



Aspectos sociais, tratamentos e complicações da anemia falciforme

Social aspects, treatments, and complications of sickle cell anemia

Aspectos sociales, tratamientos y complicaciones de la anemia falciforme

Vitor Barbosa Vieira¹, Ana Patrícia da Silva Arruda Cavalcante², Aroldo Arruda Cavalcante Neto³, Alexandre Maslinkiewicz⁴, Gabriel Nadaf da Costa Val⁵, Moacir Encarnação de Lira Bisneto⁵, Mariana Wal Mello⁵, Marília Wal Mello⁵, Charles Fabian de Lima⁶, Antonia Letícia de Oliveira Silva⁷.

RESUMO

Objetivo: Identificar os aspectos sociais, tratamentos e complicações da Anemia Falciforme (AF). **Métodos:** Trata-se de uma revisão bibliográfica integrativa da literatura, elaborada a partir de trabalhos científicos acerca dos aspectos sociais, tratamentos e complicações relacionados à AF. Foram considerados artigos originais e completos publicados em português, espanhol e inglês nos últimos dez anos, de 2015 até 2025, obtidos nas plataformas SCIELO, PUBMED e LILACS. **Resultados:** A AF é uma condição genética e crônica caracterizada pela presença de hemácias anormais capaz de causar dor e danos aos órgãos devido, principalmente, ao fenômeno de vaso-oclusão. O tratamento medicamentoso e terapias alternativas reduzem crises e melhoram a qualidade de vida, mas a expectativa média de vida permanece baixa em regiões com limite de acesso aos serviços de saúde. A educação e adesão ao tratamento são cruciais para minimizar os impactos físicos e psicossociais dos indivíduos acometidos pela doença. **Considerações finais:** A partir dos estudos analisados, evidencia-se que a AF apresenta alto impacto na qualidade de vida dos portadores. A falta de conhecimento sobre a doença dificulta o manejo adequado. Por isso, a promoção da participação ativa dos pacientes e familiares no cuidado pode melhorar a adesão ao tratamento.

Palavras-chave: Anemia falciforme, Tratamentos, Complicações.

ABSTRACT

Objective: To identify the social aspects, treatments, and complications of Sickle Cell Anemia (SCA). **Methods:** This is an integrative literature review based on scientific studies addressing the social aspects, treatments, and complications related to SCA. Original and full-text articles published in Portuguese, Spanish, and English over the last ten years (2015–2025) were considered. These were sourced from the SCIELO, PUBMED, and LILACS databases. **Results:** SCA is a chronic genetic condition characterized by the presence of abnormal red blood cells that can cause pain and organ damage, primarily due to vaso-

¹ Universidade de Rio Verde (UNIRV), Rio Verde - GO.

² Orientadora. Colégio Brasileiro de Radiologia e Diagnóstico por Imagem (CBR), São Paulo – SP.

³ Faculdade Presidente Antônio Carlos (ITPAC), Porto Nacional - TO.

⁴ Fundação Oswaldo Cruz (FIOCRUZ), Rio de Janeiro – RJ.

⁵ Universidade Nilton Lins (UNINILTON LIS), Manaus – AM.

⁶ Universidade Federal de Jataí (UFJ), Jataí – GO.

⁷ Universidade Estadual do Maranhão (UEMA), Colinas – MA.

occlusive episodes. Pharmacological treatment and alternative therapies reduce crises and improve quality of life; however, the average life expectancy remains low in regions with limited access to healthcare services. Education and adherence to treatment are crucial to minimize the physical and psychosocial impacts on individuals affected by the disease. **Final considerations:** Based on the studies analyzed, it is evident that SCA significantly impacts the quality of life of affected individuals. The lack of knowledge about the disease hinders proper management. Therefore, promoting the active involvement of patients and their families in care may enhance treatment adherence.

Keywords: Sick cell anemia, Treatments, Complications.

RESUMEN

Objetivo: Identificar los aspectos sociales, tratamientos y complicaciones de la Anemia Falciforme (AF). **Métodos:** Se trata de una revisión bibliográfica integradora de la literatura, elaborada a partir de estudios científicos sobre los aspectos sociales, tratamientos y complicaciones relacionados con la AF. Se consideraron artículos originales y completos publicados en portugués, español e inglés durante los últimos diez años (2015–2025), obtenidos de las plataformas SCIELO, PUBMED y LILACS. **Resultados:** La AF es una condición genética y crónica caracterizada por la presencia de glóbulos rojos anormales que pueden causar dolor y daño a los órganos, principalmente debido al fenómeno de vaso-oclusión. El tratamiento farmacológico y las terapias alternativas reducen las crisis y mejoran la calidad de vida; sin embargo, la expectativa de vida media sigue siendo baja en regiones con acceso limitado a los servicios de salud. La educación y la adherencia al tratamiento son fundamentales para minimizar los impactos físicos y psicosociales en las personas afectadas por la enfermedad. **Consideraciones finales:** A partir de los estudios analizados, se evidencia que la AF tiene un alto impacto en la calidad de vida de los pacientes. La falta de conocimiento sobre la enfermedad dificulta su manejo adecuado. Por ello, fomentar la participación activa de los pacientes y sus familias en el cuidado puede mejorar la adherencia al tratamiento.

