



UNIVERSIDADE ESTADUAL DO SUDOESTE DA BAHIA
DEPARTAMENTO DE SAÚDE
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM ENFERMAGEM E SAÚDE



TÉRCIA OLIVEIRA COELHO

**PERFIL SOCIODEMOGRÁFICO, QUALIDADE DE VIDA E DINÂMICA
FAMILIAR DE PESSOAS COM ANEMIA FALCIFORME**

JEQUIÉ-BA
2020

TÉRCIA OLIVEIRA COELHO

Dissertação de Mestrado apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Enfermagem e Saúde da Universidade Estadual do Sudoeste da Bahia, área de concentração em Saúde Pública, para apreciação e julgamento da Banca Examinadora como parte dos requisitos para obtenção do título de Mestra em Ciências da Saúde.

LINHA DE PESQUISA: Família em seu ciclo vital

ORIENTADORA: Prof^a. Dr^a. Roseanne Montargil Rocha

C672p Coelho, Tércia Oliveira.

Perfil sociodemográfico, qualidade de vida e dinâmica familiar de pessoas com anemia falciforme / Tércio Oliveira Coelho.- Jequié, 2020.

93f.

(Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Enfermagem e Saúde da Universidade Estadual do Sudoeste da Bahia - UESB, sob orientação da Profa. Dra. Roseanne Montargil Rocha)

FOLHA DE APROVAÇÃO

COELHO, Tércia Oliveira. Perfil sociodemográfico, qualidade de vida e dinâmica familiar de pessoas com anemia falciforme. 2020. Dissertação (Mestrado). Programa de Pós-Graduação em Enfermagem e Saúde, área de concentração em Saúde Pública. Universidade Estadual do Sudoeste da Bahia - UESB. Jequié, Bahia.

Banca Examinadora



Profa. Dra. Roseanne Montargil Rocha
Doutora em Enfermagem Fundamental
Programa de Pós-Graduação em Enfermagem e Saúde
Universidade Estadual do Sudoeste da Bahia
Orientadora e Presidente da banca examinadora



Profa. Dra. Evanilda Souza de Santana Carvalho
Doutora em Enfermagem
Programa de Pós-Graduação em Enfermagem e Saúde Coletiva
Universidade Estadual de Feira de Santana
Membro da banca examinadora



Prof^ª. Dr^ª. Ana Angélica Leal Barbosa
Doutora em Ciências Biológicas
Programa de Pós-Graduação em Relações Étnicas e Contemporaneidade
Universidade Estadual do Sudoeste da Bahia
Membro da banca examinadora

Jequié-Ba, 29 de maio de 2020.

Dedico este trabalho à todas as pessoas com anemia falciforme e às suas famílias. Mas também, aos profissionais desejosos (em iniciar-se) no estudo desta área.

AGRADECIMENTOS

A Deus, porque Ele é bom, gracioso e eterna é a sua misericórdia!

A minha família, Antônio e Maria Eliane Coelho (pais), Diôgo Matheus (irmão), pelos novos arranjos que fizeram para que eu conseguisse concluir o mestrado e por nunca desistirem de mim.

Ao meu noivo, Caio Oliveira, por toda compreensão, amor, ensinamentos e incentivo na caminhada da vida. Sem o seu apoio esta trajetória seria mais difícil.

Aos meus amig@s e irmãos da fé em Cristo pelas orações.

A família Duque e Rabelo, em Jequié-BA, que me acolheu em seu núcleo.

A professora Dra. Roseanne Montargil, minha orientadora, por me apresentar o desafio de estudar a Doença Falciforme. Muito obrigada! Por dividir comigo a sua sala de aula e iniciarmos esta discussão na disciplina Saúde do Adulto II.

A Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado da Bahia (FAPESB) pela bolsa concedida. Foi essencial para o subsídio durante a trajetória no curso e realização deste trabalho.

Aos funcionários do Ambulatório em Doença Falciforme e outras hemoglobinopatias, no sul da Bahia, por todo o apoio e auxílio.

Aos colegas de classe pelos momentos de discussão em sala de aula na construção coletiva do saber e pelas amizades que levarei para a vida.

E, por fim, aos mestres do PPGES/UESB, *campus* Jequié, que em cada disciplina me ajudaram a descobrir outros horizontes sobre temas jamais explorados por mim.

*É necessário fazer outras perguntas, ir atrás
das indagações que produzem o novo saber,
observar com outros olhares através da
história pessoal e coletiva, evitando a
empáfia daqueles e daquelas que supõem já
estar de posse do conhecimento e da certeza.*

(*Mario Sergio Cortella*)

COELHO, Tércia Oliveira. **Perfil sociodemográfico, qualidade de vida e dinâmica familiar de pessoas com anemia falciforme.** Dissertação (Mestrado). Programa de Pós-Graduação em Enfermagem e Saúde, Universidade Estadual do Sudoeste da Bahia – UESB, Jequié, Bahia. 2020. 93 p.

RESUMO

Este estudo é um fomento à pesquisa e está relacionado ao projeto matriz intitulado “Gestão do cuidado, qualidade de vida e itinerário terapêutico de pessoas com doença falciforme”. Especificamente para este trabalho os objetivos consistem em identificar a percepção de pessoas com anemia falciforme sobre a dinâmica da sua família, descrever o perfil sociodemográfico e analisar as implicações da dor na qualidade de vida. O delineamento do estudo é transversal, descritivo, a população geral equivale a 118 pessoas e ao final houve uma amostra de 28 participantes que residem no Sul e Extremo Sul baiano. A coleta de dados ocorreu entre outubro/2019 e janeiro/2020, com uso dos questionários APGAR de Família, qualidade de vida SF-36 e um formulário com dados sociais, econômicos e de saúde, de elaboração própria. A equipe de pesquisa é composta por estudantes de Enfermagem de uma universidade pública e duas enfermeiras que fora treinada quanto a aplicação e preenchimento dos questionários excluindo a possibilidade de autopreenchimento. Os dados foram analisados por meio do *Excel*, sendo as variáveis categóricas apresentadas por meio de frequências relativas e absolutas compondo a análise descritiva. Quanto as variáveis quantitativas, foram feitos teste de comparação de médias e medianas. O perfil sociodemográfico evidenciou maior frequência de pessoas negras e pardas e do sexo feminino; sendo jovens adultas. A idade escolar foi um fator positivo, com mais de 8-11 anos de estudos. A vulnerabilidade econômica foi apontada como um agravo às condições sociais, na regularidade no tratamento e na qualidade de vida. A dinâmica familiar foi classificada como altamente funcional, apesar da qualidade de vida demonstrar escores baixos. No geral, apesar da dor ser um domínio que repercute na família e nas demais dimensões da vida, os resultados demonstraram que existe a adoção de estratégias para mitigar o sofrimento causado pela anemia falciforme. Assim, este estudo colabora para a caracterização clínica e de aspectos sociodemográficos de pessoas com anemia falciforme. Conclui-se, ainda, que na ótica do paciente suas famílias possuem alta funcionalidade demonstrando satisfação com os seus entes.

Descritores: Doença de célula falciforme. Relação familiar. Qualidade de vida. Quadro crônico.

COELHO, Tércia Oliveira. **Sociodemographic profile, quality of life and family dynamics of people with sickle cell anemia.** Dissertação (Mestrado). Programa de Pós-Graduação em Enfermagem e Saúde, Universidade Estadual do Sudoeste da Bahia – UESB, Jequié, Bahia. 2020. 93 p.

Abstract

This study is an incentive to research and is related to the matrix project entitled "Care management, quality of life and therapeutic itinerary for people with sickle cell disease". Specifically for this work, the objectives are to identify the perception of people with sickle cell anemia about the dynamics of their family, describe the sociodemographic profile and analyze the implications of pain on quality of life. The study design is cross-sectional, descriptive, the general population is equivalent to 118 people and at the end there was a sample of 28 participants residing in the South and Extreme South of Bahia. Data collection took place between October/2019 and January/2020, using the APGAR Family questionnaires, SF-36 quality of life and a form with social, economic and health data, of their own elaboration. The research team is composed of Nursing students from a public university and two nurses who were trained in the application and filling in the questionnaires, excluding the possibility of self-completion. The data were analyzed using Excel, with the categorical variables being presented through relative and absolute frequencies composing the descriptive analysis. As for the quantitative variables, a comparison test of means and medians was performed. The sociodemographic profile showed a higher frequency of black and brown people and women; being young adults. School age was a positive factor, with more than 8-11 years of study. Economic vulnerability was identified as an aggravation of social conditions, regular treatment and quality of life. Family dynamics were classified as highly functional, although quality of life showed low scores. In general, despite the fact that pain is a domain that affects the family and other dimensions of life, the results demonstrated that there is the adoption of strategies to mitigate the suffering caused by sickle cell anemia. Thus, this study contributes to the clinical characterization and sociodemographic aspects of people with sickle cell anemia. It is also concluded that, from the patient's perspective, their families have high functionality demonstrating satisfaction with their loved ones.

Keywords: Sickle cell disease. Family relationship. Quality of life. Chronic picture.

ββLISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1- Mapa de regionalização das vinte e oito microrregiões de saúde do estado da Bahia, sinalizada por cores, com ênfase na Região de Saúde de Itabuna-BA. Itabuna, BA, 2020.

Figura 2- Distribuição e caracterização da população com anemia falciforme com relação ao estudo. Itabuna, BA, 2020.

Figura 3- Etapas do processo de trabalho para a coleta de dados na unidade referência de estudo. Itabuna, BA, 2020.

MANUSCRITO 01

Figura 1- Classificação das famílias de pessoas com anemia falciforme segundo o APGAR Familiar. Itabuna, BA, 2020.

MANUSCRITO 02

Figura 1- Funcionalidade familiar de pessoas com anemia falciforme mensurada pelo APGAR Familiar e avaliação de interferência da dor no trabalho normal (incluindo o trabalho doméstico), considerando as últimas quatro semanas. Itabuna, BA, 2020.

Figura 2- Funcionalidade familiar de pessoas com anemia falciforme mensurada pelo APGAR Familiar, segundo a avaliação da dor no corpo durante as últimas quatro semanas. Itabuna, BA, 2020.

Figura 3- Complicações clínicas em adultos associadas à anemia falciforme. Itabuna, BA, 2020.

Figura 4- População com vivência de úlcera de perna segundo a anemia falciforme com distribuição de classificação de funcionalidade familiar por sexo. Itabuna, BA, 2020.

LISTA DE TABELAS

MANUSCRITO 01

Tabela 1. Características descritivas do perfil sociodemográfico de pessoas com anemia falciforme deste estudo. Itabuna, BA, 2020.

Tabela 2. Aspectos econômicos das famílias de pessoas com anemia falciforme. Itabuna, BA, 2020.

Tabela 3. Domínio e padrão de respostas do instrumento APGAR Familiar segundo o grau de satisfação das pessoas com anemia falciforme em relação aos seus entes. Itabuna, BA, 2020.

MANUSCRITO 02

Tabela 01. Valores dos domínios avaliados pelo questionário genérico SF-36 em pessoas com anemia falciforme. Itabuna, BA, 2020.

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AF	Anemia Falciforme
APGAR	<i>adaptation, partnership, growth, affection, resolve</i>
CEP	Comitê de Ética e Pesquisa
CNS	Conselho Nacional de Saúde
DF	Doença Falciforme
Hb	Hemoglobina
Hb A	Hemoglobina A
Hb AS	Hemoglobina AS
Hb C	Hemoglobina C
Hb E	Hemoglobina E
Hb SS	Hemoglobina SS
OMS	Organização Mundial de Saúde
PNTN	Programa Nacional de Triagem Neonatal
QVRS	Qualidade de Vida Relacionada à Saúde
SF-36	Questionário genérico de Qualidade de Vida SF-36
SUS	Sistema Único de Saúde
TCLE	Termo de Consentimento Livre e Esclarecido
UA	Unidade ambulatorial
UR	Unidade referência

LISTA DE SÍMBOLOS

% Porcentagem

R\$ Reais

α Alfa

β Beta

β^S Beta S

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	15
2 OBJETIVOS	18
3 REVISÃO DE LITERATURA	19
3.1 Aspectos histórico, genético e clínico da anemia falciforme	19
3.2 Funcionalidade familiar	23
3.3 O impacto da dor na qualidade de vida relacionada à saúde na anemia falciforme	24
4 MATERIAIS E MÉTODO	26
4.1 Tipo de estudo	26
4.2 Campo de estudo	26
4.3 Participantes do estudo	28
4.4 Aspectos éticos	29
4.5 Instrumentos, técnica de coleta de dados e informações	30
4.5.1 Questionário social e de saúde	31
4.5.2 APGAR de Família	33
4.5.3 Questionário Genérico de Qualidade de Vida SF-36	34
4.5.4 Procedimentos para a coleta de dados	35
4.6 Variáveis do estudo	36
4.6.1 Análise de dados	37
4.6.2 Caracterização da população	37
5 RESULTADOS	38
5.1 Manuscrito 01	39
5.2 Manuscrito 02	59
6 CONSIDERAÇÕES FINAIS	75
REFERÊNCIAS	76
ANEXOS	80
APÊNDICES	91

1 INTRODUÇÃO

A atenção à saúde de pessoas com doenças crônicas é um desafio ininterrupto tanto para os trabalhadores da saúde, quanto para os familiares que vivenciam no cotidiano as demandas e o processo de saúde-doença de um ente querido. Aparar as arestas provenientes da disfunção gradativa a que os sistemas do organismo humano estão expostos é também considerar a harmonia da tríade pneuma, psiquê e soma (DAMPIER et al., 2011; BRASIL, 2007). E ainda assim, isso não impedirá os avanços da doença, pois o (auto)cuidado necessário para a qualidade de vida pode implicar em consequências tardias, mas não as impedir que aconteçam.

Nesta roda-viva que é conviver com doença crônica, seu início pode estar relacionado a pré-disposição de um grupo específico da população – o que não implica na assertiva de que atinja a todos – ou mesmo se instaurar devido aos maus hábitos do estilo de vida associados a vulnerabilidade social, o não acesso aos serviços de saúde e a não participação de ações de promoção e prevenção das doenças (MALTA et al., 2017). No entanto, quando a etiologia é uma desordem genética, a patologia poderá ser herdada. A Doença Falciforme (DF) já nos permite compreender que a herança genética pode interferir na qualidade de vida e, conseqüentemente, na satisfação familiar pois a sintomatologia é precoce.

Doença Falciforme compõe o grupo de hemoglobinopatias e é um descritor que define um conjunto de anemias hemolíticas e hereditárias, com deficiência no gene que origina a hemoglobina A (Hb A). É reconhecida pela Organização Mundial de Saúde (OMS) como um problema ascendente em Saúde Pública (FREITAS, 2018; BRASIL, 2014; 2015a; 2018; CARVALHO et al., 2014; FÉLIX, SOUSA E RIBEIRO, 2010).

No Brasil, cerca de 0,1 a 0,3% da população negra é afetada e entre os caucasianos a taxa tem aumentado devido a miscigenação (SILVA, RAMALHO E CASSORLA, 1993). Estudos recentes apontam a prevalência de 6 a 10% entre pretos e pardos, com expressão significativa entre pessoas negras (FIGUEIRÓ E RIBEIRO, 2017; BRASIL, 2015b). A Bahia é o estado do Nordeste com a incidência mais alta com 1:650 nascidos vivos (NAOUM, 2011). Dada esta referência e analisando a conjuntura atual, pode-se pensar que há mais pessoas com DF do que o quantitativo registrados nos sistemas de saúde.

A forma mais grave das hemoglobinopatias é a de expressão monogênica com duplicação do gene da hemoglobina β^S (Hb SS), chamada de Anemia Falciforme (AF). Logo,

há um eritrócito com baixa captação de oxigênio, alteração no volume corpuscular médio e morfologia em foice ou meia lua. Associada a baixa expectativa de vida, geralmente acomete jovens ainda em idade produtiva, com elevada taxa de mortalidade (ALENCAR et al., 2014; BRASIL, 2013; BRUNETTA et al., 2010; LOUREIRO, 2005). Ramalho (1986, p.47) faz a ressalva de que a expressão “gene da hemoglobina S” é um equívoco e explica que “apesar de consagrada pelo uso, é incorreta, uma vez que a hemoglobina S apresenta na sua fração globínica duas cadeias beta alteradas e duas cadeias alfa normais”.

A pessoa nesta condição está inclinada a vivenciar crises agudas com frequentes internações, mudanças significativas na dinâmica familiar, na autopercepção, em suas contribuições sociais na comunidade em que faz parte, sendo obrigada a se adaptar a um novo estilo de vida (GESTEIRA, BOUSSO E RODARTE, 2016; DAMPIER et al., 2011; CARVALHO, PAIVA E APARICIO, 2011). Ainda é lastimável, porém necessário pautar, a falta de informação de profissionais de saúde que retardam a atenuação das crises álgicas e prolongam os períodos de internação e sofrimento de pessoas falcêmicas (FIGUEIRÓ E RIBEIRO, 2017). A menção a estes aspectos que fazem parte do cotidiano da população com Anemia Falciforme demonstra a fragilidade em que possa estar a sua qualidade de vida.

Qualidade de vida, segundo o grupo de estudos da OMS, é um conceito fundado na subjetividade de cada ser, difícil de ser mensurado, pois é a partir da compreensão de temas culturais, sociopolíticos e econômicos tendo conexão com a capacidade funcional, emocional, com a realidade que o rodeia que será possível expressar o contentamento da pessoa com a sua vida (SANTOS et al., 2019; FREIRE et al., 2018; SANTOS et al., 2017; ROCHA et al., 2016). A QV reflete a complexidade do ser humano devido a avaliação multidimensional permeada por diferentes significados que é inerente a cada um, tendo em vista a análise que é feita de si mesmo com relação a metas estabelecidas.

A terminologia Qualidade de Vida Relacionada a Saúde (QVRS) surge devido o domínio saúde ter impacto substancial na percepção do que venha a ser/ter qualidade de vida (ROCHA et al., 2016). Especificamente, através de instrumentos validados são observados itens biológicos, psicossocial, de interrelações, autonomia funcional e de comparativo que juntos permitem o sujeito estimar o quanto a sua vida reflete, em um dado momento, boa ou má qualidade (SANTOS et al., 2019; MADELLA et al., 2017; MENEZES et al., 2013).

Em virtude da AF trazer complicações em diferentes sistemas do organismo humano provenientes do adoecimento crônico, a pessoa que a tem necessita de uma rede de apoio e acompanhamento que é tecida inicialmente no seio familiar, cujos participantes vivenciam diuturnamente as nuances de instabilidade em meio as crises e ausência delas. Neste cenário

primário de cuidado, todos os membros, do menor ao mais velho, compartilham cuidados prolongados e plural a aquele que o recebe enquanto ser singular (BELLATO et al., 2016; 2015).

Tal compreensão nos leva a crer que o núcleo de cuidado familiar poderá se apresentar com rearranjos devido às limitações impostas pela própria clínica da AF. Involuntariamente, a pessoa falcêmica experencia o uso contínuo de medicações, a aprendizagem do cuidado próprio e do autocuidado, dentre outros. Há probabilidade de não existir apenas um, mas dois ou mais membros nesta condição. Dada essa nova configuração instaurada ao longo do tempo, alguns desde a primeira infância, a família inicia processos dinâmicos de cuidado que irão desvelar potenciais e fragilidades nas relações estabelecidas (BELLATO et al., 2016; 2015).

Assim, questiona-se:

- ❖ Sendo a AF uma doença com repercussão expressiva na família, qual a compreensão da pessoa falcêmica acerca da sua funcionalidade familiar?
- ❖ No curso da doença, como a pessoa com AF percebe a sua qualidade de vida?

A pesquisa na área de Anemia Falciforme ainda se encontra pequena diante de outros temas comumente explorados em panoramas distintos na saúde. Isto gera hiatos na literatura que contribuem para a falta de informação em AF. Esta ignorância de saberes envolta de questões raciais e estigmas social, logo, corroboram de algum modo para a precarização do cuidado institucionalizado e uma má assistência por parte dos profissionais de saúde. Nesse contexto, há expectativa que este estudo auxilie na visibilidade das pessoas com células falcizadas e desponte a forma como percebem sua funcionalidade familiar e avaliam a Qualidade de Vida Relacionada à Saúde que desfrutam.

Se busca refletir também no contexto sociodemográfico dada a alteração nos padrões de saúde e de adoecimento da população a qual nos reportamos – incluindo a análise familiar. Espera-se ainda que este estudo explore cientificamente aspectos direcionados a família enquanto instituição que também requer cuidado, sobretudo, aprofundar e ampliar o conhecimento no tocante a investigação da qualidade de vida relacionada à saúde de pessoas com AF e o modo como percebem seu grau de satisfação no relacionamento familiar frente às adversidades.

2 OBJETIVOS

- ◆ Identificar a percepção de pessoas com Anemia Falciforme sobre a dinâmica da sua família.
- ◆ Descrever o perfil sociodemográfico de pessoas com Anemia Falciforme.
- ◆ Analisar a percepção da dor e da funcionalidade familiar na qualidade de vida de pessoas com Anemia Falciforme.

3 REVISÃO DE LITERATURA

A investigação da Doença Falciforme no Brasil tornou-se obrigatória com a Política Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), através da Portaria de Nº 822, de 06 de junho de 2001 (BRASIL, 2001). Desse modo, o relevo que o Ministério da Saúde imprimiu ao rastreamento, diagnóstico precoce e tratamento de doenças congênitas, dentre elas, a Anemia Falciforme, é viável pela epidemiologia desta doença, que por não ser rara, mas, crônica, apresenta prevalência significativa e uma importante questão de saúde pública (SILVA, BELLATO E ARAÚJO, 2013; FERRAZ E MURAO, 2007).

A mobilização para o rastreamento é contemporânea, todavia é milenar a existência da Anemia Falciforme. *Pari passu* a este fato é o processo de readequação de sociedades ao redor do mundo devido a morbimortalidade precoce em detrimento da doença e o modo de reajuste na configuração familiar. Neste contexto de adoecimento, a comunicação, os padrões de funcionamento familiar com flexibilidade e ajuda mútua – sobretudo nas crises agudas que tanto impacta na QVRS – podem expressar um comportamento coletivo que auxilia no enfrentamento da anemia falciforme, como já foi provado em outro estudo que envolve doença crônica (JUNG-WON LIM E ASHING-GIWA, 2013).

3.1 Aspectos histórico, genético e clínico da Anemia Falciforme

De certo que a Anemia Falciforme (AF) integra o grupo da Doença Falciforme (DF), contudo, primeiro se faz necessário discorrer por um prisma global e em seguida restringir aos estudos sobre AF. Isto quer dizer respeito à maneira com que será percorrido historicamente. Em certo período, o fator ambiental pode ter contribuído para a propagação da Malária. O mosquito fêmea infectado da espécie *Anopheles* transmite o parasita do gênero *Plasmodium falciparum* – sendo este gênero o mais comum no continente Africano – que logo atinge o interior dos eritrócitos causando alterações morfofuncionais importantes revelando os sintomas do impaludismo (LESSA et al.; PEDROSA et al., 2016; BRASIL, 2007).

Como resposta à infecção sofrida, o organismo humano inicia o mecanismo de defesa e a hemoglobina, principal responsável pelo transporte de oxigênio, assume forma de foice. Assim, as alterações no interior das hemácias levam a deformação que inibe o crescimento

parasitário atuando como um fator de proteção contra a malária grave (PEDROSA et al., 2016; SERJEANT, 2013; WILLIAMS E WEATHERALL, 2012).

A hipótese de Haldane, conhecida no final da década de 40 por *Malaria Hypothesis*, defende que os distúrbios na hemoglobina estão relacionados a infecção dos eritrócitos que ocorrerem, inicialmente, de forma aleatória. Esta seleção natural de fator de proteção a Malária teve sustentação no estudo da anemia das células falciformes, por Allison, em 1954. Apesar de ser comprovado o fator de proteção, os processos bioquímicos e funcionais que desencadeiam tal feito ainda são ignorados (PEDROSA et al., 2016; WILLIAMS E WEATHERALL, 2012).

Essa vertente remete ao fator histórico e social de saúde onde tem predileção étnica com representação maciça da população negra. Embora a mortalidade por Malária tenha diminuído na África, elevou-se o número de casos por Doença Falciforme. A dispersão geográfica da malária e DF convergem, em outro momento da história, para o mesmo território (PEDROSA et al., 2016; BRASIL, 2007).

