



Perfil sociodemográfico, econômico e de saúde de adultos com doença falciforme

Socio-demographic, economic and health profile of adults with sickle-cell disease

Perfil sociodemográfico, económico y de salud de adultos con enfermedad falciforme

Júlia Lamese Amaral¹, Nívea Aparecida Almeida¹, Paula Silveira Santos¹, Patrícia Peres de Oliveira¹, Fernanda Moura Lanza¹

Objetivo: descrever características sociodemográficas e econômicas, hábitos de vida, manifestações clínicas, medicamentos em uso e acompanhamento de adultos com doença falciforme. **Métodos:** estudo descritivo com abordagem quantitativa, realizado com 20 adultos, cadastrados em um hemonúcleo, utilizando-se, para coleta de dados, entrevista no domicílio do participante e prontuários. Para a confecção do banco de dados, foi utilizado o *software* EpiData e análise por programa estatístico. **Resultados:** a maioria da população foi formada de mulheres, casadas, com Ensino Médio completo, que utilizava exclusivamente o Sistema Único de Saúde. A média de idade foi de 30,6 anos, e 90,0% (IC95% 68,3-98,8) eram negros. Todos relataram crises algícas e fadiga. Estavam em uso diário de ácido fólico 35,0% (IC95% 15,4-59,2). **Conclusão:** as implicações da doença falciforme poderiam ser minimizadas por meio de cuidados de saúde condizentes às necessidades desses adultos em serviços de atenção primária, secundária e terciária.

Descritores: Anemia Falciforme; Saúde do Adulto; Epidemiologia.

Objective: to describe socio-demographic and economic characteristics, lifestyle, clinical manifestations, use of medications and monitoring of adults with sickle-cell disease. **Methods:** a descriptive study with quantitative approach, made with 20 adults, registered in a Hematology and Hemotherapy Center, using, for data collection, interviews in the participant's home and medical records. In order to have the database, the EpiDatae analysis software through statistical program was used. **Results:** most of the population consisted of women, married, with complete high school, which used exclusively the Unified Health System. The average age was 30.6 years, and 90.0% (95% CI 68.3-98.8) were black. All of them reported painful crises and fatigue. They used folic acid daily 35.0% (95% CI 15.4-59.2). **Conclusion:** the implications of sickle-cell disease could be mitigated through primary, secondary and tertiary health care, according to the needs of those adults.

Descriptors: Anemia, Sickle Cell; Adult Health ; Epidemiology.

Objetivo: describir características sociodemográficas y económicas, estilo de vida, manifestaciones clínicas, uso de medicamentos y acompañamiento de adultos con enfermedad falciforme. **Métodos:** estudio descriptivo, con abordaje cuantitativo, con 20 adultos, registrados en un hemonúcleo, utilizándose para recolección de datos entrevista en casa y registros del participante. Para confección del banco de datos, se ha utilizado el *software* EpiData y programa de análisis estadístico. **Resultados:** mayoría de la población compuesta por mujeres, casadas, con enseñanza secundaria completa, que utilizaban exclusivamente el Sistema Único de Salud. Edad media de 30,6 años, y 90,0% (IC del 95%: 68,3. -98,8) negros. Relataron crisis dolorosas y fatiga. Estaban en uso diario de ácido fólico 35,0% (IC del 95%: 15,4-59,2). **Conclusión:** las implicaciones de la enfermedad falciforme podrían minimizarse mediante atención de salud según las necesidades de estos adultos en servicios de atención primaria, secundaria y terciaria.

Descritores: Anemia de Células Falciformes; Salud del Adulto; Epidemiología.

¹Universidade Federal de São João del-Rei. Divinópolis, MG, Brasil.

Autor correspondente: Patrícia Peres de Oliveira
Rua Sebastião Gonçalves Coelho, 400, CEP: 35501-296. Chanadour. Divinópolis, MG, Brasil. E-mail: pperesoliveira@gmail.com

Introdução

O termo “doença falciforme” compreende um conjunto de anemias hemolíticas hereditárias que têm, em geral, a apresentação de hemoglobina S no interior da hemácia. É uma das doenças hereditárias mais comuns no mundo. No Brasil, devido à grande presença de afrodescendentes, a doença falciforme constitui um grupo de doenças e agravos relevantes⁽¹⁾.

Minas Gerais é o terceiro Estado da Federação em incidência da doença falciforme, seguido pelos Estados da Bahia e do Rio de Janeiro⁽¹⁾. Calcula-se que nasçam, por ano, no país cerca de 3.500 crianças com doença falciforme e 200 mil portadores do traço⁽²⁾.

Nos adultos, os principais sinais e sintomas são anemia crônica, crises dolorosas, infecções, acidente vascular encefálico, complicações oculares, cálculo biliar, priapismo, úlcera de membros inferiores, atraso no crescimento, atraso das características sexuais secundárias, menarca e primeira ejaculação tardia⁽²⁾.