Palabras clave: Anemia falciforme, Tratamientos, Complicaciones.

INTRODUÇÃO

A Doença Falciforme (DF) é o transtorno genético mais frequente no mundo e compreende um grupo de anemias hemolíticas hereditárias cuja principal característica é a herança do gene que produz a hemoglobina S (HbS). A Anemia Falciforme é o resultado da homozigose para o gene da HbS. A variabilidade de fenótipos envolve desde a morte precoce na infância e condições clínicas extremamente graves, até casos com raras complicações e expectativa de vida próxima a de pessoas sem a doença (JAIN D e MOHANTY D, 2018).

As moléculas de HbS se organizam em feixes poliméricos e quando são desoxigenadas, conferem à hemácia uma conformação alongada e rígida, denominada “hemácia em forma de foice”. Após o processo de falcização, as hemácias passam a apresentar alterações nas proteínas de membrana e aumento da expressão de moléculas de adesão que levam à adesão das hemácias ao endotélio. Esse processo desencadeia fenômeno inflamatório, ativação da coagulação, hipóxia, isquemia e infarto local, além de redução da sobrevida das hemácias (ZAGO MA e PINTO ACS, 2007).

O diagnóstico precoce da DF é fundamental e se dá por meio do Teste do Pezinho, realizado em todo recém-nascido (RN) na primeira semana de vida, sendo determinado pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal do Ministério da Saúde (PNTN). O teste é indispensável para o acompanhamento, quantificação e redução da morbimortalidade, visto que apesar do transplante de medula ser uma opção em alguns casos, em geral não há cura para a doença (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2013).

A DF quando não controlada possui muitos impactos na qualidade de vida (QV) dos indivíduos portadores da doença, decorrentes das crises vaso-oclusivas (CVO). As manifestações incluem crises recorrentes de dor, síndrome torácica aguda, sequestro esplênico, priapismo, necrose asséptica de ossos e

acidentes vasculares cerebrais. A oclusão repetida dos vasos causa hipoesplenismo em idade jovem e um risco aumentado de infecção, particularmente por bactérias encapsuladas (RAMAKRISHNAN MD, et al, 2010).

Um estudo evidenciou que as variadas manifestações podem colocar em risco a vida do paciente. As complicações são, na maioria das vezes, agudas, e a principal causa de hospitalização foi a crise vaso-oclusiva (63,7%) com presença de dores intensas, localizadas em região osteoarticular (70,1%), abdominal (12,7%), torácica (4,9%), peniana (4,9%) e cerebral (1%). Complicações infecciosas também foram encontradas e representadas, principalmente, por infecção bacteriana sem foco localizado (27,9%) e pneumopatias (18,6%) (DDO R, et al, 2018).

Existem medidas gerais que visam amenizar as sequelas da enfermidade, reduzir as crises de falcização e a suscetibilidade a infecções. Dentre elas estão a hidratação, profilaxia para infecções com antibioticoterapia, nutrição adequada e cuidados relativos a condições climáticas. Todavia, a única opção curativa para a DF é o transplante de células-tronco. A Hidroxiuréia (HU) é a terapia farmacológica de maior sucesso, pois aumenta a produção de HbF, diminui a polimerização da HbS e as crises de falcização, melhorando assim a QV dos usuários (SANT'ANA PGS, et al, 2017).

É importante que os familiares busquem compreender a patologia e as corretas orientações de saúde, com objetivo de minimizar a dor e reduzir os riscos de internações hospitalares secundárias, pois a periodicidade de crises acontece constantemente ao decorrer da vida e com intensidade variável. A compreensão, na maioria dos casos, é considerada imprecisa e geralmente provém de fontes não confiáveis, como grupos de redes sociais, o que pode colocar em risco a condição de saúde de portadores da DF. Assim, é importante avaliar as atitudes a serem adotadas no cuidado, uma vez que podem prevenir sofrimento, internações hospitalares e óbitos (FIGUEIREDO SV, et al, 2018).

De acordo com o Ministério da Saúde, entre os anos de 2014 e 2020, a média anual de novos casos de crianças diagnosticadas com DF no PNTN foi de 1.087, numa incidência de 3,75 a cada 10.000 nascidos vivos. Estima-se que há 60.000 a 100.000 pacientes com DF no país. Pelo fato de ser prevalente e complexa, é fundamental compreender os mecanismos fisiopatológicos envolvidos na doença. Ademais, esse artigo buscou sintetizar os aspectos mais relevantes, a fim de promover maior discussão e medidas eficientes no manejo da terapêutico.