Com o processo emigratório e/ou escravocrata, os povos africanos se espalharam por todo o mundo. No Brasil, em especial, trazidos por dominação de outras nações. Contudo, o que torna a DF um agravo histórico na Saúde Pública é o movimento populacional e de miscigenação desde a colonização. Neste contexto, foi dado a DF nexos étnico, envolta de estigma e atribuição racial (FIGUEIRÓ E RIBEIRO, 2017; LESSA et al., 2016; SILVA, 2015; BRASIL, 2007).

Apesar desse contexto histórico que trouxe maior incidência de casos por DF, sabe-se que a origem da doença remete com precisão a alusão genética. Trata-se de uma doença autossômica recessiva, na qual a mutação ocorre no cromossomo 11 (ALMEIDA E BERETTA, 2017; CARVALHO et al., 2014; DE GALIZA NETO E PITOMBEIRA, 2003). As bases nitrogenadas do DNA são afetadas, havendo substituição de uma adenina por uma uracila. Essa troca gera o aminoácido valina que em condições normais produziria o ácido glutâmico, na posição seis da cadeia β (beta) da globina. Assim, gera uma hemoglobina anômala (Hb S) e, por sua vez, não oxigenada, levando a falcização (LESSA et al.; PEDROSA et al., 2016; NAOUM, 2011; BRUNETTA et al., 2010).

Portanto, a hemoglobina normal (Hb A) dá lugar a dois genes homozigotos anormais – Hb SS, sendo esta a forma mais grave chamada de anemia falciforme; pode combinar com outra variante de hemoglobina, à exemplo C ou E (Hb C ou Hb E), ou talassemias α (alfa) e β (beta) que apresentam ainda outros subtipos. Indivíduos heterozigotos contêm apenas um gene recessivo – Hb AS, expresso pelo traço falciforme sendo assintomáticos em sua maioria

(FREITAS; BRASIL, 2018; LESSA et al.; PEDROSA et al., 2016; CARVALHO et al.; BRASIL; ROCHA, 2014).

Até o ano de 1986, já haviam sido descritas mais de trezentas hemoglobinas anormais, o que faz do grupo das hemoglobinopatias hereditárias um vasto campo de estudo (RAMALHO, 1986). Em 2004, passaram a existir cerca de 750 variantes de Hb (ROCHA, 2004). Em 2017, já chega ao registro de mais de mil subclassificações (NUNES et al., 2017). Do ponto de vista clínico, a literatura reporta a anemia falciforme com maior frequência e relevância no Brasil. Até aqui é sabido que o componente hemoglobínico alterado leva a centenas de alelos mutantes e embora a Hb SS seja a de maior interesse clínico e de pesquisa, é relevante pontuar que

[...] a maioria dessas alterações hemoglobínicas são pouco frequentes nas populações humanas, constituindo verdadeiras raridades bioquímicas. [...] Não obstante esse fato, outras hemoglobinopatias menos frequentes em nossas populações, embora não constituam um problema de Saúde Pública entre nós, podem ser muito importantes para alguns indivíduos e suas famílias (RAMALHO, 1986, p. 33).

Tais desordens requerem melhor aprofundamento de estudo pois envolvem não apenas componentes fisiopatológicos, mas famílias e sua Qualidade de Vida Relacionada à Saúde que neste percurso fica comprometida com as manifestações clínicas da falcização das hemácias.

Pessoas com AF apresentam múltiplas lesões e, por isso, precisam de atenção multiprofissional. As manifestações clínicas são as mais diversas e envolvem o comprometimento renal, ocular, cardíaco, gastrointestinal, circulatório, pulmonar, neurológico e nutricional. A investigação de sintomas psicológicos é relevante na pesquisa das condições de saúde integral deste sujeito e podem fazer correlação com adesão ao tratamento, relacionamento familiar, motivação para o desenvolvimento de atividades apesar do diagnóstico.

Os sintomas levam a outras doenças associadas à AF e podem ser percebidos a partir dos seis meses de vida com sinais de palidez e icterícia, à exemplo. No entanto, a hemólise crônica apresenta uma variabilidade clínica que pode não ser manifesta com intensidade em todos os falcêmicos preservando a boa qualidade de vida. Para outras pessoas, a magnitude dos sintomas resulta em crises agudas que levam a internações hospitalares, morbidade e, às vezes, morte (BRASIL, 2007; LOUREIRO E ROZENFELD, 2005).

Na análise clínica, há elevações dos níveis de bilirrubina indireta sérica e urobilinogênio urinário e do número de reticulócitos, que por sua vez, ocasionará a colecistite

devida formação de cálculos biliares. O baço, órgão contribuinte na proteção imunológica, também é severamente prejudicado induzindo ao sequestro esplênico agudo, palidez severa e hipovolemia exigindo hospitalização imediata (BRASIL, 2009).

As recorrentes infecções estabelecem relação com a vulnerabilidade do organismo humano, sobretudo, por microrganismos encapsulados (BRASIL, 2015, 2009). No entanto, a adesão a vacinação contra pneumococo, meningococo e *Haemophilus influenzae b* é uma medida profilática e disponibilizada na Atenção Básica de Saúde Pública (BRUNETTA et al., 2010).

A crise aplásica é outra complicação na AF e esta é responsável pela limitação da medula óssea em produzir eritrócitos diminuindo a concentração de hemoglobina (BRASIL, 2010). É comum entre crianças de 4 e 10 anos de idade, com aumento de morbidade e mortalidade pela condição clínica (BRASIL, 2015b).

No sistema cardiovascular, o aumento no débito cardíaco causa hipertrofia do ventrículo esquerdo evidenciando alterações significativas. Assim, quase que por totalidade, as pessoas com DF irão apresentar esta condição de adoecimento secundária. No sistema neurológico o comprometimento se dá em qualquer fase da vida, sendo o Acidente Vascular Cerebral (AVC) com etiologia isquêmica na infância diferente em outras idades. Ademais, o AVC hemorrágico em adultos é mais comum devido aneurismas arteriais e o risco de ruptura vascular (FELIX, SOUZA E RIBEIRO, 2010).

Ainda há quadros de síndrome torácica aguda – manifesta em qualquer faixa etária, com implicação multifatorial e crises recorrentes – sendo a principal causa de morte. É vista no intervalo de 24 e 72 horas após a crise vaso-oclusiva, determinante na maioria dos quadros clínicos de crise (FELIX, SOUZA E RIBEIRO; BRUNETTA et al., 2010).

As lesões crônicas, consequência da rigidez das hemácias falcêmicas que obstruem o fluxo sanguíneo e gera oclusão na luz dos capilares culmina em hipóxia dos tecidos. A circulação sanguínea deficitária atinge em especial membros inferiores, provocam deformidades, alterações na marcha e relatos de algia intensa (BRASIL, 2009; MANFREDINI et al., 2007).

A dor é um sintoma presente em todas as fases do ciclo vital e tem influência de fatores ambientais como o frio ou está associada a esforço físico intenso, desidratação, hipóxia, infecções e traumas. A crise dolorosa vaso-oclusiva é a mais frequente no enfrentamento da doença. Atingem extremidades, coluna vertebral e o abdômen atenuando a capacidade funcional (OHARA et al., 2012; BRASIL, 2009).

Os homens apresentam episódios de priapismo – que é uma particularidade – devido a vaso-oclusão microvascular do corpo cavernoso, deixando o pênis ereto com um intervalo de tempo de 40 min a 4 horas, aproximadamente. Tem maior frequência nos adolescentes, com risco de impotência sexual (BRASIL, 2015, 2009).

Em suma, são indispensáveis esforços e motivação adicionais para garantir a assistência à pessoa com falcização dos eritrócitos que demonstra uma clínica tão instável ao longo da vida e, ao mesmo tempo, com prognóstico esperado. Embora as múltiplas lesões causem uma complexidade maior à vida cotidiana desta população, suas famílias também precisam de cuidados abrangentes. Sobre este aspecto, é desejável que seja cultivado um relacionamento saudável no seio familiar, tendo em vista que podem existir novas configurações de arranjos sociais neste núcleo.

3.2 Funcionalidade familiar

O ser humano é denso em todas as suas dimensões e ao constituir família, torna-se um sistema complexo, uma instituição que age e corresponde ao meio a partir de suas experiências, do contexto sociopolítico, econômico, histórico e cultural de onde ela participa. Destarte, cada família tece as suas particularidades coletivamente estabelecendo relações que agregam ou que se distanciam, e isto personaliza o modo de viver tornando-a única como de fato é cada um dos seus (GESTEIRA, BOUSSO E RODARTE, 2016; SANTOS et al., 2012).

A atenção às pessoas em situação de adoecimento crônico, e aqui são incluídas aquelas com anemia falciforme, vai ser direcionada a fazer com que a família seja a base de cuidado dos seus entes, conformando a referência de atenção primária nas relações de afeto, segurança e itinerário terapêutico. Frente ao novo momento, as expressões de cuidado se darão com os potenciais e as fragilidades que cada família possui. Por isto é correto dizer que o elo existente entre os membros da família está exposto a algumas condições, à exemplo: o fortalecimento de vínculos, desgaste das relações, sobrecarga das tarefas em uma única pessoa, mudanças hierárquicas e dos papéis que cada membro desempenha no núcleo, entre outros arranjos (BELLATO et al., 2016; SANTOS et al., 2012).

Portanto, é desafiador gerenciar as necessidades de cada ser que integra uma família. O mesmo acontece na manutenção do equilíbrio de um meio em que as características de centralidade de recepção do cuidado voltam-se para uma ou mais pessoas, como é observado em famílias com mais de um caso de anemia falciforme. Tendo em vista que as crises agudas

incluem uma variedade de condições clínicas, onde os entes precisam responder às mudanças, por vezes, abruptamente, a fim de dar continuidade ao fluxo da vida e das demandas corriqueiras (MELO E FRIZZO, 2017).

Dentro do sistema familiar que convive com anemia falciforme, é importante considerar a comunicação e a readequação de papéis. Santos et al. (2012, p. 880) corroboram neste sentido ao dizer que “o modo como estas relações e adaptações acontecem, determina a classificação do sistema familiar em funcional ou disfuncional”. No quadro de crises agudas, com recorrentes internações ou mesmo no aparecimento de úlceras maleolares e possíveis sequelas de acidente vascular encefálico, por exemplo, a família precisa adotar estratégias para ser funcional e isso requer um planejamento flexível para conceber readequações, sempre que necessário.

Assim, exige ajustes nos papéis desempenhados na família a fim de que o fluxo outrora existente esteja minimamente conservado em meio às necessidades coletivas e individuais de cada ente familiar, indo muito além, se for necessário. Por isso, se diz que “[...] a família cuida de seus entes, não somente para prover e/ou reestabelecer a saúde, mas cuida da vida para a vida” (BELLATO et al., 2016, p. 82).

Neste panorama, a qualidade de vida relacionada à saúde pode estar vulnerável pois a pessoa falcêmica possivelmente apresenta maior risco de desenvolver estresse, ansiedade e depressão, além do consequente comprometimento do seu bem estar (FREITAS et al., 2018).

3.3 O impacto da dor na qualidade de vida relacionada à saúde na anemia falciforme

O termo qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS), descreve a qualidade de vida (QV) de uma população específica, bem como avalia implicações de doenças ou das intervenções em saúde sobre a QV. Deste modo, é possível fazer esta estimativa por meio de instrumentos, constituídos por diferentes números de itens (ou questões), agrupados em domínios ou áreas (FREITAS et al., 2018). Então, individualmente, se tem a mensuração da percepção da pessoa com relação à sua QVRS na esfera física, com perguntas nos aspectos funcionais, bem como nos componentes psicológico e social. A autoavaliação é subjetiva e o resultado é a ótica da pessoa sobre a sua própria saúde.

Ao tratar sobre QV e anemia falciforme é válida a ressalva de que o elemento biológico não pode sobrepor aos demais compostos, caso contrário, seria dar ênfase ao modelo biomédico e anular a complexidade que é o ser humano. Em vista disso, se sabe que é

“indispensável compreender a situação real em que vivem essas pessoas e quais os caminhos percorridos em busca dos cuidados de saúde, considerando os aspectos culturais, religiosos, sociais e psicológicos, bem como experiências prévias” (MADELLA et al., 2017, p.112). Características multidimensionais contemplam em maior grau a realidade sobre a qualidade de vida que o sujeito aponta para mais ou para menos.

O uso contínuo de medicamentos colabora para que pessoas com células falcizadas consigam, em parte, fazer o controle dos sintomas, em especial, as crises álgicas. Por outro lado, há o desgaste psicológico em se perceber submetido a esta condição. No tocante as hemoglobinopatias e com ênfase ao tratamento – parte importante para garantir a sobrevivência de pessoas que compõe este grupo – Madella et al. (2017, p. 112) ainda corroboram:

A gravidade clínica da DF é variável. A morbidade e a mortalidade são resultados de infecções, hemólise e microinfartos decorrentes da vaso-occlusão. Todas as pessoas precisam ser acompanhadas durante o seu ciclo de vida, por meio de medidas profiláticas, ações propedêuticas e terapêuticas.

Fica evidente que não são os medicamentos em si que proporcionam qualidade de vida e esta jamais poderá ser pensada unilateralmente. Pois é o grupamento de diferentes componentes, analisados sob a perspectiva de como cada um se percebe e se relaciona com o meio familiar, o social, que é elaborada a classificação da qualidade de vida enquanto boa ou ruim. O processo percorrido até este conceito é muito particular posto que

mudanças ocorrem na vida do paciente com doença falciforme, levando-o a se deparar com limitações, frustrações e perdas, sendo necessária a adaptação a um novo estilo de vida [...] também pode haver um impacto variável na qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS). (MENEZES et al., 2013, p. 25).

A rede de apoio constituída por amigos, familiares e pessoas próximas é considerada um suporte social basilar para o enfrentamento da anemia falciforme. Este ponto é considerado relevante dada a forma positiva como interfere na qualidade de vida (MARQUES et al., 2015). Outro fator que contribui para um fim positivo é o acesso à rede de saúde nos diferentes níveis, usufruindo de toda a aparelhagem para o objetivo a qual cada um está inclinado. Isto demonstra um impacto considerável para a diminuição da morbimortalidade, que conseqüentemente, repercute na qualidade de vida (GOMES et al., 2014).

Dentre as complicações, a crise álgica tem destaque na literatura. Atribuída como extremo estágio de dor, incapacita e é a causa mais frequente em internamentos. Sua etiologia ainda não está muito clara, mas os processos que a desencadeiam podem estar relacionados a vasoclusão, hemólise crônica, úlceras de perna com difícil cicatrização, fatores ambientais,

desidratação, entre outros (TRAN, GUPTA E GUPTA, 2017; UMEH et al., 2017). O fator moral também é afetado, pois exige afastamento do trabalho, mudança na rotina da família e novos ajustes familiar. Acredita-se que estes acontecimentos tragam prejuízos a estima e reflitam em condição de socialização e autopercepção (BARBERINE et al., 2019).

A condição crônica leva a mais de um episódio de hiperalgesia com queixas mais acentuadas conforme a idade aumenta e, ainda, está associada a variabilidade de genes para a forma severa ou branda relacionada a sintomatologia, o que traz implicações na QVRS e na escala de dor.

Diante do exposto, compreende-se que a QVRS é uma autoavaliação sobre os diversos aspectos que englobam o sujeito, inclusive a assistência à saúde. A ponderação da qualidade de vida de pessoas com células falcêmicas tem potencial relação com o manejo das manifestações clínicas, o uso de diferentes práticas terapêuticas que se complementam, a equidade no território de saúde, o conhecimento acerca de promoção e prevenção de crises agudas, e singularmente, às boas relações de convívio habitual entre os familiares, grupos sociais e a comunidade que integra.

4 MATERIAIS E MÉTODO

4.1 Tipo de estudo

Trata-se de um estudo descritivo com delineamento transversal. O estudo transversal, para Bordalo (2006), tem premissa epidemiológica onde o fator (causa) e o efeito (consequência) podem ser observados num dado momento do processo.

4.2 Campo de estudo

O estudo teve como base a unidade para tratamento ambulatorial da DF que integra a rede de serviço público de saúde de média complexidade. É responsável pelo atendimento das demandas da região de saúde neste aspecto, em Itabuna-BA, onde também são tratadas outras hemoglobinopatias.

Para o acolhimento destas pessoas, a unidade referência (UR) de estudo é de fácil localização, e tem a rua calçada parte por paralelepípedos e asfalto. Dispõe de atendimento clínico com duas hematologistas que se dividem ao atender na segunda-feira pela manhã os

adultos, e na terça-feira à tarde, as crianças e adolescentes até 15 anos, 11 meses e 29 dias. A estimativa para o número de consultas anual chega a quatro.

Já as consultas para a área de Neurologia são realizadas uma vez ao mês, e a periodicidade de consultas por paciente depende do quadro clínico que apresenta. Uma vez ao ano o paciente é submetido ao exame *doppler* transcraniano, feito na própria unidade. Além destes serviços, há uma pneumologista com atendimentos semanais, as terças-feiras à tarde e uma farmacêutica plantonistas nos dias de consulta clínica e de sobreaviso nos demais dias.

Além dos profissionais supracitados, a equipe da UR tem os demais colaboradores concursados do município ou foram contratados e atualmente conta com o respectivo efetivo: (01) enfermeira, (03) recepcionista, (01) serviços gerais, (01) fisioterapeuta, (01) psicóloga, (01) nutricionista, (01) técnica em Enfermagem e (01) assistente social, que realizam atendimentos de segunda à sexta-feira, e o horário de funcionamento é de 8h às 17h. A orientação para os casos de crises agudas é que sejam encaminhadas diretamente ao Pronto Atendimento do hospital mais próximo da residência da pessoa com DF.

A UR deste estudo integra a rede de serviços de saúde de média complexidade do Sistema Único de Saúde (SUS) no Sul da Bahia, que tem como dispositivo de gestão a organização dos municípios em microrregiões de saúde totalizando em vinte e oito (Figura 1). A região de saúde de Itabuna-BA faz parte do Núcleo Regional de Saúde (NRS) Sul, cuja a sede está em Ilhéus-BA, e possui vinte e dois municípios, a saber: Almadina, Aurelino Leal, Barro Preto, Buerarema, Camacan, Coaraci, Floresta Azul, Gongogi, Ibicaraí, Ibirapitanga, Itaju do Colônia, Itajuípe, Itabuna, Itapé, Itapitanga, Jussari, Marau, Pau Brasil, Santa Cruz da Vitória, São José da Vitória, Ubaitaba e Ubatã.

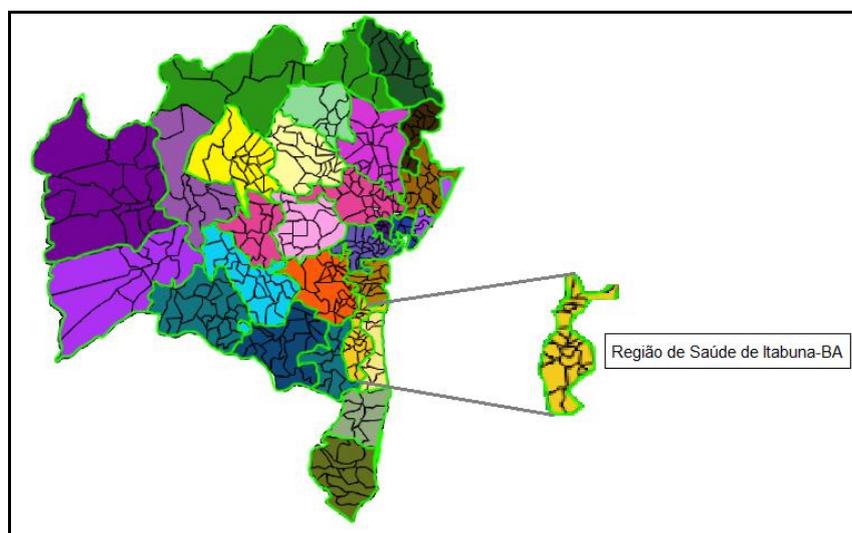


Figura 1: Mapa de regionalização das vinte e oito microrregiões de saúde do estado da Bahia, sinalizada por cores, com ênfase na Região de Saúde de Itabuna-BA. Itabuna, BA, 2020.
Fonte: BAHIA, Secretaria da Saúde (2018)

Esta gestão pública da saúde descentralizada propõe pactos entre os municípios de acordo com a Programação Pactuada e Integrada, que tem o objetivo de garantir à população o acesso aos serviços de saúde, entre eles, o direito ao atendimento para pessoas com DF e seus familiares.

A escolha do campo de estudo foi realizada de forma intencional, sendo um serviço de saúde de média complexidade na região que atende e referencia de forma multiprofissional as pessoas com Doença Falciforme residentes no Sul e Extremo Sul baiano, além de colaborar na questão formativa de estudantes de graduação e pós-graduação.

4.3 Participantes do estudo

A população deste estudo foi composta por pessoas com Anemia Falciforme (AF), cadastradas na unidade de referência e que concordaram em participar da pesquisa mediante a compreensão dos objetivos propostos neste trabalho e assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – TCLE (Apêndice A).

Foram adotados alguns critérios que tornam os participantes aptos, a saber:

- ❖ Ter diagnóstico clínico de AF.
- ❖ Ter cadastro e histórico de comparecimento de no mínimo em três consultas na unidade referência de estudo nos anos de 2015-2018.
- ❖ Ter idade igual ou superior a 18 anos.

Para os critérios de não inclusão:

- ❖ Não comparecer as datas previamente agendadas para a coleta de dados.
- ❖ Incompreensão dos objetivos do estudo.
- ❖ Desconforto/agitação no ato da coleta de dados.

No decorrer da aplicação do questionário e dos instrumentos, os participantes estiveram sujeitos a: tomada de tempo durante a coleta de dados; interferência na vida e na rotina dos sujeitos; embaraço de interagir com estranhos e medo de repercussões eventuais.

O período entre outubro/2019 e janeiro/2020 foi destinado a coleta de dados. Até a data de ida ao campo havia o registro de 632 pessoas com DF. Destas, 118 adultos com

duplicação do gene da hemoglobina β^S (Hb SS). Apesar deste contingente, o quantitativo de participantes chegou a 28 (Figura 2).

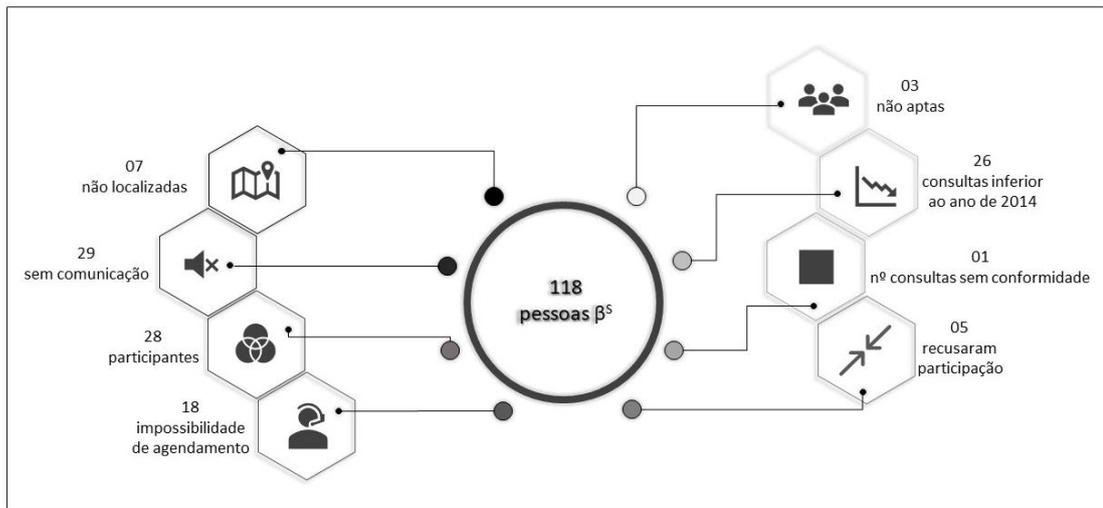


Figura 2: Distribuição e caracterização da população com Anemia Falciforme com relação ao estudo. Itabuna, BA, 2020.

Fonte: Dados da pesquisa (2020)

Os participantes do estudo responderam aos instrumentos em diferentes ambientes:

- Na UR, em sala de atendimento clínico, reservada e climatizada.
- Em seus domicílios, na sala de estar; em sua grande maioria estavam sozinhos ou acompanhado de seus filhos menores.
- Na Unidade de Saúde da Família, em sala de atendimento clínico, reservada e climatizada, próximo a residência da pessoa com Anemia Falciforme.

