saúde Pública*. 1993;27(1):54–8.
 45. Pells J, Edwards CL, Mcdougald CS, Wood M, Barksdale C, Jonassaint J, et al. Fear of Movement (Kinesiophobia), Pain , and Psychopathology in Patients With Sickle Cell Disease. *Clin J Pain*. 2007;23(8):707–13.
 46. Ramalho AS, Magna LA. Aconselhamento Genético Do Paciente Com Doença Falciforme. *Revista Brasileira De Hematologia E Hemoterapia* [Internet]. 2007;29(3):229–32.
 47. Ramalho AS, Magna LA, Silva RB. A Portaria n o 822 / 01 do Ministério Da Saúde E As Peculiaridades Das Hemoglobinopatias Em Saúde Pública No Brasil. *Cad. Saúde Pública, Rio de Janeiro*. 2003;19(4):1195–9.
 48. Santos ARR. Waiting Room Group Treatment Of Sickle-Cell Disease Outpatients. *Associação Brasileira de Psicoterapia e Medicina Comportamental*. 2011;:1–14.
 49. Shenoy S. Hematopoietic Stem Cell Transplantation for Sickle Cell Disease : Current Practice and Emerging Trends. *Hematology*. 2011;:273–9.

50. Silva W dos S. Avaliação Da Cobertura Do Programa De Triagem Neonatal De Hemoglobinopatias Em Populações Do Recôncavo Baiano. Brazil. Cad. Saúde Pública, Rio de Janeiro. 2006;22(12):2561–6.
51. Silveira EL, Silva LM da R, Krug BC, Amaral KM. Doença Falciforme - Protocolo Clínico e Diretrizes Terapeuticas. 2010.
52. Smith WR. Pain In Sickle Cell Disease : The Future Of Acute Treatment. Expert Rev. Hematol. 2011;4(3):237–9.
53. Smith WR, Penberthy LT, Bovbjerg VE, Mcclish DK, Roberts JD. Daily Assessment of Pain in Adults with Sickle Cell Disease. Annals of Internal Medicine. 2008;148(2):94–102.
54. Smith WR, Scherer M. Sickle-Cell Pain: Advances In Epidemiology And Etiology. Hematology 2010 [Internet]. 2010 Jan;:409–15.
55. Smith W, Penberthy L, Bovbjerg V, Clish M. Pain and Health Care Visits in Patients with Sickle Cell Disease. Annals of Internal Medicine. 2008;:36.
56. Taylor LEV et al. A Review of the Literature on the Multiple Dimensions of Chronic Pain in Adults with Sickle Cell Disease. Journal of Pain, The. 2011;40(3):416–35.
57. Tostes MA, Pellegrini JACAL. Abordagem Da Crise Dolorosa Em Crianças Portadoras De Doença Falciforme. Rev. Ciênc. Méd. Campinas. 2009;18(1):47–55.
58. Wang WC, Ware RE, Miller ST, Iyer RV, Casella JF, Caterina P, et al. A Multicenter Randomised Controlled Trial Of Hydroxyurea (Hydroxycarbamide) In Very Young Children With Sickle Cell Anaemia. Lancet. 2011;377(9778):1663–72.
59. Wang ZJ, Wilkie DJ, Molokie R. Neurobiological Mechanisms of Pain in Sickle Cell Disease. Hematology. 2010;:403–8.
60. Ware RE, Aygun B. Advances In The Use Of Hydroxyurea. American Society of Hematology. 2009;:62–9.
61. Weatherall D. The Inherited Disorders Of Haemoglobin : An Increasingly Neglected Global Health Burden. Indian Journal Of Medical Research. 2011;(October):493–7.
62. Yusuf HR, Atrash HK, Grosse SD, Parker CS, Grant AM. Emergence Department Visits Made by Patients with Sickle Cell Disease - A Descriptive Study, 1999-2007. AmJ Prev Med [Internet]. 2010;38(4):S536–41.
63. Zaijie J. Wang, Diana J. Wilkie RM et al. Patient-Reported Outcomes: Descriptors of Nociceptive and Neuropathic Pain and Barriers to Effective Pain Management in Adult Outpatients With Sickle Cell Disease. Journal of the National Medical Association. 2010;102(1):18–27.
64. Zempsky WT. Evaluation and Treatment of Sickle Cell Pain in The Emergency Department : Paths to a Better Future. Clinical Pediatrics. 2011;11(4):265–73.

[Digite texto]