MÉTODOS

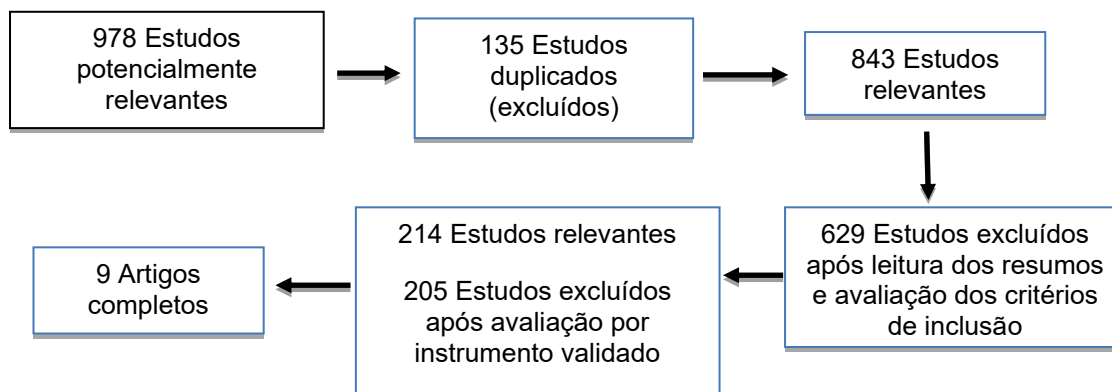
Trata-se de uma revisão bibliográfica integrativa da literatura, elaborada a partir de trabalhos científicos acerca das complicações, tratamentos e aspectos sociais relacionados à Anemia Falciforme. A busca foi realizada a partir de Descritores em Ciência da Saúde (DeCS) em inglês, combinados entre si por operadores booleanos: "Doença Falciforme", "Tratamentos", "Complicações".

Como critérios de inclusão foram analisados artigos originais e completos publicados em português, espanhol e inglês nos últimos dez anos, de 2015 até 2025, obtidos nas plataformas Scientific Electronic Library Online, (SCIELO), National Library of Medicine (PUBMED), Literatura Latino-americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS) e Biblioteca Virtual em Saúde (BVS).

Como critérios de exclusão foram considerados: artigos publicados anteriormente a 2015, dissertações, teses, monografias, artigos não disponibilizados integralmente, além de pesquisas que não eram específicas e/ou satisfatórias para o tema após ler o resumo e a introdução. Assim, foram utilizados esses dados com o intuito de revisar e analisar os estudos referentes à temática abordada.

Após a busca nas bases de dados, foram localizados 978 artigos. Destes, foram excluídos 135 artigos devido a duplicidade e 629 por não atenderem os critérios de inclusão após leitura dos resumos. Após avaliação por instrumento validado, 205 estudos foram excluídos, sendo selecionados 9 artigos completos para compor a revisão. O processo de seleção é representado pelo fluxograma da **Figura 1**. O **Quadro 1** apresenta os autores, ano de publicação e os principais resultados sintetizados dos trabalhos escolhidos para a revisão integrativa.

Figura 1 - Fluxograma do processo de seleção dos artigos para a revisão integrativa.



Fonte: Vieira VB, et al., 2025.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Quadro 1 - Dados dos estudos selecionados e colocados nesta revisão.

Autores e ano	Principais resultados
Cecilio SG, et al. (2019).	A utilização de instrumentos de mensuração específicos e validados é muito útil, pois auxilia na investigação e compreensão dos aspectos envolvidos na DF, sendo uma importante ferramenta de trabalho dos profissionais da área da saúde envolvidos no contexto da doença.
Toledo SLO, et al. (2020).	A QV dos pacientes com DF foi mais comprometida pelos aspectos relacionados ao domínio do meio ambiente (como recursos financeiros) e físico (como dor e desconforto).
Crus RS, et al. (2020).	Faz-se necessário que os profissionais de saúde que prestam assistência aos pacientes com DF reflitam sobre a efetividade do tratamento não só do ponto de vista técnico como também, sob a ótica do paciente, de sua família e da sociedade.
Machado RAF, et al. (2021).	A dor em crianças e adolescentes portadores da DF tende a ser generalizada e apresenta características de dor nociceptiva e neuropática.
Silva GS, et al. (2021).	A pesquisa evidenciou que a busca pelo tratamento da crise álgica na DF está ligada à dificuldade de acesso aos serviços de saúde.
Sousa GGO, et al. (2015).	A crise álgica é uma morbidade relevante em pacientes com DF, sendo uma causa frequente de busca aos serviços de saúde e hospitalização.
Pompeo CM, et al. (2020).	Os indicadores de mortalidade são ferramentas importantes para melhorar o manejo de pacientes com DF, podendo identificar fatores de risco e prevenir complicações.
Reparaz P, et al. (2022).	Os diagnósticos de internações mais frequentes em pacientes com DF foram crise vaso-oclusiva (35,2%), síndrome febril (33,8%) e síndrome torácica aguda (32,3%).
Oliveira JF, et al. (2015).	A baixa ingestão, a sazonalidade, a baixa exposição ao sol, o aumento do metabolismo associado à hemoglobinopatia e o aumento da idade foram fatores associados à deficiência da vitamina D. Houve associação entre deficiência significativa de vitamina D e fraqueza óssea e crises dolorosas.