4.4 Aspectos éticos

Em respeito à Resolução nº 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde (CNS), o estudo foi submetido à apreciação do Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da Universidade Estadual de Santa Cruz (UESC), aprovado com o número do parecer 3.531.051 e gerado o protocolo de Certificado de Apresentação para Apreciação Ética (CAAE) 12811719.6.0000.5526 (Anexo A).

Em conformidade a resolução, a diretora do nível de atenção secundária foi contactada sendo emitido um documento que autoriza a pesquisa na unidade referência de atendimento à pessoas com Doença Falciforme (Apêndice B). Após, os servidores da UR também foram contactados e informados a respeito da realização da atividade com pessoas com AF.

Portanto, o desenvolvimento das ações planejadas pelas pesquisadoras não comprometeu a rotina de trabalho ou diminuiu o fluxo de atendimentos previamente

agendados e garantiu as especificidades éticas da pesquisa de interesse estratégico para o SUS. Tendo em vista o cumprimento do texto no Capítulo II, Artigo 4º, do CNS-Resolução nº 580/2018 que diz:

É dever do pesquisador responsável, ou pessoa por ele delegada da equipe de pesquisa, explicitar, no processo de obtenção do consentimento, ao participante da pesquisa recrutado em serviço de saúde vinculado ao SUS (usuário do serviço de saúde), a diferença entre o procedimento da pesquisa e o atendimento de rotina do serviço (BRASIL, 2018).

Posto isso, aos usuários do serviço de saúde foi-lhes claramente explicada a finalidade da pesquisa, a necessidade de assinatura do TCLE e que as atividades desenvolvidas não estavam relacionadas com a oferta de serviços do ambulatório. Também foi garantido o anonimato, o sigilo das informações e a possibilidade de recusa em participar a qualquer momento. Apesar da voluntariedade, os casos em que foi percebida a incompreensão da atividade ou agitação no ato da coleta de dados, houve a necessidade de o participante deixar de colaborar.

4.5 Instrumentos, técnica de coleta de dados e informações

Para a coleta de dados foram utilizadas as informações provenientes da coordenadora, enfermeira e funcionários administrativos da unidade de referência de estudo, um questionário com aspectos sociais (idade, sexo, situação conjugal, números de filhos, grau de escolaridade, motivo do abandono de estudo, renda familiar, religião) e de saúde (tempo de diagnóstico, medicação em uso, comorbidades, crises agudas) desenvolvido pelo grupo de trabalho (Apêndice C).

Ademais, houve aplicação do APGAR de família, com cinco questões elaboradas por Smilkstein (1982) e com adaptação transcultural brasileira da autoria de Duarte (2001); acrescido do questionário genérico de Qualidade de Vida SF-36 (*Medical Outcomes Study 36 – Item Short Form Health Survey SF-36*), criado por Ware e Sherbourne em 1992 e validado no Brasil por Ciconelli et al. (1997), totalizando 03 (três) questionários.

Todos os questionários foram aplicados por uma equipe previamente orientada para não permitir o autopreenchimento por parte da pessoa com AF, ainda que seja por preenchimento assistido. Esta adequação minimiza os erros da pesquisa e respeita as limitações de leitura e escrita que existem no grupo de pessoas com células falcizadas, conforme a literatura já evidencia, prevenindo a exposição ao constrangimento.

4.5.1 Questionário social e de saúde

Elaborado pelas responsáveis por este estudo, é composto por sete blocos de inquérito com características consideradas relevantes para o desdobramento do perfil de pessoas com AF. Ampliando as informações que podem ser obtidas com base na estrutura da anamnese de enfermagem, ressaltamos os seguintes aspectos:

Bloco I – Identificação

- ❖ Nome
- ❖ Data de nascimento e idade
- ❖ Endereço
- ❖ Profissão
- ❖ Sexo (masculino e feminino)
- ❖ Estado civil (solteiro, casado, separado judicialmente/divorciado, viúvo, outro)
- ❖ Número de filhos
- ❖ Cor ou raça – pelo método de identificação racial de autoatribuição de pertença (branca, preta, amarela, parda, não quero declarar)
- ❖ Nacionalidade (brasileira, naturalizado, estrangeira)
- ❖ Tipo de deficiência (nenhuma, visual, motora, intelectual, auditiva)
- ❖ Grau de escolaridade
- ❖ Onde estudou a maior parte dos estudos
- ❖ Motivo que impediu a formação escolar
- ❖ Religião

Bloco II – Condições habitacional

- ❖ Tipo de construção da moradia
- ❖ Situação do tipo de moradia
- ❖ Calçamento da rua em que reside
- ❖ Tipo de saneamento básico da rua em que reside
- ❖ Acesso a água
- ❖ Número de pessoas que moram na mesma casa
- ❖ Condição sanitária da casa que mora

Bloco III – Economia familiar

- ❖ Exercício de atividade remunerada

- ❖ Forma de participação na vida econômica da família
- ❖ Recebimento de auxílio do Governo
- ❖ Renda total mensal de sua família
- ❖ Número de pessoas que vivem da mesma renda familiar
- ❖ Transporte que utiliza com mais frequência para realizar o itinerário terapêutico

Bloco IV – História familiar

- ❖ Principal cuidador(a)
- ❖ Possui irmãos
- ❖ Quantidade de irmãos com Hb SS
- ❖ Quantidade de irmãos com traço falciforme

Bloco V – História clínica

- ❖ CID primário
- ❖ Idade em que foi diagnosticado(a) com anemia falciforme
- ❖ Medicamentos que faz uso no tratamento da anemia falciforme
- ❖ Medicamentos utilizados para o tratamento da dor
- ❖ Cartão vacinal atualizado/desatualizado
- ❖ Motivo de o cartão vacinal estar desatualizado
- ❖ Uso de concentrado de hemácias
- ❖ Possui comorbidades
- ❖ Histórico de crises agudas
- ❖ Qualidade do sono
- ❖ Fez/faz uso de algum produto fitoterápico nas crises álgicas

Bloco VI – Hábitos de vida

- ❖ Consumo de tabaco
- ❖ Consumo de bebida alcoólica
- ❖ Quantidade de ingestão de água por dia

4.5.2 APGAR de Família

Para avaliar a dinâmica familiar da pessoa com Anemia Falciforme, o APGAR de Família (APGAR *Family*) é um instrumento que atendeu a este objetivo. Com escore entre 0 e 10, é composto por cinco domínios, a saber: *adaptation* (adaptação), o qual compreende o modo como os recursos familiares são compartilhados e a atenção que o familiar recebe quando se faz necessário auxílio; *partnership* (companheirismo), trata da reciprocidade entre as comunicações familiares e resolução de situações; *growth* (desenvolvimento), refere-se a ajustes/reordenações de papéis familiares; *affection* (afetividade), relacionado as manifestações emocionais entre os familiares; e *resolve* (capacidade resolutiva), revela a forma como o núcleo familiar se compromete em dedicar o tempo, espaço e recursos (SMILKSTEIN et al., 1982; DUARTE, 2001).

Estes domínios permitem refletir e avaliar acerca da satisfação de cada membro e estado funcional da família independente do seu ciclo de vida. As respostas têm pontuação equivalente a 0 (Quase nunca), 1 (Algumas vezes) e 2 (Quase sempre) (SOUZA et al.; SILVA et al., 2014). As famílias com pontuação de 0 a 4 indicam que há elevada disfunção familiar; 5 e 6 pontos, moderada disfunção familiar; 7 a 10 pontos, boa funcionalidade familiar (DUARTE, 2001).

Nas bases de dados de pesquisa científica – como o *Google Scholar*, Scielo e Pubmed – observa-se o uso deste instrumento comumente aplicado em pesquisas que avaliam a funcionalidade de famílias com algum membro em processo crônico de adoecimento, cuidadores que auxiliam familiar idoso ou idoso longevo, pessoas com frequentes internações ou mesmo que estão sob cuidados paliativos. Sobre este mesmo aspecto, a satisfação da pessoa com o funcionamento familiar também é mensurada em estudos que investigam a influência da vulnerabilidade social na parentela onde estão presentes alcoolistas e situações de drogadição, de moradia de rua, em sofrimento mental e demais circunstâncias que envolvam a família e seus membros adoecidos.

Existem duas vertentes para aplicação deste instrumento e que podem repercutir em resultados distintos. Um, trata-se do lugar do cuidador e o outro, de quem é alvo destes cuidados. Por isto é interessante a ótica expressa sobre o mesmo objeto, que é exclusivamente a funcionalidade familiar. Isto ocorre porque embora os itens para entrevista sejam um padrão, as vivências, as expectativas, o local de onde se observa é algo pessoal. As condições do meio podem influenciar o olhar sobre a forma como os entes se organizam, e assim, perceba o seu núcleo familiar de modo disfuncional ou funcional.

4.5.3 Questionário Genérico de Qualidade de Vida SF-36

Nesta pesquisa, conhecer a qualidade de vida da pessoa com AF poderá colaborar na avaliação de saúde das famílias, relevante para implantar políticas públicas e nortear ações. Para o cumprimento deste objetivo, será usado o instrumento Qualidade de Vida SF-36 – traduzido para o português brasileiro e validado por Ciconelli (1997). É um instrumento genérico de avaliação de saúde, tem simples aplicação e é de fácil compreensão.

A apresentação desse instrumento é constituída por 36 itens que abordam 8 domínios: capacidade funcional (10 itens), aspectos físicos (4 itens), dor (2 itens), estado global de saúde (5 itens), vitalidade (4 itens), aspectos sociais (2 itens), aspectos emocionais (3 itens), saúde mental (5 itens) e uma questão de avaliação da condição de saúde atual comparada a de um ano atrás (CICONELLI, 1997).

Para cada item, há um escore específico e, no total, a pontuação é convertida numa escala de 0 (pior estado de saúde) a 100 (melhor estado de saúde). Os domínios são analisados separadamente e o participante poderá eleger apenas uma resposta por item. Para o pesquisador, a tentativa de pontuar tão acertadamente a qualidade de saúde como melhor ou pior poderia incorrer no erro de sub ou superestimar a condição de saúde. Por esta razão, é feita uma média nos valores encontrados na aplicação do questionário (CICONELLI, 1997; TSUKIMOTO et al., 2006).

4.5.4 Procedimentos para a coleta de dados

O processo de trabalho (Figura 3) para a coleta de dados foi desenhado em etapas:

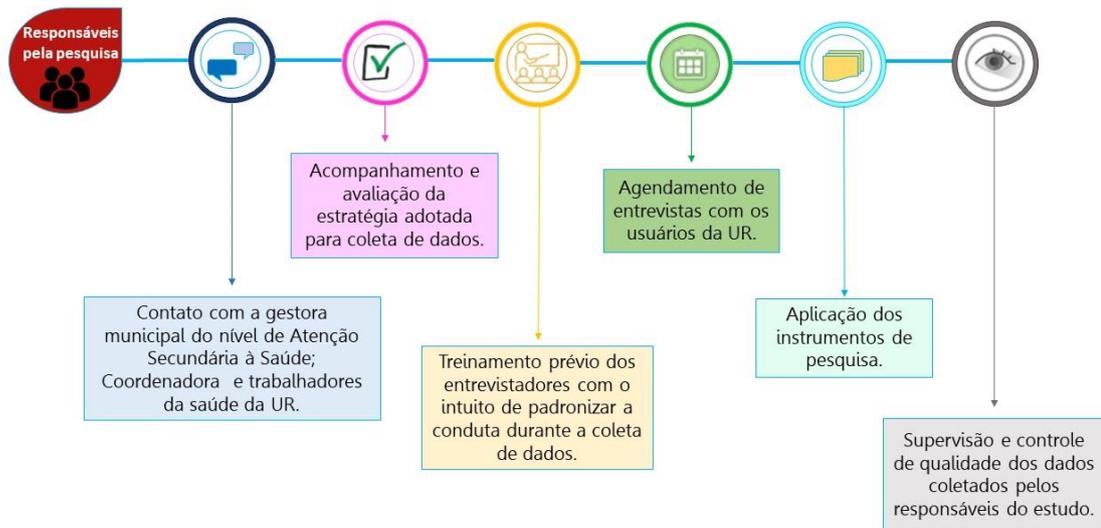


Figura 3: Etapas do processo de trabalho para a coleta de dados na unidade referência de estudo. Itabuna, BA, 2020.

Fonte: Dados da pesquisa.

Para assegurar o máximo de confiabilidade durante a aplicação dos instrumentos, os entrevistadores (acadêmicos do curso de Enfermagem da UESC e três enfermeiras) participaram de uma aula expositiva e dialogada sobre Anemia Falciforme. Em seguida, houve a capacitação para uso de todos os recursos a serem implementados durante a coleta de dados.

Então, receberam os seguintes materiais: a) Questionário social e de saúde; b) Questionário genérico de qualidade de vida SF-36; c) Questionário de sinais e sintomas depressivos PHQ-9; d) APGAR de família; e) Inventário de percepção de suporte familiar; f) TCLE. Há ressalva de que este trabalho integra um projeto maior e por esta razão o questionário de mensuração de sinais e sintomas depressivos PHQ-9 foi entregue. Todavia, não contempla os objetivos específicos estipulados neste escopo e nenhum dado referente a este aspecto foi analisado.

Ainda, foram orientados que fizessem a aplicabilidade do material com pessoas que possuem doença crônica, a fim de se apropriarem do assunto a ser investigado, perceberem possíveis erros de digitação ou mesmo de melhorias no questionário social e de saúde; estimassem o tempo de cada entrevista e a possibilidade de continuarem como colaboradores.

Num segundo momento, os colaboradores foram reunidos para dar um *feedback* acerca das questões supracitadas e relatar o contato com pessoas que convivem com a Diabetes Mellitus ou Hipertensão Arterial Sistêmica – sendo estes os grupos escolhidos por conveniência para teste do questionário.

A duração da entrevista foi considerada longa e em alguns momentos cansativa – segundo a fala de seus entrevistados. Algumas perguntas dos questionários foram compreendidas com mais clareza pela equipe durante a aplicação com os grupos teste. Nesta fase, alguns acadêmicos se desligaram do processo de coleta de dados com a alegação de dificuldade em conciliar o semestre letivo e a demanda da pesquisa, totalizando 11 acadêmicos de Enfermagem envolvidos no processo e uma enfermeira.

No perfil dos entrevistadores destacam-se as características de sexo feminino (91,66%), faixa etária entre 21 e 35 anos, atividade acadêmica com envolvimento na iniciação científica (16,66%), projetos de extensão (50%), sendo os demais colaboradores em atividades acadêmicas sem vínculo firmado. Com exceção da profissional de Enfermagem, os estudantes encontram-se desde o 5º ao 9º semestre e residem nos municípios pertencentes a região Sul da Bahia.

Para o terceiro momento, cada um dos entrevistadores recebeu: uma pasta elástica com dorso de 5cm, tamanho ofício; uma prancheta, lápis, borracha, caneta, coletor de digital, cliques, além dos formulários especificados nos anexos A, B, C, D e o TCLE; a planilha com os dados dos entrevistados foi enviada através do *e-mail* pessoal. O Inventário de Percepção de Suporte Familiar não pode ser inserido neste momento da pesquisa, podendo, futuramente, ser integrado ao projeto maior.

4.6 Variáveis do estudo

As variáveis deste estudo trata-se da dinâmica familiar sob o prisma de pessoas com Anemia Falciforme. Para mensurar a funcionalidade de cada núcleo será usado o instrumento APGAR de Família.

Para cada item a ser investigado (adaptação; companheirismo; desenvolvimento; afetividade e capacidade resolutiva) a pontuação atribuída corresponde a resposta dos participantes, que pode ser 0 (Quase nunca), 1 (Algumas vezes) e 2 (Quase sempre).

Deste modo, a percepção sobre o mesmo objeto poderá ser captada e logo verificada como estes dois grupos compreendem suas relações familiares cotidianas sendo capazes de

possuírem elevada disfunção familiar, moderada disfunção familiar ou boa funcionalidade familiar.

Quanto a qualidade de vida de pessoas com Anemia Falciforme, esta pode ser sujeita a modificações significativas, em especial, quando a mensuração da dinâmica familiar revela uma grave disfuncionalidade. Por isso, a QV é também uma variável deste estudo, e para melhor aprofundamento deste quesito foi utilizado o Questionário Genérico de Qualidade de Vida SF-36.

Dentre os domínios do questionário, discutiremos acerca da dor, como elemento importante e impeditivo na realização de tarefas diárias, com impacto na saúde física.

As demais variáveis consideradas na análise correspondem aos aspectos sociodemográficas e de saúde obtidas através de formulário que tem por base a anamnese de enfermagem, com questões projetadas para a investigação do histórico de saúde de pessoas que possuem a AF. Busca ainda, dados sobre aspectos financeiros e de hábitos de vida, conforme fora explanado anteriormente.

4.6.1 Análise de dados

A análise dos dados inclui etapas que permitirão avaliar quantitativamente a dinâmica familiar e a qualidade de vida de pessoas com AF, ou seja, a partir deste processo é descrito o perfil destes indivíduos. Os dados coletados serão organizados em um banco de dados e analisados por meio do *software Microsoft Excel*.

4.6.2 Caracterização da população

A população será caracterizada conforme os dados extraídos com o uso dos instrumentos de qualidade de vida e dinâmica familiar, além dos aspectos sociais e de saúde. Assim, as variáveis categóricas serão apresentadas por meio de frequências relativas e absolutas, a fim de ter a análise descritiva. Teste de comparação de médias ou medianas serão realizados para as variáveis quantitativa. O sistema alfanumérico identificará os participantes da pesquisa assegurando o sigilo dos dados coletados.

5 RESULTADOS

Os resultados do presente estudo são apresentados sob a forma de dois manuscritos, organizados de acordo com as normas dos periódicos selecionados para a submissão.

O primeiro, titulado “*Perfil sociodemográfico e funcionalidade familiar de pessoas com Anemia Falciforme*” foi elaborado com o intuito de atender os objetivos de identificar a percepção de pessoas com Anemia Falciforme sobre a dinâmica do seu núcleo familiar e descrever o perfil sociodemográfico de pessoas com Anemia Falciforme. Será submetido à Revista Gaúcha de Enfermagem e foi elaborado conforme as orientações para autores desse periódico, disponível em <https://seer.ufrgs.br/RevistaGauchadeEnfermagem/about/submissions#authorGuidelines>.

Já o segundo manuscrito denominado “*Resposta da dor e o suporte familiar na Anemia Falciforme*” tem a finalidade de responder aos objetivos de analisar o impacto da dor na qualidade de vida de pessoas com Anemia Falciforme e discutir a funcionalidade familiar deste grupo. O intuito é submeter à Revista de Enfermagem do Centro-Oeste Mineiro conforme as orientações para autores disponível em <http://www.seer.ufsj.edu.br/index.php/recom/about/submissions#authorGuidelines>.

5.1 Manuscrito 01

CARACTERIZAÇÃO DAS PESSOAS COM ANEMIA FALCIFORME E SUA FUNCIONALIDADE FAMILIAR

RESUMO

Objetivo: Identificar a percepção de pessoas com Anemia Falciforme sobre a dinâmica do seu núcleo familiar e descrever o perfil sociodemográfico de pessoas com Anemia Falciforme.

Método: Estudo descritivo, com abordagem qualitativa e corte transversal, estendendo-se de outubro/2019 a janeiro/2020. A Unidade Ambulatorial (UA) referência no tratamento da Doença Falciforme e outras hemoglobinopatias, situado ao Sul da Bahia, foi o cenário desta pesquisa. As pessoas adultas com AF cadastrada na UA foram entrevistadas em três espaços distintos, todos com o rigor de ser privativo e minimamente confortável. A amostra equivale a 28 pessoas, residentes em vinte municípios do Sul e Extremos Sul baiano. Para o desenho do perfil foram utilizados um questionário com variáveis sociodemográficas e o instrumento validado APGAR Familiar. Os dados foram dispostos no editor de tabelas e projetadas as frequências relativas e absolutas.

Resultados: A população entrevistada é majoritariamente feminina, com maiores frequências de jovens adultos, negras e solteiras. A economia familiar gira em torno de um salário mínimo e o benefício do seguro social não é abrangente a todos. Quanto a percepção de funcionalidade familiar, apenas 2 pessoas classificaram suas famílias como gravemente disfuncionais.

Conclusão: Sugere-se a realização de outros estudos nesta mesma abordagem com foco, em especial, na dinâmica familiar.

Palavras-chave: Doença crônica. APGAR Familiar. Doença Falciforme.

CHARACTERIZATION OF PEOPLE WITH FALCIFORM ANEMIA AND ITS FAMILY FUNCTIONALITY

ABSTRACT

Objective: To identify the perception of people with sickle cell anemia about the dynamics of their family nucleus and describe the sociodemographic profile of people with sickle cell anemia.

Method: Descriptive study, with a qualitative approach and cross-section, extending from October / 2019 to January / 2020. The reference outpatient unit (UA) in the treatment of sickle cell disease and other hemoglobinopathies, located in the south of Bahia, was the setting for this research. People with PA registered in the AU were interviewed in three different spaces, all with the rigor of being private and minimally comfortable. The sample is equivalent to 28 people, living in twenty municipalities in the south and extreme south of Bahia. For the profile design, a questionnaire with sociodemographic variables and the validated APGAR Familiar instrument were used. The data were displayed in the table editor and the relative and absolute frequencies were projected.

Results: The interviewed population is mostly female, with higher frequencies of young adults, self-declared black and single. The family economy revolves around a minimum wage and the social security benefit is not comprehensive at all. As for the perception of family functionality, only 2 people classified their families as severely dysfunctional.

Conclusion: It is suggested to carry out further studies in this same approach, focusing, in particular, on family dynamics.

Keywords: Chronic disease. APGAR Familiar. Sickle cell disease.

CARACTERIZACIÓN DE PERSONAS CON ANEMIA FALCIFORM Y SU FUNCIONALIDAD FAMILIAR

RESUMEN

Objetivo: Identificar la percepción de las personas con anemia de células falciformes sobre la dinámica de su núcleo familiar y describir el perfil sociodemográfico de las personas con anemia de células falciformes.

Método: Estudio descriptivo, con enfoque cualitativo y corte transversal, que se extiende desde octubre / 2019 hasta enero / 2020. La unidad ambulatoria de referencia (UA) en el tratamiento de la enfermedad de células falciformes y otras hemoglobinopatías, ubicada en el sur de Bahía, fue el escenario de esta investigación. Las personas con AP registradas en la UA fueron entrevistadas en tres espacios diferentes, todas con el rigor de ser privadas y mínimamente cómodas. La muestra equivale a 28 personas, que viven en veinte municipios en el sur y extremo sur de Bahía. Para el diseño del perfil, se utilizó un cuestionario con variables sociodemográficas y el instrumento APGAR Familiar validado. Los datos se mostraron en el editor de tablas y se proyectaron las frecuencias relativas y absolutas.

Resultados: La población entrevistada es mayoritariamente femenina, con frecuencias más altas de adultos jóvenes, declarados negros y solteros. La economía familiar gira en torno a un salario mínimo y el beneficio de la seguridad social no es integral en absoluto. En cuanto a la percepción de la funcionalidad familiar, solo 2 personas clasificaron a sus familias como severamente disfuncionales.

Conclusión: se sugiere realizar más estudios en este mismo enfoque, centrándose, en particular, en la dinámica familiar.

Palabras clave: Enfermedad crónica. APGAR Familiar. Enfermedad drepanocítica.

INTRODUÇÃO

A Anemia Falciforme (AF) é uma hemoglobinopatia que integra um grupo maior com mais de mil subclassificações ⁽¹⁾, denominado Doença Falciforme. A mutação ocorre na posição 6, do cromossomo 11, havendo a duplicação da cadeia beta da hemoglobina (β^S), caracterizando a AF a condição mais grave e incapacitante ^(2,3).

A herança genética é autossômica recessiva e cada um dos genitores apresentam ao menos um gene da β^S globina (Hb AS). Nessa condição, a probabilidade de ocorrer filhos afetados é de uma chance em quatro. A cada gestação, a possibilidade de o evento ocorrer será sempre a mesma. Neste contexto familiar, mais de um filho pode apresentar células falcizadas.

Na Saúde Pública, tornou-se um relevante problema de extensão internacional, dada a incidência e prevalência ⁽²⁻⁴⁾. No Brasil, foi a partir de 1969, no Rio de Janeiro, que as características clínicas da doença puderam ser descritas. Logo, passou a integrar o campo das ciências com um estudo longitudinal em São Paulo, conduzido por Naoum e colaboradores, hoje uma referência no estudo em hemoglobinopatias. Em seguida, outros estudos surgiram em 1976, e logo após outro em 1986, para identificar a hemoglobina β^S em recém-nascidos em outras duas cidades paulistas ⁽⁵⁾.