O tratamento da anemia falciforme, como um todo, apresenta diferentes complexidades hierárquicas. Baseia-se em hidratação, combate à dor, oxigenoterapia, combate às infecções, ingestão de ácido fólico (por esta ser uma vitamina importante na formação das hemácias), transfusão sanguínea e, em muitos casos, no uso do medicamento hidroxiureia, o qual se associa ao aumento de produção intravascular e intraeritrocitária de óxido nítrico, o que facilita a vasodilatação. Quando elegível, também pode ser feito o transplante de medula óssea^(1,3).

Por se tratar de uma doença crônica, o tratamento é feito ao longo da vida e, para que seja bem-sucedido, os familiares, desde o diagnóstico, devem aprender sobre os sinais das complicações e como agir corretamente nas diferentes intercorrências⁽⁴⁻⁵⁾, pois indivíduos que não possuem adequado suporte social, econômico e familiar tendem a apresentar mais problemas decorrentes da doença e das dificuldades de se ajustar a ela.

Destarte, a doença falciforme tem importância hematológica, clínica, genética, antropológica e epidemiológica, entre outras, devido à sua morbidade e ao seu alto índice de mortalidade⁽⁶⁻⁷⁾.

Por tudo isso, percebe-se a importância de se ampliar o conhecimento sobre os aspectos de saúde, socioeconômicos e demográficos, que envolvem a pessoa com doença falciforme, pois os impactos que ela traz para a vida do enfermo são inúmeros, aliados a limitações diversas. A compreensão dessas limitações permite identificar problemas e delinear ações adequadas de intervenção, para modificar variáveis que interferem negativamente no bem-estar e na qualidade de vida dessas pessoas⁽⁴⁾. Tal conhecimento pode subsidiar o profissional de enfermagem em ações educativas mais específicas de promoção da saúde e prevenção de agravos da pessoa com doença falciforme.

Considerando a gravidade, a frequência e os fatores que interferem na evolução da doença falciforme, este estudo teve como objetivo descrever as características sociodemográficas e econômicas, os hábitos de vida, as manifestações clínicas, os medicamentos em uso e o acompanhamento de adultos com doença falciforme.

Método

Este estudo foi um recorte do projeto de pesquisa intitulado “Integralidade do cuidado aos portadores de doença falciforme: atenção domiciliar e o fortalecimento da rede de apoio de um hemonúcleo regional localizado no estado de Minas Gerais”. Trata-se de um estudo descritivo, com abordagem quantitativa.

O cenário de estudo foi o domicílio de pessoas com doença falciforme, maiores de 18 anos de idade, cadastrados no núcleo regional do Hemominas, da Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado de Minas Gerais, localizado na cidade de

Divinópolis/MG e residentes neste município. O Hemominas é a fundação responsável pela saúde relacionada à hematologia e à hemoterapia em Minas Gerais, com unidades regionais (hemocentros), núcleos regionais (hemonúcleos) e unidades de hemoterapia contratantes. A coleta de dados foi realizada entre agosto de 2013 e janeiro de 2014.

Com base em amostragem de conveniência, adotaram-se os seguintes critérios de seleção: adultos com doença falciforme, cadastrados e atendidos no hemonúcleo pesquisado. Os critérios de exclusão foram pessoas portadoras de doença falciforme com menos de 18 anos, sem endereço e/ou telefones atuais no cadastro, incapazes de compreender e responder as questões propostas por deficiência intelectual e serem atendidas em outro hemocentro. No cadastro do referido hemonúcleo, foram identificados 25 adultos com doença falciforme que atenderam aos critérios de inclusão.

Primeiramente, os pesquisadores enviaram uma correspondência convidando todos os adultos selecionados a participarem da pesquisa e, após 15 dias, foi realizado o contato telefônico para explicar os objetivos da pesquisa e conhecer a anuência do participante. Duas pessoas selecionadas se recusaram participar da pesquisa, um sujeito encontrava-se recluso em um presídio e dois dos endereços fornecidos não foram encontrados; desse modo, 20 adultos integraram o estudo. As entrevistas foram realizadas na residência dos pacientes, sendo previamente agendadas por meio de ligações telefônicas, nos horários por eles disponibilizados.

Os dados analisados foram obtidos por meio de um questionário elaborado pelos autores e previamente testado, composto por questões abertas e fechadas. As variáveis estudadas incluíram características demográficas e socioeconômicas dos portadores (sexo, idade, tipo da doença falciforme, condições de moradia, grau de instrução, ocupação

atual, estado civil, número de moradores no domicílio, renda familiar, religião, quantidade de cômodos, tipo de residência, e se possuía água encanada e fossa séptica).

Para confecção do banco de dados, foi utilizado o *software* EpiData, versão 3.1b, e, para análise dos dados, o programa estatístico *Statistical Package for the Social Sciences*, versão 18.0. Uma análise descritiva foi realizada e os respectivos Intervalos de Confiança Exatos (IC95%) foram calculados para as estimativas pontuais dessa amostra.

O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética da Universidade Federal de São João del-Rei - *Campus* Centro-Oeste, tendo como coparticipante a Fundação Hemominas, conforme parecer número 599.680-0.