Fonte: Vieira VB, et al., 2025.

A Doença Falciforme é uma enfermidade genética crônica, hereditária, resultante de uma mutação no gene da β -globina, que leva à produção de hemoglobina S (HbS) em vez da hemoglobina A normal. Essa

alteração causa mudanças na morfologia das hemácias, que assumem forma de foice (ou “falciforme”) sob condições de baixa oxigenação, tornando-se menos flexíveis e mais propensas à obstrução dos vasos sanguíneos. Dentre as suas consequenciais, as mais comuns estão associadas a episódios de dor intensa, conhecidos como crises álgicas, e danos aos órgãos vitais (rins, pulmões, cérebro e coração) decorrentes de episódios vaso-oclusivos, principal mecanismo fisiopatológico relacionado as complicações da doença (SERJEANT GR, 2013).

A herança de alelos falciformes determina as formas de DF, sendo a mais comum e mais grave a homozigótica HbSS, denominada Anemia Falciforme. Entre as outras formas, estão as heterozigóticas HbSC, HbS β -talassemias, HbSD e HbSOArab, que são hemoglobinopatias compostas e β -globinas, variantes que também apresentam expressão do gene HbS capaz de causar falcização (WARE, et al, 2017). Um estudo destacou maior taxa de mortalidade entre os genótipos mais graves, principalmente o HbSS, o que reafirma a informação de que a doença falciforme homozigótica permanece como o genótipo de maior gravidade (GARDNER K, et al, 2016).

A triagem neonatal pelo Teste do Pezinho é imprescindível para o diagnóstico, permitindo a detecção precoce da anemia falciforme e a implementação de medidas preventivas (vacinação, profilaxia antimicrobiana e educação em saúde para as famílias) que demonstraram melhorar a sobrevivência e a qualidade de vida em vários estudos (MBURU J e ODAME I, 2019). Ademais, a eletroforese de hemoglobina também é utilizada para diagnosticar a anemia falciforme e o traço falciforme em pessoas de todas as idades.

As manifestações clínicas apresentam grande variabilidade, tanto ao longo da vida de um mesmo indivíduo quanto entre diferentes pacientes, refletindo a complexidade e a heterogeneidade da doença. Essa variabilidade está relacionada a fatores genéticos, ambientais, acesso ao cuidado médico e à presença de comorbidades. Em geral, os pacientes experimentam períodos de relativo bem-estar clínico, conhecidos como fases estáveis da doença que são intercalados por episódios agudos, denominados crises de falcização, que resultam da oclusão vascular causada por hemácias falcizadas, rígidas e aderentes ao endotélio vascular (KATO GJ, et al, 2009).

A evolução crônica da DF com episódios frequentes de CVO e hemólise resulta em lesões progressivas nos órgãos-alvo, com destaque para o comprometimento do sistema cardiovascular. A hemólise contínua leva à liberação de hemoglobina livre na circulação, a qual sequestra o óxido nítrico (NO), um potente vasodilatador endógeno, contribuindo para disfunção endotelial, vasoconstrição e aumento da resistência vascular. Como consequência, uma das complicações mais relevantes é a hipertensão pulmonar, caracterizada pela elevação da pressão na artéria pulmonar, frequentemente silenciosa em estágios iniciais, mas associada a mau prognóstico quando estabelecida. Além disso, alterações na estrutura e na função cardíaca são comuns, incluindo dilatação de câmaras cardíacas, sobrecarga de volume e, especialmente, disfunção diastólica do ventrículo esquerdo. Essas alterações em estágios mais avançados aumentam o risco de arritmias cardíacas e insuficiência cardíaca. Em casos mais graves, também podem culminar em morte súbita (GLADWIN MT, 2017).