A alteração genética com maior frequência no Brasil tem êxito nas Políticas Públicas somente após um longo período. A cobertura de triagem neonatal bem sucedida é responsável em fazer o rastreamento precoce da AF, mitigar o sofrimento da família no itinerário terapêutico em busca de um diagnóstico, bem como, paliativar a sintomatologia da doença ⁽⁶⁻⁸⁾.

O enredo de cada família é permeado pelos acontecimentos que lhe sobrevêm e dado um cenário de processo saúde-doença crônico, a plasticidade de organização se inicia quando um de seus membros é acometido. Neste sentido, serão dispostos esforços para o cuidar cujos

recursos estarão voltados para a primazia de recobrar o melhor que possa ser do estado inicial de bem-estar, contudo, lança o olhar sobre o seu ente para além das necessidades biológicas apresentadas, pois a família agarra-se à vida ⁽⁹⁾.

Para as famílias que convivem com as variações clínicas da AF, por vezes, a tecnologia de cuidado utilizada é proveniente das experiências construídas ao longo do tempo e a família inicia processos dinâmicos de cuidado que irão desvelar potenciais e fragilidades nas relações estabelecidas ⁽⁹⁾ onde também pode coabitar a escassez de recursos. Por isso, neste processo questionou-se: como a pessoa com Anemia Falciforme vislumbra a dinâmica do seu núcleo familiar? E ainda, qual o retrato social que possui?

A análise perfil sociodemográfico de pessoas com Anemia Falciforme pode gerar melhores subsídios para conhecer esta população e, de certa forma, as implicações que interferem na saúde ou na qualidade de vida. Ainda, como estas pessoas percebem a funcionalidade de seu núcleo familiar de modo que estes resultados possibilitem colaborar no nível de informações de como vivem e se relacionam na sociedade.

Ao considerar que a Anemia Falciforme impõe às famílias a indispensável flexibilidade de arranjos entre os seus membros e tendo em vista que há uma complexidade de ordenação econômica, social e de relacionamentos, presumiu-se necessário realizar um estudo cujo objetivos consistem em descrever o perfil sociodemográfico e analisar a funcionalidade familiar de pessoas com Anemia Falciforme.

MATERIAIS E MÉTODOS

Trata-se de um estudo epidemiológico descritivo, com delineamento transversal, cuja coleta de dados ocorreu no período de outubro de 2019 a janeiro de 2020. O cenário para a coleta de dados teve como base uma unidade ambulatorial referência no acompanhamento de pessoas com Doença Falciforme e outras hemoglobinopatias, localizada no Sul da Bahia.

A população deste estudo equivale a 28 participantes e todos são cadastrados na unidade ambulatorial, o que já consiste em um dos critérios de inclusão, sendo os demais: ter diagnóstico clínico de Anemia Falciforme, ter histórico de comparecimento nos anos de 2015-2018 com o mínimo três consultas na unidade referência de estudo e ser maior de dezoito anos. Como critérios de exclusão ficou estabelecido: não comparecer as datas previamente agendadas para a coleta de dados; incompreensão dos objetivos do estudo e desconforto/agitação no ato da coleta de dados.

Para as entrevistas, houve uma equipe de coleta que foi previamente treinada, constituída por onze acadêmicos de Enfermagem de uma universidade pública e uma enfermeira. A média de idade é de 26,33 anos, com predominância de 99% do sexo feminino e 50% são envolvidos com atividades extensionista.

Para o alcance dos objetivos propostos elegeu-se o instrumento validado APGAR Familiar ⁽¹⁰⁾ e um formulário próprio com aspectos social e de saúde que puderam nortear os dados a serem coletados. As variáveis estudadas foram sexo, idade, etnia, estado civil, escolaridade, condições habitacionais e economia familiar. Foi descartada a hipótese de uso de autopreenchimento ou mesmo o preenchimento supervisionado por parte dos entrevistados, sendo todos os itens narrados pelos componentes da equipe de pesquisa.

O APGAR Familiar é um instrumento mundialmente utilizado na investigação da funcionalidade da família. É um acrônimo de origem inglesa que traduzido tem as iniciais remetendo aos domínios de adaptação (*adaptation*), sendo a forma como os materiais pertencentes aos familiares são compartilhados e o zelo que o familiar recebe quando é indispensável ajuda; companheirismo (*partnership*), trata do auxílio mútuo entre as comunicações familiares e resolução de problemas; desenvolvimento (*growth*), refere-se aos novos arranjos familiares; afetividade (*affection*), específico na exteriorização dos aspectos

emocionais entre os familiares; e a capacidade resolutiva (*resolve*), expõe o modo como o núcleo familiar se compromete em oferecer o tempo, espaço e recursos ⁽¹⁰⁾.

Ainda, a escala de avaliação familiar resulta em três grupos distintos. As respostas com somatório entre 0 e 3 apontam famílias gravemente disfuncionais, 4 a 6 pontos revelam famílias moderadamente funcionais e as famílias altamente funcionais pontuam entre 7 e 10. O grau de satisfação é avaliado em nunca, às vezes e sempre, com valores 0, 1 e 2, respectivamente ⁽¹⁰⁾.

A primeira fase do estudo remete-se a busca e apropriação de referencial teórico acerca da temática, escolha do instrumento e capacitação da equipe e distribuição de material para ida ao campo. Paralelo, fora realizado o levantamento das pessoas que possuem Hb SS com confirmação diagnóstica através de registro no prontuário, em sua maioria, através do exame eletroforese de hemoglobina.

A segunda fase, se trata da coleta de dados. Para as entrevistas foram adotadas duas estratégias: a busca ativa e posterior agendamento com o primeiro contato, sendo estas realizadas em diferentes espaços. Assim, houve o auxílio da unidade ambulatorial, cedendo uma sala climatizada; e em outra cidade, uma Unidade de Saúde da Família dispôs de uma sala de atendimento; quanto a ida às residências, se utilizou do espaço convencional da sala de estar, restringido, preferencialmente, ao contato apenas com o colaborador. A segunda técnica foi comparecer aos dias de consulta com especialista no ambulatório. A captação foi realizada com a apresentação prévia da pesquisa na recepção, sem seguida, os pacientes eram convidados a colaborar. No total, as entrevistas contabilizaram representações de vinte municípios baianos.

No terceiro momento, os dados coletados são dispostos no editor de tabelas, os resultados submetidos a análise descritiva e expressos através das frequências relativa e

absoluta, sendo interpretados de acordo com a literatura nacional e internacional concernente a temática.

O estudo faz parte de um projeto de maior expressão na área de Doença Falciforme, submetido à apreciação do Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) e aprovado com o número do parecer 3.531.051, gerado o protocolo de Certificado de Apresentação para Apreciação Ética (CAAE) 12811719.6.0000.5526. Posto isso, aos usuários do serviço de saúde foi-lhes claramente explicada a finalidade da pesquisa, a necessidade de compreensão e assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, e que as atividades desenvolvidas não estavam relacionadas com a oferta de serviços do ambulatório ⁽¹¹⁾.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Participaram do estudo 28 pessoas com diagnóstico de Anemia Falciforme, com média de idade 34,25 (DP=5,25) anos, residentes no Sul e Extremos Sul baiano, com cadastro na unidade ambulatorial.

A aderência de um serviço especializado como cenário de estudo pode ter a premissa de maior chance de contato com pessoas que possuem hemoglobinopatias, como visto em outros estudos ⁽¹²⁻¹⁴⁾.

Ao realizar o primeiro contato, os sujeitos da pesquisa argumentaram dificuldades, em sua maioria financeira, em comparecer ao serviço de saúde apenas para a realização da entrevista, todavia estavam disponíveis para receber quem fosse ao encontro em sua moradia. Essa alegação de impasse na locomoção para colaborar na pesquisa também foi evidenciada em outro estudo ⁽¹⁴⁾.

A Tabela 1 apresenta o perfil sociodemográfico das pessoas com AF entrevistadas no presente estudo. Foi verificado maior frequência do sexo feminino ainda em idade reprodutiva

e ativa para o mercado de trabalho, no entanto, acredita-se que isto pode estar relacionado ao tamanho da amostra ^(6, 15).

Tabela 1. Características descritivas do perfil sociodemográfico de pessoas com Anemia Falciforme deste estudo. Itabuna, BA, 2020.

Variáveis	% respostas	n	% (FR)
Sexo	100,0		
Masculino		8	2,24
Feminino		20	97,76
Grupo etário (anos)	100,0		
18 a 24		5	17,8
25 a 44		17	60,7
45 a 59		6	21,4
Cor ou etnia	100,0		
Branca		1	3,5
Preta		14	50,0
Parda		8	11,0
Amarela		3	28,5
Indígena		1	3,5
Não declarada		1	3,5
Estado civil	100,0		
Casado		6	21,43
Solteiro		16	57,14
Separada(o) judicialmente		2	7,14
Mora com a (o) companheira (o)		4	14,28
Religião	100,0		
Católica		2	7,14
Evangélica		18	64,43
Espírita		1	3,5
Candomblé ou Umbanda		1	3,5
Não possui		6	21,43
Escolaridades (anos de estudo)	100,0		
1 a 3		4	14,28
4 a 7		7	25,0
8 a 11		13	46,42
12 ou mais		4	14,28
Localização de moradia	100,0		
Zona rural		3	14,29
Zona urbana		25	85,71
Tipo de construção	100,0		
Alvenaria		28	100
Titularidade do imóvel	100,0		
Casa/Apartamento próprio		21	75
Casa/Apartamento concedida(o) por programa social		1	3,57
Alugado		5	17,86
Outros tipos de habitação individual ou coletiva		1	3,57

Revestimento do piso do domicílio	100,0		
Terra/barro/taipa/outro		2	7,14
Cerâmica/taco/cimento		26	92,86
Revestimento do teto do domicílio	100,0		
Lage/forro de gesso/forro de PVC		13	46,43
Telha de barro/telha de cimento-amianto		15	53,57
Pavimentação da rua em que reside	100,0		
Asfalto		11	35,71
Paralelepípedo		14	50
Não existe pavimentação		3	14,29
Saneamento básico da rua em que reside	100,0		
Fechado		21	75
Aberto		7	25
Destino do lixo da sua casa	100,0		
É diretamente no lixão		2	7,14
Aguarda coleta de lixo municipal		25	85,71
Queimado		1	3,57
Fonte da água consumida para realização de atividades domésticas (inclui cozinhar)	100,0		
Empresa de água municipal/estadual		22	78,57
Poço artesiano/nascente/carro pipa/outra		6	21,43
Acondicionamento da água de beber	100,0		
Barro		4	14,28
Plástico		21	75
Fibrocimento		3	10,71

% **respostas**= quantitativo de questões respondidas; % **(FR)**= Frequência Relativa de pessoas da amostra; **n**= número de pessoas com Anemia Falciforme neste estudo. Fonte: Dados da pesquisa.

Em relação a variável étnico-racial, os resultados evidenciaram metade da população de cor negra, precedida por pardos (11%), o que ratifica a relação da Anemia Falciforme com acometimento majoritário a pessoas de etnia negra. Desde 1835 com a primeira publicação no Brasil sobre casos suspeitos de Doença Falciforme, no Rio de Janeiro, a maior prevalência de casos aponta para pessoas afrodescendentes ^(4, 5, 12). Todavia, já se tem discutido que a miscigenação livre é um fator relevante na transformação desta concepção e do delineamento epidemiológico de saúde dos brasileiros ⁽¹³⁾.

O estado civil de pessoas casadas e que moram com o companheiro chegam a 10 (35,71%), destas, apenas dois são do sexo masculino. O número de solteiros foi de 16 pessoas (57,14%) e dez são do sexo feminino com a média de idade 36,2 e desvio padrão de 10,68. A

condição matrimonial difere do que fora verificada na literatura, apresentando maioria casada e do sexo feminino ^(6, 16). Mas, esta condição pode estar combinada com o que já fora mencionado e antes visto em outro estudo ⁽¹⁵⁾.

Os anos de escolaridade com o alcance ao Ensino Médio correspondendo a 46,42% da amostra atribuiu um perfil bem distinto ⁽¹⁶⁾. Este achado vai de encontro a vastos estudos que abordam o baixo grau de escolaridade um fator recorrente e de significativa desvantagem ^(6, 13, 15, 17), pois pode contribuir ao cerceamento da autoestima, da possibilidade de trabalho em idade adulta, melhor compreensão sobre a doença e adesão ao tratamento. Ao verificar a baixa escolaridade dos entrevistados, apenas um negou relação com as limitações provocadas pela AF.

Quanto as condições habitacionais, as pesquisas ^(6, 12) mostram dados semelhantes aos deste estudo. A localização é na zona urbana (85,71%), 100% das pessoas com AF residem em casas de alvenaria, com moradia própria (75%), o piso de cerâmica, taco ou cimento foi constatado em quase a totalidade dos participantes; a cobertura das casas é de telhas de barro ou cimento-amianto (53,57%).

Estas moradias estão localizadas em áreas onde o saneamento básico com condições inadequadas equivale a 25% e não há pavimentação na via pública de 14,29% dos entrevistados. Uma pessoa alegou que o destino do lixo produzido em sua casa é queimado e duas outras tem o lixo destinado diretamente em aterro sanitário. Estes componentes indispensáveis à saúde são encontrados na Lei 11.445/07 como forma de direito e dá outras providências como a prática de medidas adequadas à saúde pública e de proteção ambiental e peridomiciliar.

Ainda, discutimos acerca da água para consumo com registro (78,57%) de fornecimento pelas empresas municipal ou estadual. Não obstante, a água de reservatórios (85,71%) no nível do solo ou elevado ligado à rede pública é a mesma utilizada para consumo

humano, sem tratamento, o mesmo identificado em outro estudo ⁽⁶⁾. A qualidade da água é relevante para todos os cidadãos, sobretudo, para aqueles com AF que tem como rigor do tratamento a hidratação contínua.

Os entrevistados residem na região Sul e Extremo Sul baiano, alguns em cidades litorâneas. Nesta localidade, o calor é intenso e requer maior vigilância na hidratação. O consumo inadequado de água foi o principal problema dentro da categoria condições habitacionais. Pode ser melhor explicado devido ao pouco recurso financeiro para aquisição de água mineral ou mesmo da rejeição em seguir recomendação profissional para fervura da água, o que também levaria a gasto nas finanças do lar. Ainda consideramos o conhecimento cultural no uso de filtro de barro tradicional que tem boa resposta no processamento de água e é uma tecnologia de baixo custo ⁽²¹⁾. Mas, prevaleceu o consumo impróprio.

No quesito economia familiar, o salário mínimo adotado é o previsto no Decreto Nº 9, de 15 de janeiro de 2019 ⁽¹⁸⁾ (Tabela 2).

Tabela 2. Aspecto econômico das famílias de pessoas com Anemia Falciforme. Itabuna, BA, 2020.

Variáveis	% respostas	n	% (FR)
Renda total mensal da família	100,0		
Até 1 SM ou até R\$ 998,00		19	67,85
De R\$ 999,00 a R\$ 1.996,00		5	17,85
De R\$ 1.996,01 a R\$ 2.994,00		3	10,71
De R\$ 2.994,01 a R\$ 3.992,00		1	3,57
Apoio socioeconômico do Governo	100,0		
Não		12	42,85
Sim		16	57,14
Meio de transporte utilizado com maior frequência no itinerário terapêutico	100,0		
Caminhada		2	7,14
Transporte público		17	60,7
Carro/moto próprio		1	3,57
Transporte escolar municipal/prefeitura		8	11,0

% respostas= quantitativo de questões respondidas; **n**= número de pessoas da amostra; **% (FR)**=Frequência Relativa de pessoas da amostra; **SM**= Salário Mínimo. Fonte: Dados da pesquisa.

A economia familiar constitui parte importante da manutenção das despesas da casa e do itinerário terapêutico. Cada membro familiar possui necessidades distintas, mas devido ao baixo poder aquisitivo é preciso ter sensibilidade ao que é essencial pois, na amostra, dezenove (67,85%) pessoas relataram que a renda familiar total não ultrapassa a um salário mínimo. Estes resultados apontam para análises anteriores ^(12,14) que ratificam a vulnerabilidade econômica um fator determinante no processo saúde-doença.

No presente estudo fica evidente que o poder econômico é restrito. Contudo, o seguro social, importante recurso de refúgio financeiro e um direito garantido, não é uma realidade unânime (Tabela 2). As crises álgicas e as recorrentes internações inviabilizam a frequência escolar e a permanência no mercado de trabalho, para os adultos. A ausência do subsídio financeiro traz repercussões no seio familiar devido a necessidade de reordenar funções e desenvolver um modo de geração de renda informal, segundo relataram os entrevistados ⁽¹³⁾.

Para os casos atendidos na unidade ambulatorial de referência o itinerário terapêutico é feito com consultas regulares a cada três meses com hematologista. O comparecimento ao serviço pode sofrer influência da flutuação de ganho de renda. Conseqüentemente, há maior dilatação no prazo pré-estabelecido, uma vez que, os entrevistados alegaram dificuldade no tratamento fora do domicílio pois no impedimento do transporte via prefeitura, devem arcar com o transporte intermunicipal e a alimentação, que também inclui o familiar cuidador.

De modo geral, pressupomos que os resultados sociodemográficos ratificam a invisibilidade da pessoa com Anemia Falciforme ^(13, 14) acrescida de fatores étnico racial e estereótipo, à exemplo, que tecem uma figura disforme e com lacunas bem espaçadas em nossa sociedade.

O fator econômico é desfavorável com incansáveis restrições, dentre elas, na geração de renda e isto apenas deprecia a pessoa com Anemia Falciforme ratificando a marginalização

pelo local de onde comunica, por sua melanina intensa e pela variável condição e intensidade de crises agudas, uma condição clínica devido a hemólise de hemácias.

As pessoas com Anemia Falciforme ainda foram questionadas a respeito do modo que veem a sua família. Assim, ocorreu a mensuração da satisfação com seus familiares através do APGAR Familiar (Tabela 3) que imprimiu o panorama do ponto de vista de quem possui a doença.

Tabela 3. Domínio e padrão de respostas do instrumento APGAR Familiar segundo o grau de satisfação das pessoas com Anemia Falciforme em relação aos seus entes. Itabuna, BA, 2020.

Domínio/Padrão de resposta	n (28)	% respostas (100,0)
Adaptação		
Sempre	17	60,7142
Às vezes	09	32,1428
Nunca	02	7,1428
Participação		
Sempre	15	53,5714
Às vezes	10	35,7142
Nunca	03	10,7142
Desenvolvimento		
Sempre	17	60,7142
Às vezes	08	28,5714
Nunca	03	10,7142
Afetividade		
Sempre	12	42,8571
Às vezes	13	46,4285
Nunca	03	10,7142
Resolutividade		
Sempre	17	60,7142
Às vezes	08	28,5714
Nunca	03	10,7142

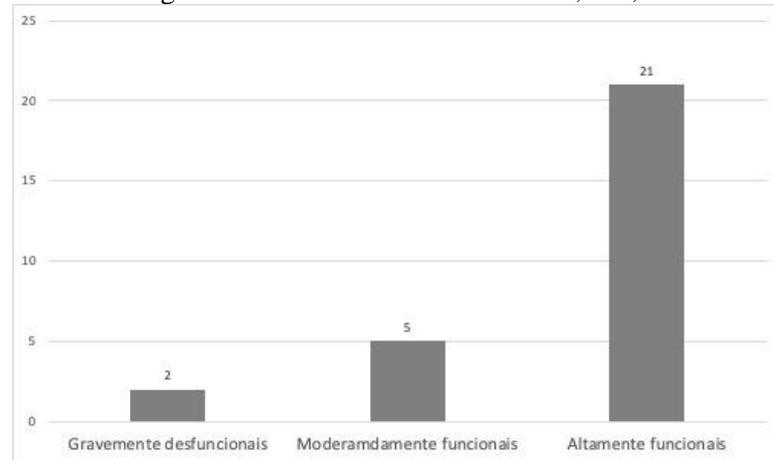
n= número de pessoas; **%**= Frequência Relativa de questões respondidas pelas pessoas da amostra.

Fonte: Dados da pesquisa.

A funcionalidade da família de pessoas com doença crônica, como é na AF, envolve determinantes e condicionantes que podem afetar ainda mais o quadro de saúde. A pessoa na centralidade de cuidados pode experimentar a sensação eminente de morte e sentir-se um fardo aos seus cuidadores. No entanto, é a reflexão individual e muito particular da assistência

integral recebida pela sua família que se emite a classificação de família enquanto gravemente disfuncional, moderadamente funcional e altamente funcional (Figura 1).

Figura 1. Classificação das famílias de pessoas com Anemia Falciforme segundo o APGAR Familiar. Itabuna, BA, 2020.



Fonte: Dados da pesquisa (2020).

Na análise do APGAR Familiar é possível verificar que as pessoas com Anemia Falciforme percebem a sua família altamente funcional (*score* entre 7 e 10). No Ocidente, é comum que os membros da família vivam para cuidar do outro, como a quem cuida de si mesmo ^(9, 19). A proteção e o estreitamento, ou ainda o desgaste, de relacionamentos interpessoais podem acontecer e não gerar, do ponto de vista do doente crônico, uma circunstância que exige da sua família habilidades e recursos para o cuidar.

Quanto a menor parte do grupo da amostra classificado como uma família gravemente disfuncional (*score* entre 0 e 3) este pode imprimir, ainda que indiretamente, às condições do meio que vive com desalento, falta de esperança e constante dissabor por encontrar-se dependente, gerando prejuízos diversos com desgaste emocional à vida daqueles que se dedicam ao seu bem-estar ⁽⁹⁾.

O resultado da percepção de funcionalidade familiar só pode ser comparado com estudos realizados com outros grupos de doentes crônicos. Isto se deve ao fato de nos deparar com escassez literária que permita correlacionar o APGAR Familiar com o grupo de pessoas

com DF ou AF, mais especificamente. Portanto, quando um estudo foi comparar seus resultados com outros grupos inferiu que isto descaracteriza a percepção do funcionamento familiar, influenciando a realidade ⁽²⁰⁾.

No entanto, é possível discorrer e confrontar na literatura a respeito da mensuração das dimensões de funcionalidade familiar. Estudos ^(9, 19) convergem para o entendimento que esta mensuração não se equivale diante das urgências e casos isolados de instabilidade na saúde. A perspectiva se dá perante a responsabilização e amparo, das repetições do cuidado decorrentes da cronicidade, ou seja, é a longevidade, a sustentação do zelo recorrente.

No espaço coletivo, há mudanças individuais e familiar cujo enfrentamento da doença não se dá unicamente por quem a possui, mas também pelos que a afetivamente a cercam. Assim, a dinâmica e funcionalidade se ajustam de maneira personalíssima, de certo que cada família tem o seu próprio modo de existir.

Este movimento constante entre os membros familiares faz do cotidiano uma complexa teia de informações biológica, social, psicológica, entre outras vertentes que todos tecem ao mesmo tempo, ininterruptamente ⁽⁹⁾. É importante assinalar que quando há maior coesão entre os membros da família, o enfrentamento da doença e a concepção sobre o futuro podem ser amortecidos.

Por certo, muito embora as famílias tenham seus planejamentos modificados abruptamente por situações de internamento ou problemas neurológicos com sequelas, são elas que constituem um sistema que precisa ser um suporte indispensável nas urgências, com canais de comunicação saudável entre seus membros e ao mesmo tempo apresentar possibilidades de efetivar condições que garantam a continuidade da vida ⁽⁹⁾.

CONCLUSÃO

Em relação ao delineamento do perfil sociodemográfico foi percebido maior contingente de pessoas negras e pardas, do sexo feminino, solteiras e residentes na zona urbana. As condições habitacionais apontaram problemas de responsabilidade do Estado, como a garantia de saneamento básico adequado. No componente economia familiar fica evidente que há vulnerabilidade comprovado pelo baixo poder aquisitivo e isto torna-se um fator contributivo para dificuldades de melhoria na qualidade de vida e de acesso ao serviço especializado. Todavia, a percepção da funcionalidade familiar é classificada como altamente funcional.

Ainda no âmbito de delineamento do perfil sociodemográfico e de funcionalidade familiar de pessoas com Anemia Falciforme ainda há muitas indagações que requerem desdobramento científico. Logo, é sugestivo que haja maior engajamento da academia viabilizando pesquisas e projetos extensionistas. Destaca-se, também, o aporte substancial do setor da Educação Inclusiva que pode atuar no atendimento hospitalar e domiciliar de crianças e adolescentes.