Resultados

Foram entrevistados 20 adultos com doença falciforme, cadastrados no hemonúcleo pesquisado, sendo 55,0% (n=11; IC95% 31,5 – 76,9) do sexo feminino. A idade variou de 20 a 61 anos, com predominância de mulheres entre 30 e 39 anos (50,0%; IC95% 27,2 – 72,8), a média de idade foi de 30,6 anos, e 90,0% (n=18; IC95% 68,3 – 98,8) eram negros.

Observou-se que 5,0% (n=1; IC95% 0,13 – 24,9) dos portadores de doença falciforme não tinham nenhuma escolaridade, enquanto 65,0% (n=13; IC95% 40,8 – 84,6) tinham o Ensino Médio e 20,0% o Ensino Superior (n=4; IC95% 5,73 – 43,7). A maioria era casada (50,0%; IC95% 27,2 – 72,8) e 20,0% (IC95% 5,73 – 43,7) dos entrevistados encontravam-se desempregados na época do estudo. Observou-se ainda que a maioria dos adultos com doença falciforme encontravam-se nas classes C1 (45,0%; IC95% 23,1 – 68,5) e C2 (35,0%; IC95% 15,4 – 59,2), enquanto 5,0% (n=1; IC95% 0,13 – 24,9) faziam parte da classe D. Esses dados são expressos na tabela 1.

Tabela 1 - Características sociodemográficas e econômicas dos adultos com doença falciforme. n =20

Características	n (%)	IC (95%)*
Idade (anos)		
20-29	8 (40,0)	19,2 – 63,9
30-39	10 (50,0)	27,2 – 72,8
≥40	2 (10,0)	1,24 – 31,7
Cor da pele		
Negra	18 (90,0)	68,3 – 98,8
Outras	2 (10,0)	1,24 – 31,7
Situação conjugal		
Casado	10 (50,0)	27,2 – 72,8
Solteiro	7 (35,0)	15,4 – 59,2
União estável	3 (15,0)	3,21 – 37,9
Escolaridade		
Analfabeto	1 (5,0)	0,13 – 24,9
Ensino fundamental	2 (10,0)	1,24 – 31,7
Ensino médio	13 (65,0)	40,8 – 84,6
Ensino superior	4 (20,0)	5,73 – 43,7
Situação ocupacional		
Empregados	11 (55,0)	31,5 – 76,9
Desempregados	4 (20,0)	5,73 – 43,7
Do lar	4 (20,0)	5,73 – 43,7
Estudante	1 (5,0)	0,13 – 24,9
Classificação econômica**		
B1	1 (5,0)	0,13 – 24,9
B2	2 (10,0)	1,24 – 31,7
C1	9 (45,0)	23,1 – 68,5
C2	7 (35,0)	15,4 – 59,2
D	1 (5,0)	0,13 – 24,9

*Intervalo Exato Binomial; **Critério de Classificação Econômica Brasil de 2014⁽⁶⁾

Todos os entrevistados tinham acesso à água encanada e ao saneamento básico. Quanto à religião, 15 (75,0%; IC95% 50,9 – 91,3) pessoas eram católicas e cinco (25,0%; IC95% 8,66 – 49,1) evangélicas. Em relação aos arranjos familiares, 10 (50,0%; IC95% 27,2 – 72,8) dos entrevistados moravam somente com o cônjuge ou companheiro, seis (30,0%; IC95% 11,9 – 54,3) viviam com os pais e irmãos, três (15,0%; IC95% 3,21 – 37,9) pessoas residiam com o cônjuge e os filhos e um (5,0%; IC95% 0,13 – 24,9) adulto com

doença falciforme morava com a avó.

Considerando as características da doença de base, constatou-se que a média de idade ao diagnóstico da doença falciforme foi de 5,2 anos, sendo que cinco (25,0%; IC95% 8,66 – 49,1) entrevistados tiveram seu diagnóstico após os 7 anos de idade.

Quanto ao tipo de hemoglobinopatia mais encontrado, o homocigoto da hemoglobina S/HbSS esteve presente em 18 (90,0%; IC95% 68,3 – 98,8) adultos e HbSC em dois (10,0%; IC95% 1,24 – 31,7). Durante a evolução da doença, cinco (25,0%; IC95% 8,66 – 49,1) pessoas informaram já terem sido transfundidas. Em relação aos hábitos de vida, um (5,0%; IC95% 0,13 – 24,9) dos adultos referiu ser tabagista e dois (10,0%; IC95% 1,24 – 31,7) referiram o uso de bebidas alcoólicas. Quanto à prática de atividades físicas, dois (10,0%; IC95% 1,24 – 31,7) dos adultos com doença falciforme relataram praticar exercícios diariamente.

Ao se indagar sobre os medicamentos em uso, sete (35,0%; IC95% 15,4 – 59,2), entrevistados relataram uso diário de ácido fólico e três (15,0%; IC95% 3,21 – 37,9) afirmaram não fazer uso de nenhum medicamento (nem mesmo em crises algicas). Um (5,0%; IC95% 0,13 – 24,9) entrevistado tinha hipertensão arterial sistêmica e usava ácido fólico com hipotensor amlodipina oral. Oito (40,0%; IC95% 19,2 – 63,9) adultos com doença falciforme ainda disseram utilizar terapias complementares nos episódios de dor: cinco (25,0%; IC95% 8,66 – 49,1) faziam uso de calor como forma de tratamento complementar, dois (10,0%; IC95% 1,24 – 31,7) massagem e um (5,0%; IC95% 0,13 – 24,9) associava fitoterápicos aos medicamentos analgésicos (ibuprofeno e acetaminofeno) nas crises algicas.