A dor é a manifestação clínica que mais afeta a qualidade de vida dessa população, sendo o principal motivo de internação hospitalar, apesar da sua intensidade variar e depender das características individuais (ARCHER N, et al, 2015). A dor relacionada à vaso-oclusão é muitas vezes descrita como intensa, localizada e associada a crises agudas, que podem durar de dias a semanas. Um estudo realizado na Universidade de Washington evidenciou que 60% dos pacientes com a DF terão pelo menos uma vaso-oclusão anualmente e 20% terão múltiplos episódios que requerem cuidados hospitalares (HORST MD, 2016). Estudos identificaram três tipos de dor na DF, com diferentes gêneses: crises dolorosas agudas recorrentes (dor nociceptiva), síndromes de dor crônica e dor neuropática. As crises agudas são a principal causa de hospitalização entre os indivíduos portadores da doença. Indivíduos com DF também referem presença de Dor Crônica (DC), com frequência diária ou quase diária, como uma característica impactante, sendo uma morbidade complexa e multidimensional que exige abordagem interdisciplinar (BALLAS SK, et al, 2012).

A dor neuropática é diferente da dor nociceptiva e está associada a sensações como dormência, formigamento e dor em pontadas ou agulhadas e tende a aumentar com a exposição ao frio ou calor. Ela pode ser resultante de lesões crônicas, isquemia/necrose tecidual decorrentes das CVO ou danos aos nervos periféricos e centrais. O tratamento dessa dor complexa pode envolver o uso de antidepressivos tricíclicos, como a Amitriptilina, que atuam modulando os neurotransmissores envolvidos na transmissão da dor, ou anticonvulsivantes, como a Gabapentina, que ajudam a estabilizar as membranas neuronais. Analgésicos opioides e não opioides também podem ser utilizados, mas é preciso ter cautela devido ao risco de efeitos adversos a longo prazo. A fisioterapia é uma estratégia complementar importante, contribuindo para o alívio dos sintomas através de técnicas de reabilitação muscular e neuromuscular, além de promover o fortalecimento e a mobilidade dos pacientes. (ANTUNES FD, 2017).

O alívio sintomático da crise de dor aguda da anemia falciforme não complicada depende do uso de anti-inflamatórios não esteroidais (AINEs), opioides, hidratação, analgésicos comuns, medicamentos adjuvantes e, com a tendência recente para anestésicos dissociativos. De modo geral, acredita-se que os derivados opiáceos sejam o analgésico "padrão ouro" para o tratamento da dor falciforme secundária à crise vaso-oclusiva. Em caso de dor descontrolada após altas doses de opiáceos intravenosos, um anestésico dissociativo, como a Cetamina, pode ser uma das alternativas (SARAMBA MI, 2020).

As diretrizes internacionais enfatizam a importância de iniciar a terapia com opioides de forma rápida e eficaz, preferencialmente em até 30 minutos após o início da crise dolorosa, a fim de proporcionar alívio imediato e evitar complicações associadas à dor inadequadamente controlada. A dose inicial deve ser cuidadosamente ajustada, levando em consideração a intensidade da dor e as características individuais do paciente, e as doses devem ser repetidas com frequência, de acordo com a resposta clínica, até que ocorra uma melhora significativa da dor (LOVETT PB, et al, 2014). O tratamento correto, iniciado prontamente em domicílio e otimizado no atendimento médico, reduz as hospitalizações e o desenvolvimento de sintomas de DC. (KRISHNAMURTI L, et al, 2014).

O uso de Hidroxiureia tem demonstrado benefícios significativos no manejo das síndromes falciformes (SF), principalmente devido à sua capacidade de aumentar os níveis de hemoglobina fetal (Hb F), o que ajuda a reduzir a formação de hemácias falcizadas e, conseqüentemente, a frequência de crises vaso-oclusivas. A HU tem sido amplamente estudada em diferentes grupos de pacientes, incluindo tanto adultos quanto crianças, mostrando-se eficaz na diminuição das hospitalizações, episódios de dor e complicações relacionadas à doença. Na população pediátrica até 2011, o tratamento com HU era restrito a pacientes com complicações recorrentes. Atualmente, o início da Hidroxiureia é recomendado a partir de 9 meses, mesmo em pacientes assintomáticos (THORNBURG CD, et al, 2012).

A HU é capaz de melhorar a QV dos pacientes com DF no sentido de que, ao reduzir a frequência das crises de falcização, conseqüentemente também diminui a ocorrência de internações e transfusões sanguíneas. Outra resposta favorável desse agente terapêutico tem sido a diminuição da expressão de moléculas de adesão, tais como fosfatidilserina da superfície eritrocitária e plaquetária e da anexina V, bem como promove a diminuição das proteínas receptoras localizadas nas células endoteliais. Assim, diminui a adesão vascular e contribui para a redução das crises vaso-oclusivas (PINTO ACS, et al, 2013).