Por fim, estudos complementares precisam ser realizados nesta temática por parte dos diferentes grupos de pesquisa, a fim de explorar interdisciplinarmente e ampliar a discussão científica em torno do que ainda está para ser evidenciado/desmistificado dentro da AF visando, também, possibilitar a comparação entre estudos.

LIMITAÇÕES DO ESTUDO

Como limitações deste estudo podemos referir o difícil acesso a pessoas com Anemia Falciforme. Características como localização de moradia e mobilidade interurbana foram os aspectos que acentuaram complexidade no maior alcance da população. Não descuidamos de

reafirmar que as pesquisas em Anemia Falciforme, e de modo geral, em Doença Falciforme, buscam ancoragem nos centros de referência especializada. A carência de literatura que retrata a particularidade desta patologia em relação ao funcionamento familiar e o seu perfil sociodemográfico é outro fator a ser mencionado, uma vez que ainda é perceptível hiatos científicos significativos registrados desde 1835, especialmente no Brasil.

AGRADECIMENTOS

A Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado da Bahia (FAPESB) pelo fomento, as pessoas com Anemia Falciforme que colaboraram na entrevista para coleta de dados e aos profissionais da unidade ambulatorial.

REFERÊNCIAS

- 1 Nunes Diego, Galvani Camila Manzati, Pegoraro Paula Paiva, Sucena Talita Alvarez, Barril Nilce. Prevalência e aspectos epidemiológicos de pacientes com hemoglobinopatias em um ambulatório de aconselhamento genético. *CuidArte. Enferm* [Internet]. 2020, 11(1): 100-103.
- 2 Ramalho Antonio Sérgio. As hemoglobinopatias hereditárias: um problema de saúde pública no Brasil. Ribeirão Preto: Revista Brasileira de Genética; 1986. 160 p.
- 3 Aleluia, MM, Fonseca, T, Souza, RQ, Neves, FI, da Guarda, CC, Santiago, RP, et al. Estudo comparativo da anemia falciforme e da doença da hemoglobina SC: caracterização clínica, biomarcadores laboratoriais e perfis genéticos. *BMC hematology*. 2017, 17(15): 1-10.
- 4 Freitas Sandra Luzinete Felix de, Ivo Maria Lucia, Figueiredo Maria Stella, Gerk Maria Auxiliadora de Souza, Nunes Cristina Brandt, Monteiro Fernando de Freitas. Qualidade de vida em adultos com doença falciforme: revisão integrativa da literatura. *Rev. Bras. Enferm.* [Internet]. 2018, 71(1): 195-205.
- 5 Naoum Paulo Cesar. Sickle cell disease: from the beginning until it was recognized as a public health disease. *Rev Bras Hematol Hemoter* [Internet]. 2020, 33(1):7-9.
- 6 Pereira, Izete Soares da Silva Dantas; Pereira, João Dantas; De Oliveira Cirne, Brenda Jessica. Condições socioeconômicas e saúde das famílias portadoras de anemia falciforme. *Serviço Social em Revista*. 2018, 20(1): 119-136.

- 7 Gulbis Béatrice, Lê Phu-Quoc, Ketelslegers Olivier, Dresse Marie-Françoise, Adam Anne-Sophie, Cotton Frédéric, et al. Neonatal screening for sickle cell disease in Belgium for more than 20 years: an experience for comprehensive care improvement. *International Journal Neonatal Screening* [Internet]. 2018, 4 (37):1-8.
- 8 Brasil. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS nº 822, de 6 de junho de 2001. Institui, no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal/PNTN. *Diário Oficial da União, Brasília, DF, p.33, col. 2, de 7 jun. 2001.*
- 9 Bellato, Rosenei et al. Experiência familiar de cuidado na situação crônica. *Rev. esc. enferm. USP.* 2016, 50: 81-88.
- 10 Smilkstein G. The Family APGAR: a proposal for a family function test and its use by physicians. *J Fam Pract.* 1978, 6(6):1231-9.
- 11 Brasil. Conselho Nacional de Saúde. Publicada Resolução 580 do CNS que estabelece as especificidades éticas das pesquisas de interesse estratégico para o Sistema Único de Saúde (SUS). Promulgada em 16 jul 2018.
12. Damasceno John Almeida, Silva Carlos Alberto Lima da. Estudo do papel das complicações clínicas na qualidade de vida de indivíduos com doença falciforme em Feira de Santana-BA; 2018; Feira de Santana-BA [Internet]. *Anais Seminário de Iniciação Científica.* 2018. 4 p.
- 13 Figueiró, Alessandra Varinia Matte; Ribeiro, Rosa Lúcia Rocha. Vivência do preconceito racial e de classe na doença falciforme. *Saúde e Sociedade.* 2017, 26: 88-99.
- 14 Batista Tatiana Franco, Camargo Climene Laura de, Morais Aisiane Cedraz. O cotidiano de adolescentes com (vivendo) com anemia falciforme. *SUS: Mosaico de inclusões* [Internet]. 2020, 13(2):114-124.
- 15 Silva, Héli de Damille; Paixão, Gilvânia Patrícia do Nascimento; Silva, Cristiane dos Santos; Bittencourt, Isaiane Santos; Evangelista, Taiana Jambeiro; Silva, Rudval Souza da. Anemia falciforme e seus aspectos psicossociais: o olhar do doente e do cuidador familiar. *Rev cuid.* 2013, 4(1): 475-483.
- 16 Lamese Amaral, Júlia; Almeida, Nívea Aparecida; Silveira Santos, Paula; Peres de Oliveira, Patrícia; Moura Lanza, Fernanda. Perfil sociodemográfico, econômico e de saúde de adultos com doença falciforme. *Rev Rene,* 2015, 16(3): 296-305.
- 17 Lages SRC, et al. O preconceito racial como determinante social da saúde – a invisibilidade da anemia falciforme. *Rev Interinstitucional de Psicologia.* 2017, 10(1): 109-122.
- 18 Brasil. Decreto presidencial Nº 9.661. Regulamenta a Lei nº 13.152, de 29 de julho de 2015, que dispõe sobre o valor do salário mínimo e a sua política de valorização de longo prazo. *Diário Oficial da União, Brasília, DF, p.15, de 01 de jan 2019.*

19 Melo, Daniela da Silva; Frizzo, Giana Bittencourt. Depressão, ansiedade e suporte familiar para mães na primeira hospitalização dos filhos. *Psicologia, Saúde & Doenças*. 2017, 18(3): 814-827.

20 Mar-Garcia, J. et al. Relación entre automanejo y percepción de funcionalidad familiar en personas con diabetes mellitus tipo 2. *Enferm. univ [online]*. 2017,14 (3): 155-161.

21 Fernandes Caroline Vasconcelos. Estudo da qualidade das águas processadas em filtros de barro tradicionais contrapondo os filtros modernos. *Revista Química: ciência, tecnologia e sociedade [Internet]*. 2015, 4(2):33-44.

5.2 Manuscrito 02

PERCEPÇÃO DA DOR E FUNCIONALIDADE FAMILIAR DE PESSOAS COM ANEMIA FALCIFORME

PERCEPTION OF PAIN AND FAMILY FUNCTIONALITY OF PEOPLE WITH FALCIFORM ANEMIA

PERCEPCIÓN DEL DOLOR Y LA FUNCIONALIDAD FAMILIAR DE LAS PERSONAS CON ANEMIA FALCIFORM

RESUMO:

Objetivos: Analisar a percepção da dor e funcionalidade familiar de pessoas com Anemia Falciforme. Método: Natureza descritiva, de corte transversal, com uso de questionário social e de saúde, APGAR Familiar e do questionário genérico de saúde SF-36. Os dados foram dispostos em editor de tabelas, as variáveis categorizadas e calculadas as frequências absolutas e relativas, apresentadas em porcentagem. Os resultados são analisados segundo a literatura e o cenário da pesquisa, sendo também expostos em gráficos e tabela. Resultados: A crise algica é a complicação mais frequente na população com Anemia Falciforme, de ordem multifatorial, tem implicações com a idade e interfere na qualidade de vida. A população do estudo demonstrou ter famílias altamente funcionais e estratégias de cuidado próprio que mitigam o aparecimento do de dores intensas e prolongadas. Conclusão: A funcionalidade familiar é um sistema que auxilia no suporte de pessoas com Anemia Falciforme e convivem com as manifestações clínicas decorrentes de hemólise crônica, com qualidade de vida prejudicada e condições socioeconômicas limitadas.

Palavras-chave: Doença falciforme; hiperalgesia; dinâmica familiar.

ABSTRACT

Objectives: To analyze the perception of pain and family functionality of people with sickle cell anemia. Method: Descriptive, cross-sectional nature, using a social and health questionnaire, APGAR Familiar and the generic health questionnaire SF-36. The data were arranged in a table editor, the variables were categorized and the absolute and relative frequencies were calculated, presented in percentages. The results are analyzed according to the literature and the research scenario, and are also displayed in graphs and tables. Results: The pain crisis is the most frequent complication in the population with sickle cell anemia, of a multifactorial nature, has implications with age and interferes with quality of life. The study population demonstrated to have highly functional families and self-care strategies that mitigate the onset of intense and prolonged pain. Conclusion: Family functionality is a system that helps support people with sickle cell anemia and live with the clinical manifestations resulting from chronic hemolysis, with impaired quality of life and limited socioeconomic conditions.

Keywords: Sickle cell disease; hyperalgesia; family dynamics.

RESUMEN

Objetivos: Analizar la percepción del dolor y la funcionalidad familiar de las personas con anemia falciforme. Método: naturaleza descriptiva, transversal, utilizando un cuestionario social y de salud, APGAR Familiar y el cuestionario genérico de salud SF-36. Los datos se organizaron en un editor de tablas, se clasificaron las variables y se calcularon las frecuencias absolutas y relativas, presentadas en porcentajes. Los resultados se analizan de acuerdo con la literatura y el escenario de investigación, y también se muestran en gráficos y tablas. Resultados: La crisis de dolor es la complicación más frecuente en la población con Anemia Falciforme, de naturaleza multifactorial, tiene implicaciones con la edad e interfiere con la calidad de vida. La población del estudio demostró tener familias altamente funcionales y estrategias de autocuidado que mitigan la aparición de dolor intenso y prolongado. Conclusión: La funcionalidad familiar es un sistema que ayuda a las personas con Anemia Falciforme y a vivir con las manifestaciones clínicas resultantes de la hemólisis crónica, con calidad de vida deteriorada y condiciones socioeconómicas limitadas.

Palabras clave: Enfermedad de células falciformes; hiperalgesia Dinámica familiar.

INTRODUÇÃO

A Anemia Falciforme (AF) é uma doença molecular, de herança genética, com mutação no cromossomo 11, na posição 6 das cadeias β globínicas, sendo a forma mais grave no grupo da doença falciforme ^(1, 2). Em certo período da história, alguns países da África, demonstraram aumento de casos por Doença Falciforme secundário a doença de base que era a malária. Isto foi confirmado alguns anos após com a 'hipótese de Haldane' que diz que é um fator de proteção à malária modificando, assim, o perfil epidemiológico daquela região. Porém, os mecanismos bioquímicos e funcionais que desencadeiam tal feito ainda são ignorados ⁽³⁾.

Nas situações análogas, as hemoglobinas são estruturalmente alteradas, conseqüentemente, as hemácias têm forma de foice, são rígidas, desoxigenadas e tem sobrevivência de até 20 dias, sucedendo aos processos de hemólise, aglutinação e vasclusão ⁽⁴⁾. Ao longo dos ciclos vital, a dolorosa crise vaso-oclusiva causa impacto na qualidade de vida e na dinâmica familiar de milhões de pessoas em todo o globo, influenciando negativamente a percepção sobre si ^(5,6).

Em São Paulo, maior metrópole do Brasil, caucasianos que apresentam o gene da hemoglobina β^S tem ancestralidade italiana e árabe, com frequência significativa devido a miscigenação ⁽²⁾. No estado da Bahia, onde há importante concentração de negros, entre 2007-2009, através do teste do pezinho, foram identificados 966 casos de doença falciforme em neonatos, destes, 41,9% confirmados para homozigose β^S , apontando como a unidade federativa de maior prevalência da doença ⁽⁷⁾.

Nessa condição, a manifestação clínica ocorre a partir dos seis meses de idade. A janela assintomática se deve ao fato de a hemoglobina fetal estar em elevada quantidade na corrente sanguínea inibindo a falcização ⁽²⁾. Assim, pessoas com falciformação das hemácias requerem diagnóstico precoce, plano terapêutico multiprofissional, suportes familiar, econômico e psicossocial ^(8, 9), sobretudo, por ser uma doença sem cura que exige controle de sintomas por meio de cuidados paliativos.

A hemólise crônica apresenta uma variabilidade clínica com prejuízo a fisiologia de sistemas orgânicos, todavia, pode não ser manifesta com intensidade em todos os falcêmicos ⁽¹⁰⁾. A agudização e magnitude dos sintomas resultam em internações hospitalares, morbidade e, às vezes, a mortalidade precoce. Há complexidade no gerenciamento de agravos secundário a AF, sendo a crise algica a complicação de maior prevalência ^(5, 9).

A etiologia da dor na AF ainda não está definida, todavia sabe-se que é multifatorial, classificada em aguda ou crônica contínua, com geração espontânea ou evocada com resposta individual ⁽¹¹⁾. O mecanismo da dor falciforme é intrínseco a cada indivíduo e requer manejo terapêutico personalizado devido a probabilidade de recidiva, assim, compreendemos que não atende a padrões uniformes e é manifesta com diferente intensidade a cada crise.

A literatura descreve que estes fatores têm impacto na qualidade de vida relacionada a saúde e na dinâmica familiar, pois os episódios recorrentes de crise vaso-oclusiva impõem nova rotina, até mesmo de modo inesperado, levando-os a procura por serviços de saúde quando a dor autorreferida não é contida no espaço domiciliar, sendo esta a causa número um em hospitalizações ⁽¹²⁾.

Neste cenário, o adoecimento pela Anemia Falciforme obriga a lançar mão de interações efetivas entre os membros familiares vislumbrando a construção coletiva do cuidado, a sustentação de vínculos interpessoal frente a segregação pela doença e o provimento de condições estrutural, social e emocional com demandas de outros recursos, sobretudo, quando há mais de um caso na família ^(9, 13).

A relevância deste trabalho se dá na tentativa de trazer visibilidade aos problemas que afligem a vida de pessoas que tem a doença genética mais frequente do Brasil, também considerada um problema de saúde pública mundial. As dimensões da qualidade de vida permitem descrever o perfil d uma população e intervir em medidas de prevenção e promoção de saúde. Ainda, visa contribuir para a compreensão da dinâmica familiar no suporte aos estados de hiperalgesia no curso da vida e para a reflexão do acolhimento na assistência pelos multiprofissionais de saúde.

A experiência dolorosa de pessoas com Anemia Falciforme explora o campo extra biológico, transita nos relacionamentos familiares e sociais, com vulnerabilidades diversas. Assim, este estudo tem por objetivos: analisar a percepção da dor e da funcionalidade familiar na qualidade de vida de pessoas com Anemia Falciforme.

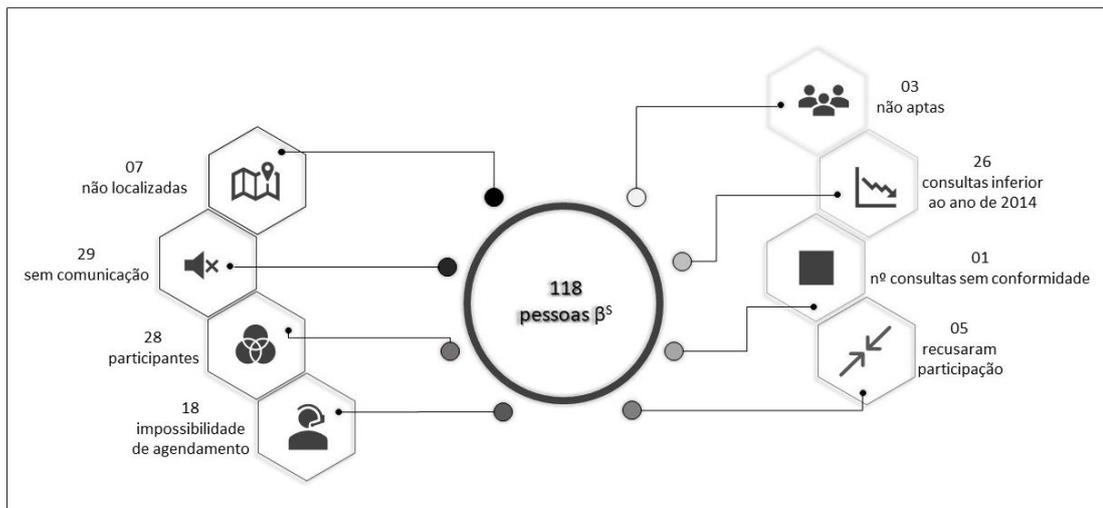
MATERIAIS E MÉTODOS

O presente estudo faz parte de um projeto maior e tem a aprovação do Comitê de Ética e Pesquisa, da Universidade estadual de Santa Cruz, sob o parecer de número 3.531.051, seguido do protocolo de Certificado de Apresentação para Apreciação Ética (CAAE) 12811719.6.0000.5526. As pessoas com anemia falciforme, maiores de 18 anos de idade, cadastradas em uma unidade de

referência em doença falciforme e outras hemoglobinopatias, residentes no Sul e Extremo Sul baiano colaboraram após consentimento formal.

O estudo é descritivo, transversal, realizado no período de outubro/2019 a janeiro/2020. O total de participantes é de vinte e oito pessoas com padrão Hb SS (Figura 01), com diagnóstico confirmado por eletroforese de hemoglobina ou teste do pezinho. O desenho do trabalho foi tecido em etapas, no intuito de organizar as atividades e alcançar o maior número de pacientes, considerando os critérios de não inclusão a incompreensão dos objetivos da pesquisa, a dificuldade em comunicação para agendamento de entrevistas e duas faltas nos encontros previamente contactados.

Figura 1: Distribuição e caracterização da população com Anemia Falciforme com relação ao estudo. Itabuna, BA, 2020.



Fonte: Dados da pesquisa (2020).

Assim, a primeira etapa consistiu na capacitação de estudantes do curso de Enfermagem de uma universidade pública e de uma enfermeira atuante na rede privada de assistência à saúde para a realização das entrevistas; desenvolvimento de um questionário social e de saúde que permitisse conhecer o perfil da população em estudo, bem como a escolha dos instrumentos APGAR Familiar e do questionário genérico SF-36, que discorreremos a seguir.

Na segunda etapa, foi realizada a coleta de dados. Parte dos pacientes foram contactados previamente e tiveram as entrevistas realizadas no espaço domiciliar ou na unidade de saúde próxima a sua residência. Houve o cuidado em tornar o ambiente privativo, o mais confortável e assegurado o sigilo da identidade. Alguns participantes foram convidados no turno oposto do comparecimento à consulta com hematologista, sendo entrevistados em sala climatizada dentro do serviço especializado.

O questionário de coleta de dados tem o intuito de conceber o perfil. Composto por perguntas objetiva e semi-estruturada, foi dividido em seis partes que constam o interesse sobre: informações gerais; condições habitacionais; economia familiar; história familiar; história clínica e hábitos de vida.

A aplicação do questionário APGAR Familiar aos pacientes, versão traduzida para o português e para a cultura brasileira⁽¹⁵⁾, possui cinco domínios que avaliam a adaptação, o companheirismo, o desenvolvimento, a afetividade e a capacidade resolutive. A soma das respostas conceituais 'nunca', 'às vezes' e 'sempre', com valores 0, 1 e 2, respectivamente, determinam naquele instante se a família é gravemente disfuncional (*score* entre 0-3), moderadamente funcional (*score* entre 4-6) ou altamente funcional (*score* entre 7-10).

O questionário genérico SF-36, traduzido e adaptado a cultura brasileira⁽¹⁶⁾, multidimensional, composto por 36 itens, distribuídos em oito domínios, o qual destacamos a dor, enquanto o componente físico que pode limitar a vida da pessoa com células falciformes.

Na terceira etapa, foi utilizado o editor de tabelas por fornecer um método conveniente para a organização dos dados coletados o que posteriormente auxiliou na apresentação dos resultados em planilhas, gráficos e tabelas. Segundo a variável, fez-se o cálculo das médias, frequências absolutas e relativas, além da análise descritiva com respaldo na literatura disposta sobre AF, funcionalidade familiar e crise algica.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Dos 28 participantes, vinte são do sexo feminino, a média de idade do grupo é de 34,25 anos (com variação entre 18-59 anos), todos com genótipo Hb SS e atendidos no serviço público de saúde referência no tratamento de pessoas com Doença Falciforme e outras hemoglobinopatias. Ao ter uma população de estudo mista é observado que o censo revela a cor autodeclarada preta e parda na maior parte da amostra (61%), o estado civil solteiro em 57, 14% com prevalência do gênero feminino^(5, 6, 16), assim como fora visto no desenho deste perfil. Todavia, é sabido que o grupo das hemoglobinopatias é uma herança genética não ligada ao sexo, com distribuição heterogênea e a população negra o grupo étnico mais acometido⁽¹⁷⁻¹⁸⁾.

A escolaridade entre 8-11 anos de estudo foi equivalente a 46,42% e com 12 anos ou mais foi de 14,28%, isto é aproximadamente sessenta e um por cento de todo o grupo. O fracasso escolar é um dado que evidencia, diretamente, implicações nos papéis ocupacionais dos indivíduos com AF. Diferente de outros estudos^(16, 19) o resultado dos anos escolares apresentado aqui é satisfatório.

Dentre o grupo com baixa escolaridade houve associação de inteireza maioria com as manifestações clínicas da doença, com apenas um caso não relacionando a pouca escolaridade com a Anemia Falciforme. Nesse sentido, pudemos evidenciar concordância com o panorama visto na literatura ^(17, 20).

A ocupação profissional do grupo é composta por secretárias do lar, pintor, auxiliar de recepção e de serviços gerais, bacharel em Direito, manicure, mecânico de carros, funcionário público, técnico de suporte de antenas e vendedor de lanches. Apenas oito pessoas relataram estar no exercício de suas funções, mas com irregulares idas ao trabalho proveniente do estado de adoecimento.

Percebeu-se que a Anemia Falciforme limita o desempenho físico e intelectual, impeditivos relevantes no labor, seja formal ou informal. Apenas oito pessoas da amostra encontram-se ativas no mercado, isto é, em frequência relativa 71,43% não trabalham, embora (60,7%) da população deste estudo seja composta por adultos jovem. Semelhante a pesquisas anteriores, é perceptível a prevalência desta faixa etária na população falciforme ^(5, 8, 10).

Dessarte, as crises algícas impedem o progresso no trabalho formal. A oferta de trabalho na juventude exige minimamente boa condição física de saúde ou mesmo que haja bom resultado na vida escolar – conforme apresentou a amostra desta pesquisa – o desafio de manter-se estável é afetado com a aparição abrupta de crise vasclusiva dolorosa e recorrentes internações por tempo prolongado.

A família com todos os seus membros realiza a construção empírica dos movimentos de cuidar e preservar a vida. Autores referem que no processo de adoecer, paulatinamente, haja um cuidador principal ou mesmo mais de um que se dedique potencialmente às obrigações de bem-estar do enfermo ^(13, 21). Neste estudo, a centralidade do cuidado da pessoa com AF evidenciou a figura materna ^(13, 21) e duas pessoas alegaram não ter um cuidador, quer seja de vínculo familiar ou do círculo de amizade com permanência solitária no hospital quando internados.

Este achado é relevante pois é sabido que a mulher desempenha múltiplos papeis na sociedade e na família. A exclusividade da mãe para o desempenho da assistência de seus filhos pode ocasionar incompreensão aos cônjuges, esgotamento emocional e distanciamento social, dado os aspectos clínicos da doença que exigem esforços na assistência aos seus filhos ⁽³⁾.