Em relação à utilização de serviços de saúde para o acompanhamento da doença falciforme, mais da metade dos entrevistados (55,0%; IC95% 31,5 – 76,9) referiu exclusivamente os serviços disponíveis pelo Sistema Único de Saúde nos três níveis de atenção. Esses dados são descritos na tabela 2.

Tabela 2 - Tipos de hemoglobinopatia, hábitos de vida, tratamento e tipo de serviços de saúde utilizados pelos adultos com doença falciforme. n = 20

Variáveis	n(%)	IC (95%)*
Tipo de hemoglobinopatia		
HbSS	18 (90,0)	68,3 - 98,8
HbSC	2 (10,0)	1,24 - 31,7
Hábitos de vida		
Tabagismo	1 (5,0)	0,13 - 24,9
Etilismo	2 (10,0)	1,24 - 31,7
Prática de exercícios físicos	2 (10,0)	1,24 - 31,7
Transfusão sanguínea		
Sim	2 (10,0)	1,24 - 31,7
Não	18 (90,0)	68,3 - 98,8
Medicamentos em uso		
Ácido fólico	7 (35,0)	15,4 - 59,2
Ácido fólico + hidroxiureia	1 (5,0)	0,13 - 24,9
Ácido fólico + opioide + analgésico não esteroide	2 (10,0)	1,24 - 31,7
Ácido fólico + analgésico não esteroide	3 (15,0)	3,21 - 37,9
Ácido fólico + hipotensor	1 (5,0)	0,13 - 24,9
Ácido fólico + opioide	1 (5,0)	0,13 - 24,9
Hidroxiureia + analgésico não esteroide	1 (5,0)	0,13 - 24,9
Analgésico não esteroide	1 (5,0)	0,13 - 24,9
Nenhum	3 (15,0)	3,21 - 37,9
Terapias complementares		
Massagem	5 (25,0)	8,66 - 49,1
Calor	2 (10,0)	1,24 - 31,7
Fitoterapia	1 (5,0)	0,13 - 24,9
Nenhuma	12 (60,0)	36,1 - 80,9
Utilização de serviços de saúde		
Sistema Único de Saúde (Atenção primária/Secundária/Terciária)	11 (55,0)	31,5 - 76,9
Convênio + Atenção Secundária (hemo-núcleo)	9 (45,0)	23,1 - 68,5

*Intervalo Exato Binomial

Todas as pessoas relataram apresentar crises algicas; 15 (75,0%; IC95% 50,9 - 91,3) delas apresentaram dor incapacitante para a realização

das Atividades de Vida Diária. No referente a frequência desses episódios algicos, sete (35,0%; IC95% 15,4 - 59,2) entrevistados disseram que eles ocorriam mensalmente; cinco (25,0%; IC95% 8,66 - 49,1) pessoas relataram uma frequência semestral; duas (10,0%; IC95% 1,24 - 31,7) tinham dor semanalmente; um (5,0%; IC95% 0,13 - 24,9) participante afirmou ter crise algica diariamente; uma (5,0%; IC95% 0,13 - 24,9) pessoa relatou frequência trimestral e outra (5,0%; IC95% 0,13 - 24,9) anual. Os adultos com doença falciforme que não faziam uso de medicamentos diariamente (15,0%; IC95% 3,21 - 37,9) relataram nível de dor moderado.

O apoio para realizar suas atividades diárias durante as crises de dor foi relatado por 12 (60,0%; IC95% 36,1 - 80,9) entrevistados; oito (40,0%; IC95% 19,2 - 63,9) declararam que não tinham nenhuma forma de apoio durante esses episódios. Todos os pesquisados afirmaram apresentar fadiga ao longo do ano, sendo que 15 (75,0%; IC95% 50,9 - 91,3) pessoas caracterizaram a intensidade da fadiga como moderada. Cinco (25,0%; IC95% 8,66 - 49,1) pessoas referiram que a fadiga era mensal; quatro (20,0%; IC95% 5,73 - 43,7) que era diária; três (15,0%; IC95% 3,21 - 37,9), semanal; três (15,0%; IC95% 3,21 - 37,9), trimestral; e outras três (15,0%; IC95% 3,21 - 37,9), anual. Duas (10,0%; IC95% 1,24 - 31,7) pessoas relataram fadiga a cada semestre.

Em relação ao priapismo, dois (10,0%; IC95% 1,24 - 31,7) dos homens relataram ter apresentado episódios ao longo da vida. Quanto à menarca tardia, seis (30,0%; IC95% 11,9 - 54,3) das mulheres pesquisadas revelaram ter menstruado após os 16 anos de idade; cinco (25,0%; IC95% 8,66 - 49,1) dos adultos com doença falciforme afirmaram atraso no início do desenvolvimento das características sexuais secundárias, como surgimento de pelos pubianos, desenvolvimento das mamas nas meninas e da voz grave nos meninos (Tabela 3).