Crianças com anemia falciforme apresentam maior probabilidade de desenvolver deficiência de vitamina D quando comparadas a indivíduos saudáveis. Essa deficiência pode ser atribuída a múltiplos fatores, incluindo menor exposição solar, alterações na absorção intestinal, maior *turnover* ósseo e disfunção renal, comuns em pacientes com doença falciforme. A vitamina D desempenha um papel fundamental na regulação do metabolismo ósseo, na modulação do sistema imune e na função muscular. Sua deficiência está associada a uma série de complicações, como aumento da frequência e gravidade de infecções respiratórias — uma das principais causas de morbimortalidade em pacientes falciformes —, além de fraqueza muscular, maior risco de quedas e ocorrência de microlesões. (HOLICK MF, 2012).

Um ensaio clínico piloto randomizado analisou a suplementação com 500 mg de cálcio e 200 UI de vitamina D por um período de 6 meses em 46 indivíduos com AF, com idades entre 7 e 21 anos. Os

resultados mostraram correlação inversa entre os níveis de vitamina D e a incidência de dor, demonstrando que quanto maiores os níveis de vitamina D, menor a incidência de crises dolorosas. Nesse sentido, a suplementação da vitamina pode ser benéfica para pacientes com Anemia Falciforme, ajudando a melhorar a qualidade de vida, reduzindo complicações e potencialmente diminuindo a frequência de crises álgicas. (OSUNKWO I, et al, 2012). Nos doentes falciformes, ocorre risco aumentado e infecções por micro-organismos encapsulados, principalmente do trato respiratório e septicemia. Isso se deve ao déficit de opsonização relacionado à autoesplenectomia, além de alterações do complemento, das imunoglobulinas, da função leucocitária e da imunidade celular. A introdução de antibioticoprofilaxia e vacinação rotineira contra Pneumococo, Meningococo e *Haemophilus influenzae b* diminuiu drasticamente a frequência de infecções e a mortalidade (HIRST C e OWUSU-OFORI S, 2009).

A Síndrome torácica aguda (STA) é uma causa importante de hospitalização e internação em centros de terapia intensiva, sendo responsável por mortalidade precoce em pacientes falciformes. É definida como infiltrado alveolar novo à radiografia de tórax, associado a um ou mais sintomas como febre, sibilância, tosse, taquidispnéia, dor torácica e hipoxemia. Sua fisiopatologia é complexa e envolve infecção, embolia gordurosa (por necrose óssea), trombose pulmonar in situ e vaso-oclusão. A etiologia infecciosa é compartilhada por microorganismos atípicos, principalmente Chlamydia e Mycoplasma, vírus e outras bactérias mais comuns, como *Haemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus*, *Klebsiella* e Pneumococo (MARTI-CARVAJAL AJ, et al, 2009).

As complicações cardiovasculares correspondem a principal causa de morbimortalidade na DF. Nesse sentido, ressalta-se o papel do ecocardiograma para a identificação precoce das alterações cardíacas nesses pacientes. Um estudo constatou maior prevalência de hipertrofia ventricular, dilatação das câmaras cardíacas, disfunção diastólica, insuficiência mitral e tricúspide e hipertensão pulmonar nos indivíduos com Anemia Falciforme em comparação com aqueles com as demais hemoglobinopatias (LOPES A, et al, 2022).

Apesar dos avanços consideráveis no diagnóstico e no tratamento da Doença Falciforme, incluindo o uso de Hidroxiuréia e melhorias nas estratégias de profilaxia e imunização, a sobrevivência média dos pacientes ainda não ultrapassa a quinta década de vida, com uma expectativa de vida global estimada em torno dos 30 anos de idade. Encontra-se um cenário mais desafiador em regiões com recursos limitados, onde o diagnóstico precoce, o acesso a terapias de profilaxia com penicilina e a imunização pneumocócica são frequentemente inadequados ou indisponíveis. Ademais, o tratamento com HU, uma intervenção essencial para reduzir a frequência das crises vaso-oclusivas e melhorar a qualidade de vida, ainda é de difícil acesso em muitas áreas, o que impacta diretamente na gestão da doença (PIEL FB, et al, 2017).

Um dos maiores desafios enfrentados pelos profissionais de saúde no acompanhamento de pacientes com DF é promover um comportamento de cuidado contínuo com a saúde e, conseqüentemente, a adesão ao tratamento. A adesão terapêutica é imprescindível para o controle eficaz da doença, mas é influenciada por uma série de fatores físicos e psicossociais. Estimular a adesão ao tratamento é uma das diretrizes centrais das políticas públicas de saúde, tanto nacionais quanto internacionais, para o manejo da doença. O processo de promoção da adesão deve considerar as barreiras emocionais e sociais, como a falta de apoio familiar, estigma relacionado à doença, dificuldades financeiras, depressão, ansiedade, e todas as situações que afetam diretamente a disposição dos pacientes em seguir as orientações médicas. Além disso, o enfrentamento de crises frequentes e complicações crônicas pode gerar cansaço e frustração, o que impacta negativamente na motivação para o tratamento (MATTHIE N, et al, 2018).