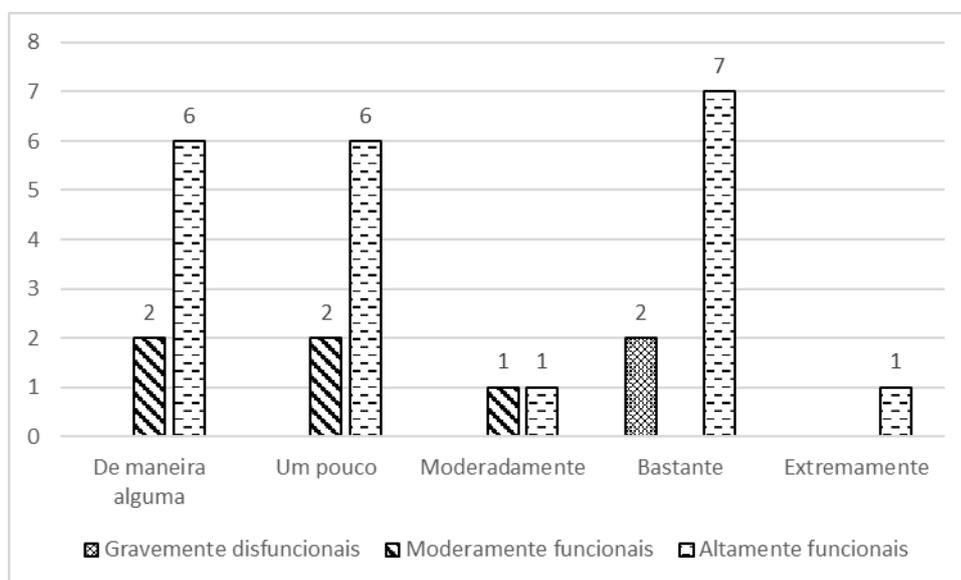
Adentrando na temática de família, a anemia falciforme expressa uma condição gradativa de adoecimento. Neste espaço, os membros passam a interagir de modo a aprender e apreender novos arranjos e possibilidades de gerenciamento de conflitos, de situações que exigem maior dedicação de tempo e afeto, de organização das finanças domésticas, qualidade de tempo frente às demandas de assistência tecidas coletivamente no binômio familiar cuidador-pessoa com AF ⁽¹³⁾.

Reafirma-se, então, que o manejo familiar se flexibiliza em detrimento da sintomatologia da Anemia Falciforme, em paralelo, afeta permanentemente determinada pessoa nas especificidades de saúde a serem atendidas. Nesta vertente, a funcionalidade familiar e a resposta às situações vivenciadas não são estáticas e permeiam diferentes olhares, pois a experiência de vida contribui para os (re)arranjos e (re)adequações no enfrentamento da doença ⁽¹⁶⁾.

Ao cruzar a avaliação da dor nos últimos dias com os resultados de classificação da funcionalidade familiar observou-se que apesar do nível de hiperalgesia ser assinalado como 'bastante' ou 'extremamente', a ótica da pessoa com Anemia Falciforme sobre o seu núcleo é de boa aceitação sobre as suas demandas de saúde (Figura 1). Ou seja, a vivência da cronicidade não é um impedimento para o funcionamento do sistema familiar e este mesmo cumpre com a tarefa de cuidar e salvaguardar seus membros, como definido na literatura ^(13, 16).

Em contraponto, a percepção negativa sobre os seus familiares é classificada como gravemente disfuncional (7,14%), com acentuado incômodo gerado pela dor crônica com atribuição do conceito 'bastante' (Figura 1). Foi observado que para este grupo a dor é assinalada nos limiares mais elevados da escala simplificada de qualidade de vida, com conceitos 'moderada' e 'grave', assim como foi mensurado a interferência da dor no trabalho rotineiro, atribuído de modo 'bastante'. A vulnerabilidade da pessoa com gene β^S também é mediada por fatores fisiológicos e ambientais, e isso constitui um risco para o prolongamento dos estágios de dor na origem somatossensorial ⁽¹¹⁾.

Figura 1. Funcionalidade familiar de pessoas com Anemia Falciforme mensurada pelo APGAR Familiar e avaliação de interferência da dor no trabalho normal (incluindo o trabalho doméstico), considerando as últimas quatro semanas. Itabuna, BA, 2020.

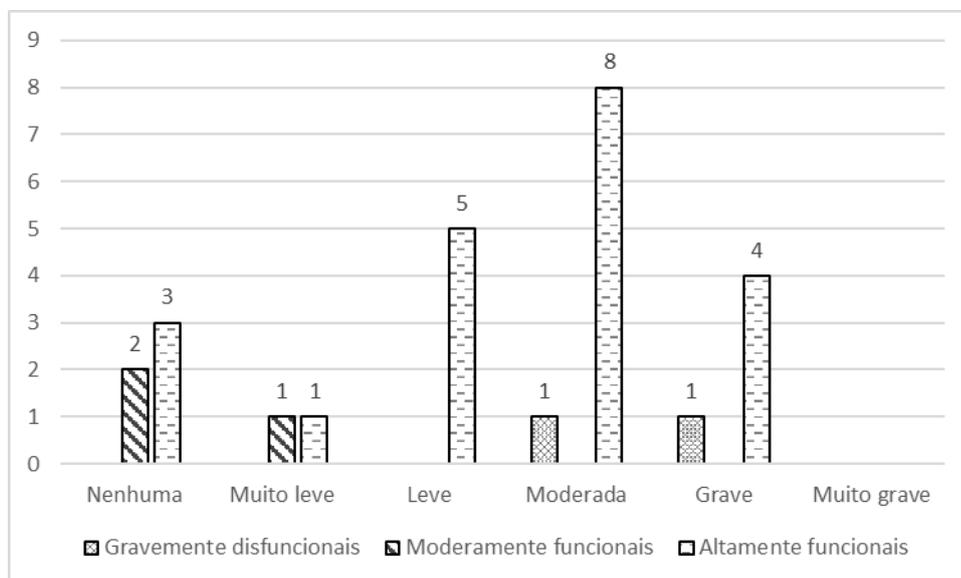


Fonte: Dados da pesquisa (2020).

As crises álgicas trazem desconforto por ser uma condição crônica e incapacitante, frustrando os anseios e limitando as ações planejadas. Ao serem questionados sobre o quanto a dor interferiu no cotidiano, considerando as últimas quatro semanas e dispendo da funcionalidade familiar que possuem, percebeu-se que embora a dor faça parte do convívio diário da falcização de hemácias, os núcleos familiares se mostraram altamente funcionais (Figura 1).

Segundo a classificação conceitual para a dor utilizada no questionário SF-36, os participantes atribuíram os conceitos moderada, seguida de leve como as duas frequências mais altas. Para este grupo, suas famílias são altamente funcionais. Porém, aqueles que anteriormente atestaram ter um núcleo familiar gravemente disfuncional retratam a dor em seu modo mais intenso, classificando-a como moderada e grave (Figura 2).

Figura 2. Funcionalidade familiar de pessoas com Anemia Falciforme mensurada pelo APGAR Familiar, segundo a avaliação da dor no corpo durante as últimas quatro semanas. Itabuna, BA, 2020.



Fonte: Dados da pesquisa (2020).

Uma maior probabilidade em estimar a dor como moderada e grave está relacionada com a idade, semelhante a estudos anteriores ^(5, 10-11). Nesta vertente, inferimos que há estreita relação da dor intensa secundária a Anemia Falciforme com a baixa qualidade de vida relacionada à saúde e aspectos sociodemográficos repercutindo no desdobramento de atividades acadêmicas, laborais, na autopercepção e nos relacionamentos intrafamiliares. Esses achados são consolidados com estudos anteriores ^(9-11, 16).

De modo geral, a tabela 01 apresenta o parâmetro de qualidade de vida de pessoas com Anemia Falciforme deste estudo. No componente saúde física, que engloba capacidade funcional,

limitação por aspectos físicos, dor e estado geral de saúde, os resultados evidenciaram a menor média no domínio limitação por aspectos físicos, seguido do estado geral de saúde.

Tabela 01- Valores dos domínios avaliados pelo questionário genérico SF-36 em pessoas com Anemia Falciforme. Itabuna, BA, 2020.

Domínios do SF-36	Média	(+ -) DP	Valor Mínimo	Valor Máximo
Capacidade funcional	50,0	6,0	10,0	30,0
Limitação por aspectos físicos	32,1	1,7	4,0	8,0
Dor	53,6	2,6	4,0	12,0
Estado geral de saúde	35,9	3,4	7,0	19,4
Vitalidade	49,1	4,2	7,0	23,0
Aspectos sociais	57,6	2,3	2,0	10,0
Limitação por aspectos emocionais	29,8	1,3	2,0	6,0
Saúde mental	55,9	5,0	8,0	27,0

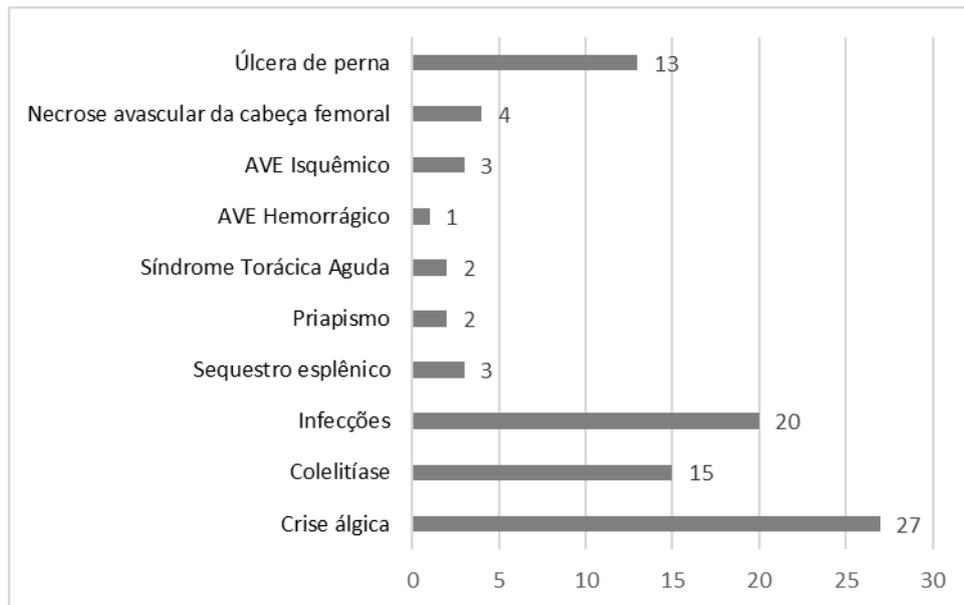
(+ -) DP= Desvio padrão. Fonte: Dados da pesquisa (2020).

Em estudo recente, a população brasileira em geral tem o componente físico apresentando média de 49,3 com desvio padrão de 8,7 o que já demonstra uma baixa qualidade de vida ⁽²³⁾. Em contraponto, a qualidade de vida da população com Anemia Falciforme para o mesmo componente apresenta escore inferior a 30, sendo o domínio limitação por aspecto físico com média de 26,56 (+- 29,05) e o domínio dor, em especial, teve média 50,31 ($\pm 17,86$) ⁽²⁴⁾.

Neste aspecto, o domínio da dor não foi observado com um escore baixo, no entanto, foi a manifestação clínica de maior frequência entre os entrevistados. Isto pode estar relacionado com estratégias de enfrentamento da doença e novas perspectivas sobre a vida, uma vez que a dor traz limitações físicas e emocionais à estas pessoas com episódios recorrentes ao longo do ciclo vital ⁽²⁴⁻²⁵⁾

Ao longo da vida, pessoas com AF tem manifestações clínicas que podem ser passageiras ou trazer ainda mais debilidade ao organismo. Desde muito pequenos, apresentam necessidades de saúde que requerem acompanhamento multiprofissional, pois a vasclusão lesiona órgãos e compromete a qualidade de vida. Vale lembrar que as crises podem se repetir e, por isso, submeter a mais de uma vez ao mesmo quadro de agudização tornando instável a percepção sobre a sua qualidade de vida. Vejamos detalhadamente quais são as complicações clínicas relatadas pelos participantes (Figura 3).

Figura 3. Complicações clínicas em adultos associadas à Anemia Falciforme. Itabuna, BA, 2020.

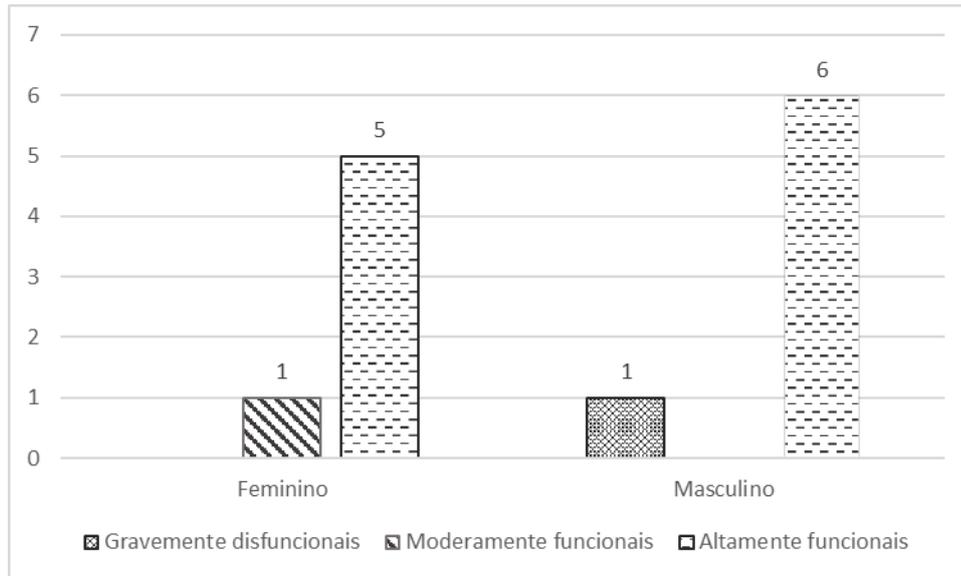


Fonte: Dados da pesquisa (2020).

A crise álgica foi a principal queixa, considerada também como um fenômeno imprevisível e de crescente expressão. Sobressai as úlceras de perna secundária a AF um outro disparador de hiperalgesia. Neste subgrupo, sobrepusemos as variáveis sexo atrelado a complicação úlcera de perna e os eixos de classificação de funcionalidade familiar. Não foi observada dispersão significativa com apresentação semelhante entre os sexos, no entanto, ao compararmos com o total de participantes, percebemos que pessoas do sexo masculino estão mais propícias a esta complicação (Figura 4).

A úlceras maleolares de difícil cicatrização incapacita e acentua em anos o processo doloroso desfavorecendo a qualidade de vida ⁽⁶⁾. Com maior prevalência em homens ⁽⁸⁾, estes sujeitos têm os seus corpos feridos e confinados, são pessoas marginalizadas pelas situações de dependência financeira, pela etnia, nas limitações no autocuidado diário e dificuldade em se relacionar amorosamente, sendo 57,14% desta amostra solteiros e em família com poucos membros. Além disso, percebe-se que a AF é velada nos serviços de saúde, nas escolas, na ciência e, por vezes, no seio familiar.

Figura 4. População com vivência de úlcera de perna segundo a Anemia Falciforme com distribuição de classificação de funcionalidade familiar por sexo. Itabuna, BA, 2020.



Fonte: Dados da pesquisa (2020).

A crise álgica tem efeito negativo na qualidade de vida relacionada à saúde e concorre com o uso contínuo de analgésicos e opioides ⁽¹⁰⁾. Desta forma, a respeito do manejo da dor antes de percorrer os serviços de saúde foram mencionados o uso de ibuprofeno, dipirona e paracetamol, nesta ordem, como a terapia farmacológica mais requerida no espaço doméstico ^(8, 26).

Ao chegarem na emergência, ratificaram que os profissionais de saúde não sabem introduzir um esquema terapêutico adequado para tratar o estado de hiperalgesia, rotulando-os de políqueixosos ou dependentes de opioides, como a morfina. Esta abordagem corrobora para estudos já desenvolvidos ^(17, 19-20).

Há registro que a tecnologia farmacêutica e o gerenciamento de sintomas têm contribuído para o aumento da sobrevivência de pessoas com células falcêmicas, agora com estimativa de vida para 50 e 60 anos ⁽¹¹⁾. Por sua vez, também há o uso recorrente de analgésicos e opioides no tratamento agudo de hiperalgesia. Apesar das falhas de adesão ao tratamento, a longevidade desta população está com nova perspectiva, simultaneamente, pode-se dizer que há maior gravidade no acometimento de sistemas orgânicos, mais episódios de crise álgica e readequações de papéis em seus núcleos familiares decorrente da baixa qualidade de vida relacionada à saúde.

De modo particular, discutimos esta característica das pessoas com AF por um poliprismo. A crise álgica é uma complicação clínica incapacitante e a história pregressa tem associação com a vasclusão dolorosa, imunidade baixa, lesão maleolares de difícil cicatrização e, mais recentemente, tem-se o estímulo somatossensorial. Este complexo tem potencial para propagar a dor sendo elevada gradualmente com o passar dos anos, conforme identificamos na população estudada. Além

disso, envolve a geração de esforços familiares para a continuidade da vida e da dinâmica corriqueira e exclusiva que toda família possui ^(11,13). A qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) é outra vertente que expressa diminuição acentuada com consequências não apenas física, mas também psicológica e social.

Ao avaliarmos a prática de terapia não medicamentosa no paliativismo da dor, onze entrevistados responderam fazer uso de chás e sumo de ervas e uma pessoa referiu recorrer a massagem corporal. Até o momento não pode ser encontrado na literatura a eficácia de plantas medicinais como resposta positiva a crise algica na anemia falciforme. Ao referir a massoterapia na mitigação da crise algica, ⁽¹⁸⁾ esta sim pode paliativar, sendo uma prática integrativa complementar em saúde.

Outra estratégia de cuidado próprio é a ingestão hídrica, com moda de 1 a 2 litros por dia. Os aspectos comportamentais podem favorecer a uma boa qualidade de vida, prevenindo a frequência de complicações futuras e o aparecimento de outras patologias. O uso de tabaco é crônico para uma pessoa apenas e outra tem hábito social. O álcool demonstrou não fazer parte da rotina de 85,71% da amostra.

As medidas de cuidado próprio voltam-se às avaliações de experiências anteriores, visto como um comportamento que previne o surgimento de mais eventos, mas não exclui a possibilidade de manifestação, inversamente, a idade está associada ao aumento de complicações clínicas. No entanto, há uma lacuna na ciência sobre o uso de álcool e outras drogas na anemia falciforme ⁽¹⁸⁾. Isto corrobora para novas frentes de pesquisa nesta área.

A ponderação da qualidade de vida de pessoas com anemia falciforme tem potencial relação com o manejo das manifestações clínicas, o uso de diferentes práticas terapêuticas que se complementam, a equidade no território de saúde, o conhecimento acerca de promoção e prevenção de crises agudas, e singularmente, às boas relações de convívio entre os familiares, grupos sociais e a comunidade que integra. Sendo a família o cerne para a manutenção do equilíbrio no enfrentamento da doença e de novas conformações, quando for necessário.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Na anemia falciforme, as pessoas obrigatoriamente convivem com a crise algica, de ordem multifatorial, com intensidade e frequência variável, além de reincidências acentuadas após a adolescência. As úlceras de perna são uma complicação de maior acometimento nos indivíduos do sexo masculino e associada a situações de hiperalgesia.

A figura materna foi a referência do cuidado estabelecido ao longo da vida, sendo evidenciado pela literatura o retrato da sobrecarga e do desgaste emocional no intuito de gerenciar as adversidades provenientes da condição clínica de seus filhos.

Pessoas com Anemia Falciforme percebem a sua família altamente funcional, contrastando com a baixa qualidade de vida relacionada à saúde que demonstram. Percebeu-se que a dor está relacionada ao impacto na QVRS, no entanto, estas pessoas podem ter estruturado meios de mitigar as múltiplas causas de sofrimento no convívio com a doença o que torna a visão sobre a sua família como altamente funcional. É necessário novos estudos para relacionar os fatores que estariam associados a este acontecimento.

O uso de analgésicos para o controle da sintomatologia no domicílio é intensificado no período de crise álgica. Na emergência hospitalar o acolhimento dos profissionais de saúde é tido como insatisfatório, revelando ignorância sobre a doença, a história clínica da pessoa e o menosprezo quanto a subjetividade da dor, fazendo persistir o silêncio dos problemas de falcêmicos no espaço de assistência à saúde.

Por fim, é recomendado a realização de estudos que somem a este trabalho e envolvam os familiares para verificar se a dinâmica e arranjos de papéis são equiparados ao mesmo olhar das pessoas em adoecimento crônico pela Anemia Falciforme. Neste aspecto, abre-se espaço ao aprimoramento de pesquisas qualitativas relacionadas a qualidade de vida de familiares cuidadores em virtude da gravidade da patologia na Saúde Pública.

LIMITAÇÕES

Os resultados encontrados não podem ser generalizados devido ao tamanho da amostra. O absenteísmo dessa clientela no serviço especializado foi uma lacuna encontrada obtendo melhor êxito da coleta de dados nos dias agendados para a consulta ambulatorial. Outro aspecto é o intervalo de tempo entre as publicações científicas sobre a temática quando comparado a outras doenças de perfil crônico. De toda forma, estas limitações podem auxiliar estudos futuros colaborando no desenho do método e, com progresso, retirar os assuntos relacionados a anemia falciforme da invisibilidade científica e social.

AGRADECIMENTOS

A Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado da Bahia (FAPESB) pelo fomento, as pessoas com anemia falciforme que colaboraram na entrevista para coleta de dados e aos profissionais da unidade ambulatorial.

REFERÊNCIAS

- 1 Galiza Neto Gentil Claudino de, Pitombeira Maria da Silva. Aspectos moleculares da anemia falciforme. *Bras. Patol. Med. Lab* [Internet]. 2003; 39(1):51-56. DOI <https://doi.org/10.1590/S1676-24442003000100011>
- 2 Ramalho Antonio Sérgio. As hemoglobinopatias hereditárias: um problema de saúde pública no Brasil. Ribeirão Preto: Revista Brasileira de Genética; 1986. 160 p.
- 3 Williams Thomas N, Weatherall David J. World distribution, population genetics, and health burden of the hemoglobinopathies. *Cold Spring Harbor Perspectives in Medicine* [Internet]. 2012; 2(9):a011692. DOI <https://doi.org/10.1101/cshperspect.a011692>
- 4 Felix Andreza Aparecida, Souza Helio M, Ribeiro Sonia Beatriz F. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter* [Internet]. 2010; 32(3):203-208. DOI <https://doi.org/10.1590/S1516-84842010005000072>
- 5 Shah N, Bhor M, Xie L, Paulose J, Yuce H. Complicações da doença falciforme: Prevalência e utilização de recursos. *PloS One*. 2019; 14 (7): e0214355. DOI 10.1371/journal.pone.0214355
- 6 Umeh Nkeiruka I. et al. The psychosocial impact of leg ulcers in patients with sickle cell disease: I don't want them to know my little secret. *PloS One*. 2017; 12(10): e0186270. DOI 10.1371/journal.pone.0186270
- 7 Ramos JT, Amorim FS, Pedroso FKF, et al. Mortalidade por doença falciforme em estado do nordeste brasileiro. *R. Enferm. Cent. O. Min.* 2015; 5(2):1604-1612. DOI <http://dx.doi.org/10.19175/recom.v0i0.859>
- 8 Lacerda FKL, Carvalho ESS, Araújo EM de et al. Mulheres com anemia falciforme (con) vivendo com as úlceras de perna e a dor. *Rev enferm UFPE on line*. 2014; 8(7):2054-60. DOI 10.5205 / reuol.5963-51246-1-RV.0807201429
- 9 Bhagat, Vijay M. et al. Poor health related quality of life among patients of sickle cell disease. *Indian J Palliat Care*. 2014; 20(2):107-111. DOI <https://dx.doi.org/10.4103%2F0973-1075.132622>
- 10 Dampier C, LeBeau P, Rhee S, et al. Qualidade de vida relacionada à saúde em adultos com doença falciforme (DF): um relatório do consórcio de ensaios clínicos de centros falciformes. *Am J Hematol*. 2011; 86 (2): 203-205. DOI 10.1002 / ajh.21905
- 11 Tran H, Gupta M, Gupta K. Visando novos mecanismos de dor na doença falciforme. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*. 2017; 2017 (1): 546–555. doi: 10.1182 / asheducation-2017.1.546.
- 12 Esham Kimberly S., Rodday Angie Mae, Smith Hedy P., et al. Assessment of health-related quality of life among adults hospitalized with sickle cell disease vaso-occlusive crisis. *Blood Adv* [Internet]. 2020;4(1):19-27. DOI <https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2019000128>.
- 13 Bellato Roseney, Araújo Laura Filomena Santos de, Dolina Janderléia Valéria, Musquim Cleciene dos Anjos, Corrêa Geovana Hagata de Lima Souza Thaines. Experiência familiar de cuidado na situação crônica. *Rev. esc. enferm. USP* [Internet]. 2016; 50 (spe): 81-88. DOI <https://doi.org/10.1590/S0080-623420160000300012>.