Tabela 3 - Manifestações clínicas apresentadas por adultos com doença falciforme. n = 20

Manifestações clínicas	n(%)	IC(95%)*
Priapismo	2 (10,0)	1,24 - 31,7
Primeira ejaculação precoce	4 (20,0)	5,73 - 43,7
Menarca tardia	6 (30,0)	11,9 - 54,3
Atraso nas características secundárias	5 (25,0)	8,66 - 49,1
Crises algícas	20 (100,0)	-
Nível da dor durante as crises pela Escala Visual Analógica de Dor		
Leve (0-2) - não interfere nas AVD**	-	
Moderada (3-7) - interfere, mas não incapacita as AVD	5 (25,0)	8,66 - 49,1
Intensa (8-10) - incapacita para as AVD	15 (75,0)	50,9 - 91,3
Fadiga	20 (100,0)	-
Nível da fadiga		
Leve (0-2) - não interfere nas AVD	2 (10,0)	1,24 - 31,7
Moderada (3-7) - interfere, não incapacita para as AVD	15 (75,0)	50,9 - 91,3
Intensa (8-10) - incapacita para as AVD	3 (15,0)	3,21 - 37,9

*Intervalo Exato Binomial; **AVD = Atividades da Vida Diária

Todos os entrevistados, em algum momento da vida, sofreram sequestro esplênico, tendo sido identificadas oito (40%; IC95% 19,2 - 63,9) pessoas com dactilite e, outros oito (40%; IC95% 19,2 - 63,9) entrevistados que manifestaram tonsilite em algum período da existência. Úlcera de membros inferiores e icterícia foram mencionadas por oito (40%; IC95% 19,2 - 63,9) pessoas. Três (15,0%; IC95% 3,21 - 37,9) dos adultos com doença falciforme foram acometidos por infecção do aparelho urinário e seis (30,0%; IC95% 11,9 - 54,3) relataram infecção no aparelho respiratório em algum momento da vida. Litíase biliar foi mencionada por sete (30,0%; IC95% 11,9 - 54,3) entrevistados, sendo que todos estes precisaram de intervenção cirúrgica (colecistectomia). Uma pessoa relatou complicações oculares durante sua vida e um adulto com doença falciforme relatou osteomielite.

Discussão

O estilo de vida e as condições de saúde de uma população caracterizam a maneira como a pessoa se localiza dentro do mundo social. Tais maneiras são corroboradas pelos fatores socioeconômicos, políticos e culturais que afetam o ambiente, o comportamento e a biologia dessas pessoas, influenciando em seu estado de saúde/doença e, por conseguinte, em seu bem-estar e sua qualidade de vida. Esses determinantes sociais proporcionam influência significativa na vida das pessoas com doença crônica, como o portador de doença falciforme, por apresentar grande vulnerabilidade. Diante dessa situação, essas pessoas requerem cuidados e acompanhamento pelos serviços de saúde, no intuito de protegê-las e lhes proporcionar melhor qualidade de vida⁽⁹⁻¹¹⁾.

Além da cronicidade da enfermidade, sobrevém ainda uma íntima analogia da doença falciforme com a etnia negra, havendo duplo caráter estigmatizante, decorrente da presença da doença e da origem étnica. No entanto, ainda existe associação entre a clínica e a prevalência entre afrodescendentes. Seriam, portanto, essas pessoas marginalizadas socialmente e teriam perda significativa da qualidade de vida^(9,11-12). O pressuposto da íntima relação entre a raça negra e a doença falciforme foi evidenciado neste estudo e está em concordância com a literatura⁽⁶⁻⁷⁾.

Na análise dos dados sociodemográficos e econômicos, verificou-se, na população entrevistada, que a maioria era do sexo feminino e a maior parte apresentava faixa etária de 30 a 39 anos. Apenas uma pessoa tinha mais que 60 anos, enfatizando a média de vida dos portadores de doença falciforme que, no país, é de 48 anos⁽¹⁾. A expectativa de vida das pessoas com doença falciforme é reduzida para em torno de 25 a 30 anos, em comparação à população geral sem doença falciforme, dadas as complicações advindas da doença falciforme, como insuficiência renal, crise vaso-oclusiva, síndrome torácica aguda e acidente

vascular encefálico⁽¹³⁾. Em estudo realizado com 264 portadores de anemia falciforme com crises de dor graves, durante um período de acompanhamento médio de 4,92 anos, 40 pessoas morreram⁽¹¹⁾. A elevada letalidade, que abrange especialmente jovens, demonstra a gravidade da doença e sua grande importância epidemiológica, refletida na baixa expectativa de vida dessas pessoas.

Por se tratar de uma doença genética não ligada ao sexo, existem poucas publicações abordando gênero na doença falciforme. Neste estudo, houve uma maioria de mulheres, o que pode ser imputado devido ao pequeno tamanho da amostra. Em uma pesquisa realizada em Goiás, foram encontrados dados semelhantes, ou seja, 53,3% dos participantes eram do sexo feminino⁽¹⁰⁾.