As discussões de dois estudos abordaram que a maioria das pessoas com doença falciforme e seus cuidadores têm um grau inadequado de conhecimento sobre a doença e a sua gestão. Nesse contexto, o conhecimento exerce importante influência, uma vez que contribui para a adesão ao autocuidado, bem como para melhor adaptação à doença (AHMADI M, et al, 2014). Os aspectos psicossociais e ambientais podem afetar a adaptação física, psicológica, acadêmica e profissional dos portadores da DF durante toda a vida, repercutindo diretamente sobre a QV desses indivíduos (CAMPBELL CM, et al, 2016). Portanto, a abordagem terapêutica deve ser holística, levando em conta as necessidades emocionais, psicológicas e sociais do paciente, para garantir não só o seguimento clínico adequado, mas também a melhoria na qualidade de vida e bem-estar geral.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A Doença Falciforme é um transtorno genético prevalente que impõe sérios desafios clínicos, sociais e psicológicos. O presente estudo mostra que a doença exige um cuidado integral que vai além do controle das crises vaso-oclusivas e dores recorrentes. O diagnóstico precoce, por meio da triagem neonatal, e o manejo adequado da dor, com uso de AINEs, opioides e anestésicos dissociativos quando necessário são fundamentais para reduzir a morbimortalidade. Medicamentos como a Hidroxiuréia demonstram eficácia na diminuição das crises e melhora da qualidade de vida, enquanto complicações graves, como a STA e a hipertensão pulmonar, requerem monitoramento constante. Entretanto, fatores como o acesso limitado a recursos de saúde e o desconhecimento da população sobre a doença comprometem a adesão ao tratamento e a expectativa de vida dos pacientes. Desse modo, torna-se essencial uma abordagem interdisciplinar que inclua suporte psicossocial, estratégias educativas e políticas públicas eficazes, promovendo o protagonismo do paciente e garantindo uma atenção mais humanizada e equitativa focada no indivíduo.

REFERÊNCIAS

1. AHMADI M, et al. The Effectiveness of Self-Management Programs on Self-Efficacy in Patients With Sickle Cell Disease. *Jundishapur J ChronicDisCare*, 2014.
2. ANTUNES FD. Detecção de dor neuropática em pacientes com doença falciforme através de questionário de avaliação. 2017. Dissertação (Mestrado em Ciências da Saúde) - Universidade Federal de Sergipe, Aracaju, 2017.
3. ARCHER N, et al. Clinical trials update in sickle cell anemia. *American Journal of Hematology*. 2015; 90(10):934-50.
4. BALLAS SK, et al. Sickle cell pain: A critical reappraisal. *Blood*. 2012;120(18):3647–56.
5. BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Doença falciforme: condutas básicas para tratamento. 1. ed. Brasília: Ministério da Saúde; 2012. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca_falciforme_condutas_basicas.pdf
6. CAMPBELL CM, et al. Quantitative sensory testing and pain-evoked cytokine reactivity: comparison of patients with sickle cell disease to healthy matched controls. *ResearchPaperPain*. 2016; 157 (4) 949-56.
7. CECILIO SG, et al. Instrumentos de mensuração relacionados ao conhecimento, adesão, atitude e autoeficácia em doença falciforme: revisão integrativa. *Cogitareenferm*. [Internet]. 2019
8. CRUZ RS, et al. O enfrentamento do tratamento da doença falciforme: desafios e perspectivas vivenciadas pela família. *EnfermeríaActual de Costa Rica*, San José, n. 39, pág. 27-37, dezembro de 2020.
9. DDO R, et al. Emergency treatment of sickle cell diseases in the Blood Diseases Department at the Koutoukou Maga National Teaching Hospital, Cotonou, Benin. *Pan Afr Med J*. 2018
10. FIGUEIREDO SV, et al. Importance of health guidance for family members of children with sickle cell disease. *Rev Bras Enferm* [Internet]. 2018.
11. GARDNER K, et al. Survival in adults with sickle cell disease in a high-income setting. *Blood*. 2016;128(10):1436-8.
12. GLADWIN MT. Cardiovascular complications in patients with sickle cell disease. *Hematology*. 2017;2017(1):423-30.
13. HIRST C, OWUSU-OFORI S. Prophylactic antibiotics for preventing pneumococcal infection in children with sickle cell disease (Cochrane Review). In: *The Cochrane Library*, Issue 1, 2009. Oxford: Update Software.
14. HOLICK MF. A vitamina D-lightful para a saúde infantil. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*. 2012;36(Suppl 1):9S–19S. doi: 10.1177/0148607111430189.
15. HORST MD, et al. Pharmacokinetics and analgesic effects of methadone in children and adults with sickle cell disease. *Pediatrics Blood Cancer*; 2016; 63(12): 2123-2130.