- 14 Ciconelli, RM. Tradução para o português e validação do questionário genérico de avaliação de qualidade de vida “medical outcomesstudy 36 - item short-formhealthsurvey (SF-36)”. 1997. 120 f. Tese (Doutorado em Medicina). Universidade Federal de São Paulo. Escola Paulista de Medicina, São Paulo. 1997.
- 15 Ciconelli RM, Ferraz MB, Santos W, Meinão I, Quaresma MR. Brazilian Portuguese version of the SF-36. A reliable and valid quality of life outcome measure. *Rev Bras Reumatol*. 1999; 39:143-50.
- 16 Cunha JH, Monteiro C, Ferreira L, Cordeiro J, Souza LM. Papéis ocupacionais de indivíduos com anemia falciforme. *Rev. ter. ocup. Univ. São Paulo*. 2017; 28(2): 230-238. DOI <https://doi.org/10.11606/issn.2238-6149.v28i2p230-238>
- 17 Figueiró, Alessandra Varinia Matte; Ribeiro, Rosa Lúcia Rocha. Vivência do preconceito racial e de classe na doença falciforme. *Saude soc*. 2017, 26: 88-99. DOI <https://doi.org/10.1590/S0104-12902017160873>
- 18 Amaral JL, Almeida NA, Santos PS, Oliveira PP, Lanza FM. Perfil sociodemográfico, econômico e de saúde de adultos com doença falciforme. *Rev Rene*. 2015; 16(3):296-305. DOI 10.15253/2175-6783.2015000300002
- 19 Batista Tatiana Franco, Camargo Climene Laura de, Moraes Aisiane Cedraz. O cotidiano de adolescentes com (vivendo) com anemia falciforme. *BIS, Bol. Inst. Saúde (Impr.) [periódico na Internet]*. 2011; 13(2): 114-124. DOI
- 20 Pereira, Izete Soares da Silva Dantas; Pereira, João Dantas; De Oliveira Cirne, Brenda Jessica. Condições socioeconômicas e saúde das famílias portadoras de anemia falciforme. *Serviço Social em Revista*. 2018, 20(1): 119-136. DOI <http://dx.doi.org/10.5433/1679-4842.2017v20n1p119>
- 21 Gesteira EC, Bousso RS, Rodarte AC. Uma reflexão sobre o manejo familiar da criança com doença falciforme. *R. Enferm. Cent. O. Min*. 2016; 6(3):2454-2462. DOI: 10.19175/recom.v6i3.758
- 22 Bellato Rosenev, Araújo Laura Filomena Santos de, Dolina Janderléia Valeria, et al. O cuidado familiar na situação crônica de adoecimento. *Atas - Investigação Qualitativa em Saúde/Investigación Cualitativa en Salud [Internet]*. 2015; 1:81-88. DOI
- 23 Campolina Alessandro Gonçalves, Lopez Rossana Veronica Mendoza, Nardi Elene Paltrinieri, Ferraz Marcos Bosi. Qualidade de vida em uma amostra de adultos brasileiros utilizando o questionário genérico SF-12. *Rev. Assoc. Med. Bras. [Internet]*. 2018; 64 (3): 234-242. DOI <https://doi.org/10.1590/1806-9282.64.03.234>.
24. Santos Juliana Pereira dos, Gomes Neto Mansueto. Aspectos sociodemográficos e qualidade de vida de pacientes com anemia falciforme. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter. [Internet]*. 2013; 35 (4): 242-245. DOI <https://doi.org/10.5581/1516-8484.20130093>.
- 25 Roberti MR, Moreira CL, Tavares RS, Borges Filho HM, Silva AG, Maia CH, 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.

26 Cooper, Tess E. et al. Pharmacological interventions for painful sickle cell vaso-occlusive crises in adults. Cochrane database syst. rev. (online). 2019; 11. DOI <https://doi.org/10.1002/14651858.CD012187.pub2>¹

¹ Este manuscrito é complemento da dissertação de mestrado intitulada “Perfil sociodemográfico, qualidade de vida e dinâmica familiar de pessoas com anemia falciforme” com o fomento da Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado da Bahia (FAPESB).

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

O estudo abordou sobre a anemia falciforme nas dimensões de perfil social e de saúde, funcionalidade familiar e avaliação do impacto da dor na qualidade de vida. Em todas vertentes foi considerada a percepção da pessoa que convive com a doença. Percebeu-se que as características da população são semelhantes ao perfil visto na literatura, todavia os anos de escolaridade foi um diferencial na amostra, estando acima do que fora encontrado.

As crises álgicas foram relatadas em diferentes intensidades e frequências ao longo da vida com interferência da longevidade, sendo um impeditivo para a boa qualidade de vida relacionada à saúde.

De modo geral, o estudo em anemia falciforme revela limitações quanto à literatura nas bases de dados, em especial, nas temáticas família e seu ciclo vital e aspectos da qualidade de vida relacionada à saúde. Todavia, mostra-se uma área com potencial para a pesquisa, para o melhoramento dos serviços de saúde e ratificação da necessidade de educação permanente dos profissionais que nele atuam.

REFERÊNCIAS

ALENCAR, Stela Santos de et al. Complicações clínicas mais prevalentes em pacientes portadores de doença falciforme de uma cidade de médio porte de Minas Gerais, Brasil. **Brasil. Rev. med. Minas Gerais [internet]**, p. 162-68, 2015.

BAHIA. Secretaria Estadual de Saúde. **Observatório Baiano de Regionalização**. Disponível em: <http://www5.saude.ba.gov.br/obr/index.php?menu=regiao_de_saude&COD_IBGE=291480®IAO_DE_SAUDE=ITABUNA>. Acesso em: 10 set 2018.

BARBERINO, I. A.; COELHO, T. O.; DUQUE, C. B.; SILVA, E. C. DA; ROCHA, R. M. Autoimagem e estigma social na doença falciforme: uma revisão integrativa. **Revista Eletrônica Acervo Saúde**, v. 11, n. 8, p. e530, 2 abr. 2019. <https://doi.org/10.25248/reas.e530.2019>

BELLATO, Rosenev et al. Experiência familiar de cuidado na situação crônica. **Rev. esc. enferm. USP**, v. 50, n. spe, p. 81-88, 2016.

BELLATO, Rosenev et al. O cuidado familiar na situação crônica de adoecimento. In: IV Congresso Ibero-Americano de Saúde Qualitativa e VI Simpósio Internacional de Educação e Comunicação, 2015, Aracaju, Brasil. **Anais**. Aracaju: Investigação Qualitativa em Saúde, v. 1, p. 393-8, 2015.

BORDALO, Alípio Augusto. Estudo transversal e/ou longitudinal. **Rev. Para. Med.**, v. 20, n. 4, p. 5, 2006.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. **Doença falciforme: atenção e cuidado: a experiência brasileira: 2005-2010**/Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde. Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2014. 80 p.: il.

_____. Conselho Nacional de Saúde. **Publicada Resolução 466 do CNS que trata de pesquisas em seres humanos e atualiza a Resolução 196**. Promulgada em 12 dez. 2012. Disponível em: <<http://conselho.saude.gov.br/resolucoes/2012/Reso466.pdf>>. Acesso em: 10 set. 2018.

_____. Conselho Nacional de Saúde. **Publicada Resolução 580 do CNS que estabelece as especificidades éticas das pesquisas de interesse estratégico para o Sistema Único de Saúde (SUS)**. Promulgada em 16 jul 2018. Disponível em: <<http://conselho.saude.gov.br/resolucoes/2018/Reso580.pdf>>. Acesso em: 28 mar. 2019.

_____. Ministério da Saúde. Portaria Conjunta n. 05, de 19 de fevereiro de 2018. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença Falciforme. Diário Oficial da República Federativa do Brasil, Brasília, n. 36, seção 1, p. 75, de 22 de fev. 2018.

_____. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS nº 822, de 6 de junho de 2001. Institui, no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal/PNTN. Diário Oficial da União, Brasília, DF, p.33, col. 2, de 7 jun. 2001.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Básica. **Diretrizes para o cuidado das pessoas com doenças crônicas nas redes de atenção à saúde e nas linhas de cuidado prioritárias**/Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Básica. – Brasília: Ministério da Saúde, 2013. 28 p.: il.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. **Doença falciforme: conhecer para cuidar**. Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática. Brasília: Ministério da Saúde, 2015a. 40 p.: il.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual da anemia falciforme para a população/Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2007. 24 p.: il. (Série A. Normas e Manuais Técnicos)

BRUNETTA, Denise Menezes et al. Manejo das complicações agudas da doença falciforme. **Medicina (Ribeirão Preto. Online)**, v. 43, n. 3, p. 231-237, 2010.

CARVALHO, Suzana Cardoso et al. Em busca da equidade no sistema de saúde brasileiro: o caso da doença falciforme. **Saúde e Sociedade**, v. 23, p. 711-718, 2014.

CICONELLI, R. M. **Tradução para o português e validação do questionário genérico de avaliação de qualidade de vida “medical outcomesstudy 36 - item short-formhealthsurvey (SF-36)”**. 1997. 120 f. Tese (Doutorado em Medicina). Universidade Federal de São Paulo. Escola Paulista de Medicina, São Paulo. 1997.

DE ALMEIDA, Renata Araújo; BERETTA, Ana Laura Remédio Zeni. Anemia Falciforme e abordagem laboratorial: uma breve revisão de literatura. **Revista Brasileira de Análises Clínicas**, v. 49, n. 2, p. 131-4, 2017.

DE GALIZA NETO, Gentil Claudino; PITOMBEIRA, Maria da Silva. Aspectos moleculares da anemia falciforme, v. 39, n. 1, p. 51-56, 2003. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. Brasília: Ministério da Saúde, 2014. 80 p.: il.
Doença falciforme. **Revista Científica da FASETE**, p. 106, 2016.

FÉLIX, Andreza Aparecida; SOUZA, Helio M.; RIBEIRO, Sonia Beatriz F. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme. **Rev bras hematol hemoter**, v. 32, n. 3, p. 203-8, 2010.

FERRAZ, Maria Helena C.; MURAO, Mitiko. Diagnóstico laboratorial da doença falciforme em neonatos e após o sexto mês de vida. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, v. 29, n. 3, p. 218-222, 2007.

FIGUEIRÓ, Alessandra Varinia Matte; RIBEIRO, Rosa Lúcia Rocha. Vivência do preconceito racial e de classe na doença falciforme. **Saúde e Sociedade**, v. 26, p. 88-99, 2017.

FREIRE, Maria Eliane Moreira et al. Qualidade de vida relacionada à saúde de pacientes com câncer em cuidados paliativos. **Texto contexto - enferm.**, Florianópolis, v. 27, n.2, e5420016, 2018.

FREITAS, SLF de et al. Qualidade de vida em adultos com doença falciforme: revisão integrativa da literatura. **Revista Brasileira de Enfermagem**, v. 71, n. 1, p. 195-205, 2018.

GESTEIRA, Elaine Cristina Rodrigues; BOUSSO, Regina Szylit; RODARTE, Alzilid Cíntia. Uma reflexão sobre o manejo familiar da criança com doença falciforme. **Revista de Enfermagem do Centro-Oeste Mineiro**, v. 6, n. 3, p. 2454-2462, 2016.

GOMES, Ludmila Mourão Xavier et al. Acesso e assistência à pessoa com anemia falciforme na Atenção Primária. **Acta paul. enferm. [online]**, v. 27, n. 4, p. 348-355, 2014.

JACOBSEN, Alessandra de Linhares; CONTO, Sabrina Fonseca de; SILVÉRIO, Renata Costa; GUIMARÃES, Vânessa da Rosa; SILVA, Wanessa Caroline da. Perfil metodológico de pesquisas elaboradas no âmbito das instituições de ensino superior brasileiras: uma análise de publicações feitas pela revista ciências da administração. **XVII Colóquio Internacional de Gestão Universitária**. 2017. 15 p.

LESSA, Camille Rayane; MARIA DASNEVES, Senyra; DA ROCHA, Amanda Alves. LIM, JW; ASHING-GIWA, KT. Are family functioning and communication associated with quality of life and health for Chinese and Korean-American breast cancer survivors?. **Rev. Qual. Life Res.**, v. 22, n. 6, p. 1319–29, 2013.

LOUREIRO, Monique Morgado; ROZENFELD, Suely. Epidemiologia de internações por doença falciforme no Brasil. **Revista de Saúde Pública**, v. 39, p. 943-949, 2005.

MADELLA, AAP; PACHECO, ZML; HOFFMAN, MV; RAMOS, CM; MADELLA, TM. Qualidade de vida de adolescentes com doença falciforme: revisão integrativa da produção científica em enfermagem. **R. Enferm. UFJF**, v. 3, n. 2 - p. 111- 117, 2017.

MALTA DC, BERNAL RTI, LIMA MG, ARAÚJO SSC, SILVA MMA, FREITAS MIF, et al. Doenças crônicas não transmissíveis e a utilização de serviços de saúde: análise da Pesquisa Nacional de Saúde no Brasil. **Rev Saude Publica**. 51 Supl 1:4s. 2017.

MANFREDINI, Vanusa et al. A fisiopatologia da anemia falciforme. **Infarma-Ciências Farmacêuticas**, v. 19, n. 1/2, p. 3-6, 2013.

MARQUES, LN et al. O viver com a doença falciforme: percepção de adolescentes. **Rev. Ter Ocup Univ São Paulo**, v. 26, n. 1, p. 109-17, 2015.

MENEZES, Adeline Soraya de O. da P. et al. Qualidade de vida em portadores de doença falciforme. **Rev. paul. pediatr.**, v. 31, n. 1, p. 24-29, 2013.

NAOUM, Paulo Cesar. Sickle cell disease: from the beginning until it was recognized as a public health disease. **Revista brasileira de hematologia e hemoterapia**, v. 33, n. 1, p. 7-9, 2011.

OHARA, Daniela G. et al. Dor osteomuscular, perfil e qualidade de vida de indivíduos com doença falciforme. **Rev Bras Fisioter.**, v.16, n.5, p. 432-8, 2013.

PEDROSA, Ana Raquel Realista Coelho dos et al. **Hemoglobinopatias e malária: obstáculos com potencial futuro**. 2016. 17 f. Tese (Doutorado) – Clínica Universitária de Hematologia, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal, 2016.

RAMALHO, Antonio Sérgio. **As hemoglobinopatias hereditárias: um problema de saúde pública no Brasil**. Ribeirão Preto, Sociedade Brasileira de Genética, 1986. 160 p.

ROCHA, RS; PINHEIRO, LP; ORIÁ, MO; XIMENES, LB; PINHEIRO, AKB; AQUINO, OS. Determinantes sociais da saúde e qualidade de vida de cuidadores de crianças com câncer. **Rev Gaúcha Enferm.**, v. 37, n. 3, e57954, 2016.

SANTOS, Aliny de Lima et al. Conhecendo a funcionalidade familiar sob a ótica do doente crônico. **Texto contexto-enferm.**, v. 21, n. 4, p. 879-886, 2012.

SANTOS, Larissa Nascimento dos et al. Health-related Quality of Life in Women with Cervical Cancer. **Rev. Bras. Ginecol. Obstet.**, v. 41, n. 4, p. 242-248, 2019.

SANTOS, Núbia Mara Gonçalves dos; et. al. Avaliação da Qualidade de Vida de Pacientes com Anemia Falciforme: Revisão Integrativa da Literatura. **Revista Científica Multidisciplinar Núcleo do Conhecimento**. Ed. 02. Ano 02, v. 01. p 617-632, 2017.

SERJEANT, Graham R. The natural history of sickle cell disease. **Cold Spring Harbor perspectives in medicine**, v. 3, n. 10, p. a011783, 2013.

SILVA AH, BELLATO R, ARAÚJO LFS. Cotidiano da família que experiencia a condição crônica por anemia falciforme. **Rev Eletr Enf**, v. 15, n. 2, p. 437-46, 2013.

SILVA, Ariana Kelly. O contexto epidemiológico e biossocial da doença falciforme no Pará, Amazônia, Brasil. **Revista da Associação Brasileira de Pesquisadores/as Negros/as (ABPN)**, v. 7, n. 16, p. 103-127, 2015.

SILVA, Maria Josefina da et al. _Análise das propriedades psicométricas do APGAR de família com idosos do nordeste brasileiro. **Escola Anna Nery Revista de Enfermagem**, v.18, n. 3, p. 527-532, 2014.

SMILKSTEIN G. The Family APGAR: a proposal for a family function test and its use by physicians. **J Fam Pract**, v. 6, n. 6, p. 1231-9, 1978.

SOUZA, Rosely Almeida et al. Funcionalidade familiar de idosos com sintomas depressivos. **Rev. esc. enferm. USP.**, v. 48, n. 3, p. 469-476, 2014.

TSUKIMOTO, Gracinda Rodrigues et al. Avaliação longitudinal da Escola de Postura para dor lombar crônica através da aplicação dos questionários Roland Morris e Short Form Health Survey (SF-36). **Acta fisiátrica**, v. 13, n. 2, p. 63-69, 2006.

VOLPATO, Gilson Luis. O método lógico para redação científica. **Rev Eletron de Comun Inf Inov Saúde**, v. 9, n. 1, p. 1-14, 2015.

WILLIAMS, Thomas N.; WEATHERALL, David J. World distribution, population genetics, and health burden of the hemoglobinopathies. **Cold Spring Harbor perspectives in medicine**, v. 2, n. 9, p. a011692, 2012.

ANEXOS

ANEXO A – Parecer consubstanciado do Comitê de Ética e Pesquisa



UNIVERSIDADE ESTADUAL DE
SANTA CRUZ - UESC



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Gestão do cuidado, qualidade de vida e itinerário terapêutico de pessoas com doença falciforme

Pesquisador: Roseanne Montargil Rocha

Área Temática:

Versão: 2

CAAE: 12811719.8.0000.5526

Instituição Proponente: Universidade Estadual de Santa Cruz

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 3.531.051

Apresentação do Projeto:

O protocolo Caae 12811719.8.0000.5526, intitulado "Gestão do cuidado, qualidade de vida e itinerário terapêutico de pessoas com doença falciforme", sob a responsabilidade de Roseanne Montargil Rocha trata-se de um projeto de pesquisa contando com financiamento próprio, que pretende avaliar o processo de gestão do cuidado, o serviço, a qualidade de vida, os sinais e sintomas depressivos e o itinerário terapêutico de pessoas com doença falciforme e seus familiares em um serviço de referência no interior da Bahia. Para tanto, 300 pessoas serão convidados a participar da pesquisa por meio de questionário estruturado durante setembro de 2019 a novembro 2021.

Objetivo da Pesquisa:

De acordo com o apresentado no projeto, os objetivos da pesquisa são os transcritos abaixo:

Objetivo Primário:

Avaliar o processo de gestão do cuidado, o serviço, a qualidade de vida, os sinais e sintomas depressivos e o itinerário terapêutico de pessoas com doença falciforme e seus familiares em um serviço de referência no interior da Bahia.

Objetivo Secundário:

Endereço: Campus Soane Nazaré de Andrade, Rodovia Jorge Amado, Km 16
Bairro: SALOBRINHO **CEP:** 45 662-900
UF: BA **Município:** ILHEUS
Telefone: (73)3680-5319 **Fax:** (73)3680-5319 **E-mail:** cep_uesc@uesc.br

ANEXO B – ESCALA APGAR DE FAMÍLIA – ADULTO

Nº DE CONTROLE (ID): _____

Instruções: Responda, de acordo com sua avaliação pessoal, as seguintes perguntas, comparando a resposta mais adequada à sua experiência pessoal em sua família.

DIMENSÕES AVALIADAS	PERGUNTAS A SEREM REALIZADAS	GRAU DE SATISFAÇÃO		
		NUNCA	ÀS VEZES	SEMPRE
		0	1	2
<p>A= Adaptation (Adaptação) Representa a satisfação do membro familiar com a assistência recebida quando recursos familiares são necessários. É definida como a capacidade de utilização de recursos intra e extrafamiliares, frente a uma situação de estresse familiar, para a resolução dos problemas que provocaram a alteração do equilíbrio da referida família.</p>	Estou satisfeito (a), pois posso recorrer à minha família em busca de ajuda quando alguma coisa está me incomodando ou preocupando.			
<p>P = Partnership (Companheirismo) Compreendido como a satisfação do membro familiar com a reciprocidade nas comunicações familiares e na solução de problemas. Por definição é a capacidade da família em repartir decisões, responsabilidades e ações de maneira a manter seus membros protegidos e “alimentados”.</p>	Estou satisfeito (a) com a maneira pela qual minha família e eu conversamos e compartilhamos os problemas.			
<p>G= Growth (Desenvolvimento) Representa a satisfação do membro familiar com a liberdade disponibilizada pela família para mudanças de papéis e para alcance de maturidade ou desenvolvimento emocional. É definido como maturidade estrutural e emocional da unidade familiar bem como seu desenvolvimento obtido através do apoio, auxílio e orientações mútuas.</p>	Sinto que minha família aceita meus desejos de iniciar novas atividades ou de realizar mudanças no meu estilo de vida.			
<p>A= Affection (Afetividade) Indica a satisfação do membro familiar com a intimidade e as interações emocionais em seu contexto familiar. Por definição representa o cuidado ou a relação afetiva que existe entre os membros da família.</p>	Estou satisfeito com o modo como a minha família manifesta a sua afeição e reage aos meus sentimentos de raiva, tristeza e amor.			

<p>R= Resolve (Capacidade Resolutiva) Representa a satisfação do membro familiar com o tempo compartilhado entre eles. Em sua definição, associa-se à decisão, determinação ou resolutividade existente em uma unidade familiar. É o compromisso existente entre os membros de dedicarem-se uns aos outros, com o objetivo de fortalecimento mútuo (envolve geralmente a questão de tempo compartilhado, divisão de bens materiais, prosperidade e espaço). Embora possa compreender todos estes aspectos, o autor considerou mais relevante incluir apenas o tempo compartilhado entre os membros familiares neste domínio.</p>	Estou satisfeito com o tempo que passo com a minha família.			
--	---	--	--	--

Figura 4: *Score* da Escala de APGAR Familiar. Fonte: SMILKSTEIN G. The Family APGAR: a proposal for a family function test and its use by physicians. **J Fam Pract**, Jun; 6 (6): 1231-9, 1978.



Agradecemos, desde já, a disponibilidade prestada.
Com os melhores cumprimentos,
Tércia Oliveira Coelho e Dra. Roseanne Montargil

Responsável pela coleta de dados: _____ Data: ____/____/20____

ANEXO C – Versão Brasileira do Questionário de Qualidade de Vida SF-36

Entrevistad@: _____ ◇ Pessoa com DF ◇ Familiar de pessoa com DF
 Tel: () _____ Nome do familiar com DF: _____ Nº Inst. SF-36: _____/2019
 Nº Instrumento **Questionário Sociodemográfico e de Saúde** da pessoa com DF _____

Instrução: Esta pesquisa questiona você sobre a sua saúde. Estas informações nos manterão informados sobre como você se sente e quão bem você é capaz de fazer suas atividades de vida diária. Sinalize cada questão conforme indicado. Caso você esteja inseguro em responder, por favor, tente responder o melhor que puder.