No presente estudo, pode-se verificar que a maioria dos participantes apresentava homozigoto da hemoglobina S/HbSS, o que também está de acordo com a literatura, que evidencia que esta é a mais comum, sendo ainda o genótipo mais grave, geralmente associado à baixa expectativa de vida^(1,12). A metade dos participantes do estudo eram casados e moravam somente com o cônjuge. Tal constatação não foi evidenciada em outros estudos. Em uma pesquisa realizada no Brasil com adultos portadores de anemia falciforme, 71,7% dos entrevistados eram solteiros e moravam com seus pais⁽¹⁾.

Observou-se o predomínio do Ensino Médio na escolaridade dos entrevistados e a remuneração igual ou inferior a quatro salários mínimos, sendo que um pouco mais da metade dos entrevistados declararam estarem empregados. Estudo realizado em Minas Gerais também encontrou maioria (59,1%) com média escolaridade e 37,0% apresentavam emprego ativo com registro em carteira, além de renda baixa (74,1% menor que três salários mínimos)⁽¹⁴⁾. Com consequência a esses dados socioeconômicos, a maior parte dos entrevistados (55,0%) utilizava exclusivamente o Sistema Único de Saúde.

Sabe-se que a precocidade do diagnóstico favorece a tomada de medidas preventivas, que

podem interferir de forma positiva no tratamento e na evolução da doença. Neste estudo foi evidenciado, contudo, que a idade média ao diagnóstico foi de 5,2 anos, idade semelhante a observada em outro estudo⁽³⁾. É importante destacar que todos os participantes do estudo tinham idade igual ou superior a 20 anos e, somente a partir de 2001, o diagnóstico precoce das doenças falciformes e outras hemoglobinopatias em recém-nascidos passou a ser realizado pela triagem neonatal. A cobertura desse exame em Minas Gerais atinge quase a totalidade dos recém-nascidos (98,0%)⁽¹⁵⁾.

As manifestações clínicas da doença falciforme são bastante variáveis, sendo decorrentes da forma afoiçada das hemácias, que influem intensamente no fluxo do sangue da microcirculação, fazendo-as aderir à parede do vaso sanguíneo. As consequências da aderência são caracterizadas por vaso-oclusão e hipofluxo sanguíneo nos capilares, ocasionando estase venosa e hipoxemia, que levam a crises dolorosas agudas e à lesão tecidual orgânica crônica e progressiva⁽³⁾.

Todos os participantes do estudo relataram crises algícas e, em relação a fadiga, a maioria referiu ser moderada, mas com periodicidade mensal ou menor, corroborando com outros estudos^(3,9). O quadro de dor está intimamente relacionado com isquemia tecidual secundária à falcização das hemácias. Outros fatores que podem contribuir são ocorrência de crises vaso-oclusivas, ativação de células endoteliais, adesão de eritrócitos e leucócitos, vasoconstrição, ativação da coagulação, desidratação celular, resposta inflamatória e prejuízo ao fluxo sanguíneo.

Portanto, os episódios agudos de dor ou as crises vaso-oclusivas são uma marca registrada da doença falciforme, com impacto econômico devido ao alto custo dos cuidados de saúde. Crises vaso-oclusivas dolorosas graves continuam a ser um marcador para a gravidade da doença falciforme e a mortalidade prematura, juntamente de outros fatores de risco conhecidos para a morte, incluindo alta velocidade de regurgitação tricúspide, alta ferritina e

comprometimento da função renal⁽¹¹⁾.

Os dados obtidos nesta pesquisa confirmam que a doença falciforme, por ser crônica e cursar com ampla variabilidade clínica, provoca limitações na vida do seu portador, sendo a dor, a fadiga e outros sintomas, muito provavelmente, responsáveis pela desestabilização física e emocional da pessoa.

O mecanismo desencadeante da dor do portador de doença falciforme é sempre complexo e provavelmente heterogêneo, consoante o local de ocorrência. Destarte, a dor da dactilite corresponde a um processo inflamatório iniciado por necrose da medula óssea nas porções distais dos membros e a síndrome torácica envolve a vaso-oclusão e a infecção. Estudo conduzido nos Estados Unidos relatou que 35,0% das pessoas com doença falciforme com mais de 20 anos de idade já foram internadas devido a pneumonias recorrentes⁽¹⁰⁾, o que confirma os dados desta pesquisa.

Dois homens, de um total de nove pesquisados, tiveram priapismo. A literatura aponta que o priapismo ocorre em aproximadamente 30,0% de homens. Adultos com doença falciforme e história de priapismo têm risco cinco vezes maior de desenvolver hipertensão pulmonar⁽¹⁴⁾.

Estudos apontaram que 50,0% dos clientes com doença falciforme apresentam retardo no desenvolvimento sexual^(10,13,15). Tal constatação não foi evidenciada nesse estudo, o que pode ser imputado ao pequeno tamanho da amostra.