16. JAIN D, MOHANTY D. Clinical manifestations of sickle cell disease in India: misconceptions and reality. *Curr Opin Hematol*. 2018; 25(3):171-176.
17. KATO GJ, et al. Vasculopathy in sickle cell disease: Biology, pathophysiology, genetics, translational medicine, and new research directions. *Am J Hematol*. 2009; 84(9):618-25.
18. KRISHNAMURTI L, et al. Impact of Individualized pain plan on the emergency management of children with sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer*. 2014;61:1747-53
19. LOPES A, et al. Prevalência das Complicações Cardiovasculares nos Indivíduos com Anemia Falciforme e Outras Hemoglobinopatias: Uma Revisão Sistemática. *Arq Bras Cardiol [Internet]*. 2022Dec;119(6):893–9.
20. LOVETT PB, et al. Sickle cell disease in the emergency department. *Emerg Med Clin N Am*. 2014; 32:629-47
21. MACHADO RAF, et al. Dor em crianças e adolescentes com doença falciforme: estudo observacional. *Rev PesqFisio*, 2021.
22. MARTÍ-CARVAJAL AJ, et al. Antibiotics for treating acute chest syndrome in people with sickle cell disease (Cochrane Review). In: *The Cochrane Library*, Issue 1, 2009. Oxford: Update Software.
23. MATTHIE N, et al. Perceptions of young adults with sickle cell disease concerning their disease experience. *J Adv Nurs*. [Internet]. 2016.
24. MBURU J, ODAME I. Sickle cell disease: reducing the global disease burden. *Int J Lab Hematol*, 41 (2019).
25. OLIVEIRA JF, et al. Vitamina D em crianças e adolescentes com doença falciforme: uma revisão integrativa [Vitamin D in children and adolescents with sickle cell disease: an integrative review]. *Rev Paul Pediatr*. 2015 Jul-Sep;33(3):350-5.
26. OSUNKWO I, et al. Terapia com altas doses de vitamina D para dor crônica em crianças e adolescentes com anemia falciforme: resultados de um estudo piloto randomizado duplo-cego. *Br J Haematol*. 2012; 159:211–215.
27. PIEL FB, et al. Sickle cell disease. *N Engl J Med*. 2017;376(16):1561-73.
28. PINTO ACS, 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.
29. POMPEO CM, et al. Fatores de risco para mortalidade em pacientes com doença falciforme: uma revisão integrativa. *Esc. Anna Nery Rev. Enferm*; 24(2): e20190194, 2020.
30. RAMAKRISHNAN MD, et al. Aumento do risco de infecções bacterianas invasivas em pessoas africanas com anemia falciforme: uma revisão sistemática e meta-análise. *Lancet Infect Dis*, 10 (2010), pp. 329 - 337
31. REPARAZ P, et al. Manejo clínico das complicações agudas da anemia falciforme: 11 anos de experiência em um hospital terciário. *Anales de Pediatría* 97 (2022) 4-11.
32. SANT'ANA PGS, et al. Clinical and laboratory profile of patients with sickle cell anemia. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2017; 39(1):40-5.
33. SARAMBA MI, et al. Analgesic management of uncomplicated acute sickle-cell pain crisis in pediatrics: a systematic review and meta-analysis. *J Pediatr (Rio J)*. 2020 Mar-Apr;96(2):142-158.
34. SERJEANT GR. The Natural History of Sickle Cell Disease. *Cold Spring Harb Perspect Med*. 2013.
35. SILVA GS, et al. Busca pelo tratamento da crise algica na doença falciforme: concepções das genitoras. *Rev Bras Promoç Saúde*. 2021; 34:10989.
36. SOUSA GGO, et al. Crise algica em crianças portadoras de doença falciforme. *Rev. méd. Minas Gerais*; 25(S6): S23-S27, jul. 2015.
37. THORNBURG CD, et al. Impact of hydroxyurea on clinical events in the BABY HUG trial. *BLOOD*, 2012, VOLUME 120, NUMBER 22.
38. TOLEDO SLO, et al. Avaliação da qualidade de vida de pacientes com Doença Falciforme. *Rev. méd. Minas Gerais*; 30: [1-8], 2020.
39. WARE RE, et al. Sickle cell disease. *Lancet*. 2017;390(10091):311-23.
40. ZAGO MA, PINTO ACS. Fisiopatologia da anemia falciforme: da mutação genética à disfunção de múltiplos órgãos. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2007; 29:2007–2014.