A incidência de úlceras de membros inferiores foi de 40,0%, mas a literatura mostra que esta pode variar entre 25,0% e 75,0%⁽¹⁶⁾. Outro aspecto importante é a variação da incidência em diferentes faixas etárias; essa complicação aparece apenas a partir da segunda década de vida⁽¹⁾.

Todos os entrevistados que informaram ter tido litíase biliar precisaram de intervenção cirúrgica (colecistectomia), o que difere da literatura, provavelmente pelo fato de a amostra ser pequena. Em uma pesquisa realizada em São Paulo, 60,0% das pessoas submetidas à colecistectomia tiveram

associação com hemopatia, principalmente anemia falciforme e anemia esferocítica⁽¹⁷⁾.

Apenas um participante do estudo fazia uso da hidroxiureia, a qual foi introduzida como um tratamento para a anemia falciforme/HbSS há mais de 25 anos, com base em sua capacidade de aumentar o nível de hemoglobina fetal. A hidroxiureia consiste no maior inibidor da polimerização da desoxi-HbS e, com isso, evita a falcização do eritrócito, a anemia hemolítica crônica, as crises dolorosas vaso-oclusivas, o infarto e a necrose em diversos órgãos, melhorando a clínica e a expectativa de vida das pessoas com doença falciforme⁽¹⁸⁾.

Existe um consenso de que a hidroxiureia deve ser mais amplamente utilizada. Estudo realizado nos Estados Unidos, que acompanhou pessoas em uso deste medicamento por mais de 17 anos, evidenciou que a droga é segura e que seu uso também parece estar relacionado com a mortalidade reduzida. Houve ainda redução da incidência de episódios dolorosos e internações, e a probabilidade de sobrevivência em 10 anos foi de 86,0% nos casos tratados, em comparação com 65,0% entre os não tratados⁽¹⁸⁾.

Terapias complementares nos episódios de dor foram relatadas por oito participantes. Destes, a maioria dos adultos com doença falciforme fazia uso da termoterapia (no caso, uso do calor) para contribuir para o alívio da dor. O uso do calor no alívio da dor promove relaxamento muscular e sensação de conforto; ocorrem vasodilatação e aumento da circulação, o que favorece o aporte imunológico local de células de defesa e citocinas que aceleram a resolução do processo anti-inflamatório – no caso da doença falciforme, há melhora da isquemia⁽¹⁹⁾. Atualmente, existem terapias complementares, que podem significar uma melhora no atendimento dos usuários do Sistema Único de Saúde, pois proporcionam outra forma de tratamento e de prevenção de doenças⁽²⁰⁾. Acupuntura e musicoterapia, por exemplo, são terapias complementares que podem ser usadas em benefício das pessoas com doença falciforme.

Não foram encontrados dados na literatura

sobre o consumo de bebidas alcoólicas e o uso do tabaco em pessoas com doença falciforme. Todavia, sabe-se que esses vícios poderiam causar danos adicionais à sua saúde, como câncer e cirrose hepática. Neste estudo, apenas uma pessoa fumava há 30 anos e dois entrevistados relataram ingerir bebida alcoólica.

A pesquisa também evidenciou que mais da metade dos adultos com doença falciforme utilizavam somente os serviços do Sistema Único de Saúde. É importante destacar que, após o diagnóstico da doença falciforme, os pacientes são acompanhados sistematicamente pelo hemonúcleo mais próximo de sua residência⁽¹⁶⁾. Na faixa etária dos participantes deste estudo, o atendimento no hemonúcleo é realizado semestralmente⁽¹⁶⁾. Ressalta-se que, devido à cronicidade da doença falciforme, torna-se essencial a realização de um acompanhamento compartilhado com os serviços de Atenção Primária, por meio de um efetivo sistema de referência e contrarreferência, com estabelecimento de um plano de cuidados, a fim de promover o vínculo com ambos os serviços e a integralidade do cuidado.

Este estudo apresentou como limitação o reduzido tamanho amostral, pois foi realizado com adultos com doença falciforme atendidos em um único município de médio porte do Estado de Minas Gerais, além de o cadastro de alguns clientes estar desatualizado no hemonúcleo consultado. Contudo, essa limitação serve como orientação para estudos futuros mais aprofundados e deve estimular a continuidade desse tipo de avaliação com maiores grupos de clientes, em diferentes municípios e Estados do nosso país, para uma possível confirmação destes resultados preliminares.

Conclusão

Em adultos, a doença falciforme pode cursar com ampla variabilidade clínica e provocar limitações na vida das pessoas, sendo a dor, a fadiga e a necessidade de procurar os serviços de saúde,

provavelmente, os responsáveis pela diminuição na qualidade de vida e bem-estar.

A doença refletiu negativamente nas atividades diárias e na qualidade de vida do adulto com doença falciforme. Contudo, dificuldades no enfrentamento da doença, habitação periférica, desemprego e/ou trabalho mal remunerado poderiam ser minimizados com o acompanhamento social e psicoterápico, que deveria ser disponibilizado aos enfermos.

A pessoa com doença falciforme deve ter mais atenção por parte do sistema de saúde e de promoção social, o que, certamente, refletirá na melhoria da qualidade e da expectativa de vida dos mesmos. Os resultados do estudo podem ser usados pelos enfermeiros para subsidiar o planejamento do trabalho, a fim de promover a saúde dos adultos com doença falciforme.

Colaborações

Amaral JL contribuiu na coleta, organização, análise e interpretação dos dados, redação do artigo e versão final para ser publicada. Almeida NA e Santos PS contribuíram na coleta, organização, análise e interpretação dos dados. Oliveira PP e Lanza FM acompanharam a construção do artigo e auxiliaram nas revisões.

Referências

1. Silva-Pinto AC, Angulo IL, Brunetta DM, Neves FI, Bassi SC, Santis GC, et al. Clinical and hematological effects of hydroxyurea therapy in sickle cell patients: a single-center experience in Brazil. *São Paulo Med J.* 2013; 131(4):238-43.
2. Signorelli AA, Ribeiro SB, Moraes-Souza H, Oliveira LF, Ribeiro JB, Silva SH, et al. Pain measurement as part of primary healthcare of adult patients with sickle cell disease. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2013; 35(4):272-7.
3. Felix AA, Moraes-Souza H, Ribeiro SB. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2010; 32(3):203-8.

4. Vigilante JA, DiGeorge NW. Sickle cell trait and diving: review and recommendations. *Undersea Hyperb Med.* 2014; 41(3):223-8.
5. Jordan L, Swerdlow P, Coates TD. Systematic review of transition from adolescent to adult care in patients with sickle cell disease. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2013; 35(3):165-9.
6. Kanter J, Kruse-Jarres R. Management of sickle cell disease from childhood through adulthood. *Blood Rev.* 2013; 27(6):279-87.
7. Weatherall DJ. The inherited diseases of hemoglobin are an emerging global health burden. *Blood Rev.* 2010; 115(22):4331-36.
8. Associação Brasileira de Empresas de Pesquisa (ABEP). Critério de Classificação Econômica Brasil. [Internet] 2014 [citado 2014 dez 10]. Disponível em: http://www.abep.org/codigosguias/ABEP_CCEB.pdf
9. Robertil MRF, Moreira CLNSO, Tavares RS, Borges Filho HM, Silva AG, Maia CHG, et al. Avaliação da qualidade de vida em portadores de doença falciforme do Hospital das Clínicas de Goiás, Brasil. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2010; 32(6):449-54.
10. Haywood C, Tanabe P, Naik R, Beach MC, Lanzkron S. The impact of race and disease on sickle cell patient wait times in the emergency department. *Am J Emerg Med.* 2013; 31(4):651-6.
11. Darbari DS, Wang Z, Kwak M, Hildesheim M, Nichols J, Allen D, et al. Severe painful vaso-occlusive crises and mortality in a contemporary adult sickle cell anemia cohort study. *PLoS One.* 2013; 8(11):79923.
12. Hoots WK, Shurin SB. Future directions of sickle cell disease research: the NIH perspective. *Pediatr Blood Cancer.* 2012; 59(2):353-7.
13. Ministério da Saúde (BR). Portaria nº 473, de 26 de abril de 2013. Estabelece protocolo de uso do Doppler Transcraniano como procedimento ambulatorial na prevenção do acidente vascular encefálico em pacientes com doença falciforme. Brasília: Ministério da Saúde; 2013.
14. Ohara DG, Ruas G, Castro SS, Martins PRJ, Walsh IAP. Dor osteomuscular, perfil e qualidade de vida de indivíduos com doença falciforme. *Rev Bras Fisioter.* 2012; 16(5):431-8.
15. Rodrigues DOW, Ferreira MCB, Campos SEM, Pereira PM, Oliveira CM, Teixeira MTB. História da triagem neonatal para doença falciforme no Brasil. *Rev Med Minas Gerais.* 2012; 22(1):66-72.
16. Martins A, Moreira DG, Nascimento EM, Soares E. O autocuidado para o tratamento de úlcera de perna falciforme: orientações de enfermagem. *Esc Anna Nery.* 2013; 17(4):755-63.
17. Velhote MCP, Tannuri U, Andrade WC, Filho Maksoud JG, Apezato MLP, Tannuri ACA. Videocirurgia na criança: estado da arte. Experiência com 1408 procedimentos no Instituto da Criança "Pedro de Alcântara". *Rev Col Bras Cir.* 2012; 39(5):425-35.
18. Steiberg MH, McCarthy WF, Castro O, Ballas SK, Armstrong FD, Smith W, et al. The risks and benefits of long-term use of hydroxyurea in sickle cell anemia: A 17.5 year follow-up. *Am J Hematol.* 2010; 85(6):403-8.
19. Braz AS, Paula AP, Melo MFF, Almeida RN. Uso da terapia não farmacológica, medicina alternativa e complementar na fibromialgia. *Rev Bras Reumatol.* 2011; 51(3):269-82.
20. Lima DF, Pereira DL, Franciscon FF, Reis C, Lima VS, Cavalcanti PC. Conhecimento e uso de plantas medicinais por usuários de duas unidades básicas de saúde. *Rev Rene.* 2014; 15(3):383-90.