1. Em geral você diria que sua saúde é: (circule apenas uma)

Excelente	Muito boa	Boa	Ruim	Muito ruim
1	2	3	4	5

2. Comparada há um ano atrás, como você se classificaria sua idade em geral, agora? (circule apenas uma)

Muito melhor	Um pouco melhor	Quase a mesma	Um pouco pior	Muito pior
1	2	3	4	5

3. Os seguintes itens são sobre atividades que você poderia fazer atualmente durante um dia comum. Devido à sua saúde, você teria dificuldade para fazer estas atividades? Neste caso, quando? (circule apenas uma em cada linha)

Atividade	Sim, dificulta muito	Sim, dificulta um pouco	Não, não dificulta de modo algum
<i>a) Atividades Rigorosas, que exigem muito esforço, tais como correr, levantar objetos pesados, participar em esportes árduos.</i>	1	2	3
<i>b) Atividades moderadas, tais como mover uma mesa, passar aspirador de pó, jogar bola, varrer a casa.</i>	1	2	3
<i>c) Levantar ou carregar mantimentos</i>	1	2	3
<i>d) Subir vários lances de escada</i>	1	2	3
<i>e) Subir um lance de escada</i>	1	2	3
<i>f) Curvar-se, ajoelhar-se ou dobrar-se</i>	1	2	3
<i>g) Andar mais de 1 quilômetro</i>	1	2	3
<i>h) Andar vários quarteirões</i>	1	2	3
<i>i) Andar um quarteirão</i>	1	2	3
<i>j) Tomar banho ou vestir-se</i>	1	2	3

4. Durante as últimas 4 semanas, você teve algum dos seguintes problemas com seu trabalho ou com alguma atividade regular, como consequência de sua saúde física? (circule apenas uma em cada linha)

Situação	Sim	Não
<i>a) Você diminui a quantidade de tempo que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?</i>	1	2

<i>b) Realizou menos tarefas do que você gostaria?</i>	1	2
<i>c) Esteve limitado no seu tipo de trabalho ou a outras atividades.</i>	1	2
<i>d) Teve dificuldade de fazer seu trabalho ou outras atividades (p. ex. necessitou de um esforço extra).</i>	1	2

5. Durante as últimas 4 semanas, você teve algum dos seguintes problemas com seu trabalho ou outra atividade regular diária, como consequência de algum problema emocional (como se sentir deprimido ou ansioso)? (circule apenas uma em cada linha)

Situação	Sim	Não
<i>a) Você diminui a quantidade de tempo que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?</i>	1	2
<i>b) Realizou menos tarefas do que você gostaria?</i>	1	2
<i>c) Não realizou ou fez qualquer das atividades com tanto cuidado como geralmente faz.</i>	1	2

6. Durante as últimas 4 semanas, de que maneira sua saúde física ou problemas emocionais interferiram nas suas atividades sociais normais, em relação à família, amigos ou em grupo? (circule apenas uma)

De forma nenhuma	Ligeiramente	Moderadamente	Bastante	Extremamente
1	2	3	4	5

7. Quanta dor no corpo você teve durante as últimas 4 semanas? (circule apenas uma)

Nenhuma	Muito leve	Leve	Moderada	Grave	Muito grave
1	2	3	4	5	6

8. Durante as últimas 4 semanas, quanto a dor interferiu com seu trabalho normal (incluindo o trabalho dentro de casa)? (circule apenas uma)

De maneira alguma	Um pouco	Moderadamente	Bastante	Extremamente
1	2	3	4	5

9. Estas questões são sobre como você se sente e como tudo tem acontecido com você durante as últimas 4 semanas. Para cada questão, por favor dê uma resposta que mais se aproxime de maneira como você se sente, em relação às últimas 4 semanas. (circule apenas uma em cada linha)

Indagação	Todo Tempo	A maior parte do tempo	Uma boa parte do tempo	Alguma parte do tempo	Uma pequena parte do tempo	Nunca
<i>a) Quanto tempo você tem se sentindo cheio de vigor, de vontade, de força?</i>	1	2	3	4	5	6
<i>b) Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa muito nervosa?</i>	1	2	3	4	5	6
<i>c) Quanto tempo você tem se sentido tão deprimido</i>	1	2	3	4	5	6

<i>que nada pode anima-lo?</i>						
<i>d) Quanto tempo você tem se sentido calmo ou tranquilo?</i>	1	2	3	4	5	6
<i>e) Quanto tempo você tem se sentido com muita energia?</i>	1	2	3	4	5	6
<i>f) Quanto tempo você tem se sentido desanimado ou abatido?</i>	1	2	3	4	5	6
<i>g) Quanto tempo você tem se sentido esgotado?</i>	1	2	3	4	5	6
<i>h) Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa feliz?</i>	1	2	3	4	5	6
<i>i) Quanto tempo você tem se sentido cansado?</i>	1	2	3	4	5	6

10. Durante as últimas 4 semanas, quanto de seu tempo a sua saúde física ou problemas emocionais interferiram com as suas atividades sociais (como visitar amigos, parentes, etc)? (circule apenas uma)

Todo Tempo	A maior parte do tempo	Alguma parte do tempo	Uma pequena parte do tempo	Nenhuma parte do tempo
1	2	3	4	5

11. O quanto verdadeiro ou falsa é cada uma das afirmações para você? (circule apenas uma em cada linha)

Afirmativa	Definitivamente verdadeira	A maioria das vezes verdadeira	Não sei	A maioria das vezes falsa	Definitivamente falsa
<i>a) Eu costumo obedecer um pouco mais facilmente que as outras pessoas</i>	1	2	3	4	5
<i>b) Eu sou tão saudável quanto qualquer pessoa que eu conheço</i>	1	2	3	4	5
<i>c) Eu acho que a minha saúde vai piorar</i>	1	2	3	4	5
<i>d) Minha saúde é excelente</i>	1	2	3	4	5

Agradecemos, desde já, a disponibilidade prestada.
Com os melhores cumprimentos,
Tércia Oliveira Coelho e Dra. Roseanne Montargil

Responsável pela coleta de dados: _____ | Data: _____/_____/2019

CÁLCULO DOS ESCORES DO QUESTIONÁRIO DE QUALIDADE DE VIDA

Fase 1: Ponderação dos dados

Questão	Pontuação	
01	Se a resposta for	Pontuação
	1	5,0
	2	4,4
	3	3,4
	4	2,0
5	1,0	
02	Manter o mesmo valor	
03	Soma de todos os valores	
04	Soma de todos os valores	
05	Soma de todos os valores	
06	Se a resposta for	Pontuação
	1	5
	2	4
	3	3
	4	2
5	1	
07	Se a resposta for	Pontuação
	1	6,0
	2	5,4
	3	4,2
	4	3,1
	5	2,0
6	1,0	
08	A resposta da questão 8 depende da nota da questão 7 Se 7 = 1 e se 8 = 1, o valor da questão é (6) Se 7 = 2 à 6 e se 8 = 1, o valor da questão é (5) Se 7 = 2 à 6 e se 8 = 2, o valor da questão é (4) Se 7 = 2 à 6 e se 8 = 3, o valor da questão é (3) Se 7 = 2 à 6 e se 8 = 4, o valor da questão é (2)	

	<p>Se 7 = 2 à 6 e se 8 = 3, o valor da questão é (1)</p> <p>Se a questão 7 não for respondida, o escore da questão 8 passa a ser o seguinte:</p> <p>Se a resposta for (1), a pontuação será (6)</p> <p>Se a resposta for (2), a pontuação será (4,75)</p> <p>Se a resposta for (3), a pontuação será (3,5)</p> <p>Se a resposta for (4), a pontuação será (2,25)</p> <p>Se a resposta for (5), a pontuação será (1,0)</p>
09	<p>Nesta questão, a pontuação para os itens a, d, e, h, deverá seguir a seguinte orientação:</p> <p>Se a resposta for 1, o valor será (6)</p> <p>Se a resposta for 2, o valor será (5)</p> <p>Se a resposta for 3, o valor será (4)</p> <p>Se a resposta for 4, o valor será (3)</p> <p>Se a resposta for 5, o valor será (2)</p> <p>Se a resposta for 6, o valor será (1)</p> <p>Para os demais itens (b, c, f, g, i), o valor será mantido o mesmo</p>
10	<p>Considerar o mesmo valor.</p>
11	<p>Nesta questão os itens deverão ser somados, porém os itens b e d deverão seguir a seguinte pontuação:</p> <p>Se a resposta for 1, o valor será (5)</p> <p>Se a resposta for 2, o valor será (4)</p> <p>Se a resposta for 3, o valor será (3)</p> <p>Se a resposta for 4, o valor será (2)</p> <p>Se a resposta for 5, o valor será (1)</p>

Fase 2: Cálculo do *Raw Scale*

Nesta fase você irá transformar o valor das questões anteriores em notas de 8 domínios que variam de 0 (zero) a 100 (cem), onde 0 = pior e 100 = melhor para cada domínio. É chamado de *raw scale* porque o valor final não apresenta nenhuma unidade de medida.

Domínio:

- Capacidade funcional
- Limitação por aspectos físicos
- Dor
- Estado geral de saúde
- Vitalidade
- Aspectos sociais
- Aspectos emocionais
- Saúde mental

Para isso você deverá aplicar a seguinte fórmula para o cálculo de cada domínio:

Domínio:

$$\frac{\text{Valor obtido nas questões correspondentes} - \text{Limite inferior} \times 100}{\text{Variação (Score Range)}}$$

Na fórmula, os valores de limite inferior e variação (*Score Range*) são fixos e estão estipulados na tabela abaixo.

Domínio	Pontuação das questões correspondidas	Limite inferior	Variação
<i>Capacidade funcional</i>	03	10	20
<i>Limitação por aspectos físicos</i>	04	4	4
<i>Dor</i>	07 + 08	2	10
<i>Estado geral de saúde</i>	01 + 11	5	20
<i>Vitalidade</i>	09 (somente os itens a + e + g + i)	4	20
<i>Aspectos sociais</i>	06 + 10	2	8
<i>Limitação por aspectos emocionais</i>	05	3	3
<i>Saúde mental</i>	09 (somente os itens b + c + d + f + h)	5	25

Exemplos de cálculos:

- Capacidade funcional: (ver tabela)

Domínio:

$$\frac{\text{Valor obtido nas questões correspondentes} - \text{Limite inferior} \times 100}{\text{Variação (Score Range)}}$$

Capacidade funcional:

$$\frac{21 - 10 \times}{20} 100 = 55$$

O valor para o domínio capacidade funcional é 55, em uma escala que varia de 0 a 100, onde o zero é o pior estado e cem é o melhor.

- Dor (ver tabela)
- Verificar a pontuação obtida nas questões 07 e 08; por exemplo: 5,4 e 4, portanto somando-se as duas, teremos: 9,4

- Aplicar fórmula:

Domínio:

$$\frac{\text{Valor obtido nas questões correspondentes} - \text{Limite inferior} \times 100}{\text{Variação (Score Range)}}$$

$$\text{Dor: } \frac{9,4-2}{10} \times 100 = 74$$

O valor obtido para o domínio dor é 74, numa escala que varia de 0 a 100, onde zero é o pior estado e cem é o melhor.

Assim, você deverá fazer o cálculo para os outros domínios, obtendo oito notas no final, que serão mantidas separadamente, não se podendo soma-las e fazer uma média.

Obs.: A questão número 02 não faz parte do cálculo de nenhum domínio, sendo utilizada somente para se avaliar o quanto o indivíduo está melhor ou pior comparado a um ano atrás.

Se algum item não for respondido, você poderá considerar a questão se esta tiver sido respondida em 50% dos seus itens.

Fonte: CICONELLI, R. M. **Tradução para o português e validação do questionário genérico de avaliação de qualidade de vida “medical outcomesstudy 36 - item short-formhealthsurvey (SF-36)”**. [tese]. São Paulo: Universidade Federal de São Paulo. Escola Paulista de Medicina, 1997.

APÊNDICES

APÊNDICE A – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO Resolução Nº 466/12 e Resolução Nº 510/16, Conselho Nacional de Saúde

Prezado(a) Senhor(a):

Você está sendo convidado(a) a participar de uma pesquisa intitulada: “**Qualidade de vida e dinâmica familiar de pessoas com anemia falciforme**”, cujo objetivos são: Analisar a qualidade de vida de pessoas com Doença Falciforme; e Verificar a associação entre a qualidade de vida com a funcionalidade familiar de pessoas com Doença Falciforme.

Este estudo faz parte de um projeto maior intitulado “Gestão do cuidado, qualidade de vida e itinerário terapêutico de pessoas com doença falciforme,” aprovado no Comitê de Ética e Pesquisa da Universidade Estadual de Santa Cruz (UESC), sob o nº de parecer 3.531.051 e conduzido pela pesquisadora Roseanne Montargil Rocha.

Para este estudo adotaremos os seguintes procedimentos: aplicação de três questionários estruturados (qualidade de vida, dinâmica familiar, dados sociodemográficos e clínicos), realização de entrevistas que serão gravadas, transcritas e validada a transcrição por você e guardado por 5 anos em formato digital. Durante a realização existe o risco mínimo de alguma pergunta lhe causar constrangimento ou incômodo, ficando o(a) senhor(a) à vontade para não responder tal pergunta. Sua participação é voluntária e você poderá desistir e retirar seu consentimento a qualquer momento, sem qualquer prejuízo e/ou penalidades. A sua identidade será mantida em sigilo, somente a pesquisadora e assistentes terão acesso a estas informações identificadas.

A sua participação bem como a de todas as partes envolvidas será voluntária, não havendo remuneração para tal. Mais informações sobre a pesquisa, pode entrar em contato com as responsáveis por este estudo **Tércia Oliveira Coelho** ou **Roseanne Montargil Rocha**, no endereço da Universidade Estadual de Santa Cruz, Campus Soane Nazaré de Andrade, Rodovia Jorge Amado, Km16, Bairro Salobrinho, CEP 45662-900, Ilhéus-Bahia, pelo telefone **(73) 99114-1501** ou *e-mails: terciac@gmail.com* ou *roseannemontargil@gmail.com*. Se preferir, pode contatar o Comitê de Ética e Pesquisa da UESC, no mesmo endereço indicado anteriormente.

Será garantido o direito a indenização e/ou ressarcimento no caso de quaisquer danos ou prejuízos financeiros eventualmente produzidos pela pesquisa. Os benefícios deste estudo é conhecer o perfil de pessoas com doença falciforme, a qualidade de vida que possuem e a

Esta pesquisa teve os aspectos relativos à Ética da Pesquisa envolvendo Seres Humanos analisados pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da Universidade Estadual de Santa Cruz. Em caso de dúvidas sobre a ética desta pesquisa ou denúncias de abuso, procure o CEP, que fica no Campus Soane Nazaré de Andrade, Rodovia Jorge Amado, Km16, Bairro Salobrinho, Torre Administrativa, 3º andar, CEP 45552-900, Ilhéus, Bahia. Fone (73) 3680-5319. E-mail: cep_uesc@uesc.br. Horário de funcionamento: segunda a quinta-feira, de 8h às 12h e de 13h30 às 16h.

caracterização da dinâmica familiar em meio a vivência da manifestação de uma doença crônica.

Os resultados estarão à sua disposição quando finalizados e poderão ser apresentados em seminários, congressos e similares, entretanto, os dados/informações obtidos serão confidenciais e sigilosos, não possibilitando sua identificação. Seu nome ou o material que indique sua participação não será liberado sem a sua permissão. Os dados e instrumentos utilizados na pesquisa ficarão arquivados com o pesquisador responsável por um período de 5 anos, e após esse tempo serão destruídos. Este termo de consentimento encontra-se impresso em duas vias, sendo que uma via será arquivada pela pesquisadora responsável e a outra será fornecida a você.

A qualquer momento, você poderá entrar em contato com as pesquisadoras deste estudo, podendo tirar suas dúvidas sobre o projeto e sobre sua colaboração. Caso aceite participar livremente deste estudo, por favor, assine este termo de consentimento em duas vias, sendo que uma ficará com o(a) senhor(a). Em caso de recusa, você não será penalizado.

Eu, _____, fui informado(a) dos objetivos do presente estudo de maneira clara e detalhada e esclareci minhas dúvidas. Sei que a qualquer momento poderei solicitar novas informações, e posso modificar a decisão de participar se assim o desejar. Declaro que concordo em participar desse estudo. Recebi uma via deste termo de consentimento e me foi dada a oportunidade de ler e esclarecer as minhas dúvidas.

Assinatura ou digital do participante

Assinatura testemunha

_____ -BA, _____ de _____ de 20____.

Esta pesquisa teve os aspectos relativos à Ética da Pesquisa envolvendo Seres Humanos analisados pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da Universidade Estadual de Santa Cruz. Em caso de dúvidas sobre a ética desta pesquisa ou denúncias de abuso, procure o CEP, que fica no Campus Soane Nazaré de Andrade, Rodovia Jorge Amado, KM16, Bairro Salobrinho, Torre Administrativa, 3º andar, CEP 45552-900, Ilhéus, Bahia. Fone (73) 3680-5319. E-mail: cep_uesc@uesc.br. Horário de funcionamento: segunda a quinta-feira, de 8h às 12h e de 13h30 às 16h.

APÊNDICE B – Autorização da Secretaria de Saúde de Itabuna

Ilhéus, 02 de agosto de 2018

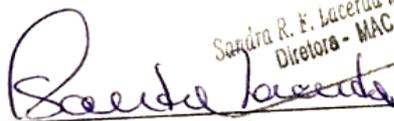
Ao: Comitê de Ética em Pesquisa com seres humanos Universidade Estadual de Santa Cruz

Senhor(a) Coordenador(a) do CEP-UESC

Eu, Sandra Regina Fernandes Lacerda, responsável pela Diretoria da Média e Alta Complexidade da Secretaria de Saúde de Itabuna, conheço o Protocolo de Pesquisa intitulado "Gestão do cuidado, qualidade de vida e itinerário terapêutico de pessoas com doença falciforme", desenvolvido pela pesquisadora Roseanne Montargil Rocha, e concordo com sua realização após a apresentação do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido devidamente preenchido e assinado pelas partes.

O início desta pesquisa neste Serviço só poderá ocorrer, a partir da apresentação da carta de aprovação do Sistema CEP/CONEP.

Atenciosamente,


Sandra R. F. Lacerda Moraes
Diretora - MAC

Sandra Regina Fernandes Lacerda
Carimbo com o nome do responsável institucional

APÊNDICE C – QUESTIONÁRIO SOCIODEMOGRÁFICO E DE SAÚDE

Nº instrumento _____/Ano _____

Prezado(a) participante,

Este questionário faz parte da pesquisa “Qualidade de vida e funcionalidade familiar de pessoas com Doença Falciforme” e é um instrumento importante para descrever o perfil sociodemográfico e de saúde das pessoas com Doença Falciforme atendidas em uma unidade referência, ao sul da Bahia.

Para responder, basta indicar a alternativa desejada. Se alguma pergunta possibilitar mais de uma alternativa, indicar a mais adequada (exceto nas questões 31, 43 e 45). Favor, não deixar nenhuma resposta em branco. A finalização do questionário será pré-requisito para que as suas informações sejam contabilizadas.

Agradecemos, desde já, a sua disponibilidade prestada e manteremos em sigilo a sua identidade.

Com os melhores cumprimentos,

Tércia Coelho e Dra. Roseanne Montargil

BLOCO I	
IDENTIFICAÇÃO	
1. Nome:	
2. Data de nascimento: / /	3. Idade:
4. Endereço: _____ Bairro: _____ Cidade: _____ Telefone: _____	
5. Localização de moradia: ⁰ () Zona Rural ¹ () Zona Urbana ² () Em comunidade indígena ³ () Em comunidade quilombola	
6. Profissão:	
7. Sexo: ⁰ () Feminino ¹ () Masculino	
8. Estado civil: ⁰ () Solteiro(a) ¹ () Casado(a) ² () Separado(a) judicialmente/divorciado(a) ³ () Viúvo(a) ⁴ () Mora com companheiro(a)	
9. Quantos(as) filhos(as) você tem? _____ filhos(as)	
10. Qual é a sua cor ou etnia? ⁰ () Preta ¹ () Branca ² () Amarela ³ () Parda ⁴ () Indígena ⁵ () Não quero declarar	
11. Escolaridade: ⁰ () nenhuma ¹ () 1 a 3 anos de estudo ² () 4 a 7 anos de estudo ³ () 8 a 11 anos de estudo (pule para a questão 13) ⁴ () 12 ou mais anos de estudo (pule para a questão 13)	
12. O principal motivo que impediu a sua formação escolar está diretamente relacionado à DF? ⁰ () Sim	

<p>¹(<input type="checkbox"/>) Não</p> <p>13. Possui alguma religião?</p> <p>⁰(<input type="checkbox"/>) Sim</p> <p>¹(<input type="checkbox"/>) Não (Pule para a questão 15)</p>
<p>14. Qual religião você professa:</p> <p>⁰(<input type="checkbox"/>) Católica</p> <p>¹(<input type="checkbox"/>) Evangélica ou Protestante</p> <p>²(<input type="checkbox"/>) Espírita</p> <p>³(<input type="checkbox"/>) Candomblé ou Umbanda</p> <p>⁴(<input type="checkbox"/>) Outra: _____</p>
<p>BLOCO II</p>
<p>(CONDIÇÕES HABITACIONAIS)</p>
<p>15. O tipo de construção da sua moradia é de:</p> <p>⁰(<input type="checkbox"/>) Alvenaria</p> <p>¹(<input type="checkbox"/>) Taipa/madeira/outro</p>
<p>16. Revestimento do piso do domicílio é de:</p> <p>⁰(<input type="checkbox"/>) Cerâmica/taco/cimento</p> <p>¹(<input type="checkbox"/>) Terra/barro/taipa/outro</p>
<p>17. Revestimento do teto do domicílio:</p> <p>⁰(<input type="checkbox"/>) Laje/gesso/PVC/forro</p> <p>¹(<input type="checkbox"/>) Telha de barro/telha cimento-amianto</p>
<p>18. Condição sanitária da casa:</p> <p>⁰(<input type="checkbox"/>) Rede de esgoto</p> <p>¹(<input type="checkbox"/>) Fossa séptica/Outra</p>
<p>19. Titularidade da residência:</p> <p>⁰(<input type="checkbox"/>) Casa/Apartamento próprio</p> <p>¹(<input type="checkbox"/>) Casa/Apartamento concedida por programa social</p> <p>²(<input type="checkbox"/>) Alugada</p> <p>³(<input type="checkbox"/>) Outros tipos de habitação individual ou coletiva (hotel, hospedaria, pensão ou outro).</p>
<p>20. A pavimentação da rua em que você mora é:</p> <p>⁰(<input type="checkbox"/>) Asfalto</p> <p>¹(<input type="checkbox"/>) Paralelepípedo</p> <p>²(<input type="checkbox"/>) Cimento</p> <p>³(<input type="checkbox"/>) Não existe pavimentação</p>
<p>21. O esgoto (saneamento básico) da rua em que mora é:</p> <p>⁰(<input type="checkbox"/>) Fechado</p> <p>¹(<input type="checkbox"/>) Aberto</p>
<p>22. O destino do lixo da sua casa</p> <p>⁰(<input type="checkbox"/>) aguarda a coleta de lixo municipal</p> <p>¹(<input type="checkbox"/>) é diretamente no lixão</p> <p>²(<input type="checkbox"/>) é queimado</p>
<p>23. Fonte da água consumida nas atividades domésticas, inclusive cozinhar:</p> <p>⁰(<input type="checkbox"/>) Empresa de água municipal/estadual</p> <p>¹(<input type="checkbox"/>) Poço artesiano/nascente/carro pipa/outra</p>
<p>24. A água que você bebe fica em reservatório de:</p> <p>⁰(<input type="checkbox"/>) barro (pote, botija, cabaça, filtro)</p> <p>¹(<input type="checkbox"/>) plástico (galão, garrafa pet, balde, caixa d'água)</p> <p>²(<input type="checkbox"/>) fibrocimento (Eternit)</p>
<p>BLOCO III</p>
<p>ECONOMIA FAMILIAR</p>

⁰ (<input type="checkbox"/>) Hidroxiureia	³ (<input type="checkbox"/>) Amoxicilina
¹ (<input type="checkbox"/>) Analgésicos	⁴ (<input type="checkbox"/>) Penicilina benzatina
² (<input type="checkbox"/>) Ácido fólico	
37. Sobre o tratamento da dor, você usa quais medicamentos? (listar apenas antiinflamatórios, analgésicos não opioides e opioides).	
38. Cartão vacinal encontra-se atualizado (Pneumocócica 23, Hepatite B, Haemophilus Influenzae b, Meningocócica C)?	
⁰ (<input type="checkbox"/>) Sim	¹ (<input type="checkbox"/>) Não
39. Qual o motivo do cartão vacinal desatualizado?	
⁰ (<input type="checkbox"/>) Eu não procurei a Unidade de Saúde	
¹ (<input type="checkbox"/>) Sou contra vacinas	
² (<input type="checkbox"/>) Nunca me interessei sobre esse assunto	
³ (<input type="checkbox"/>) Outro _____	
40. Já realizou transfusão sanguínea?	
⁰ (<input type="checkbox"/>) Não	¹ (<input type="checkbox"/>) Sim
41. Possui comorbidade(s):	
⁰ (<input type="checkbox"/>) Sistema gastrointestinal	
¹ (<input type="checkbox"/>) Sistema cardiovascular	
² (<input type="checkbox"/>) Sistema respiratório	
³ (<input type="checkbox"/>) Sistema neurológico	
⁴ (<input type="checkbox"/>) Sistema urinário/excretor	
⁵ (<input type="checkbox"/>) Obesidade	
⁶ (<input type="checkbox"/>) Diabetes Mellitus I(<input type="checkbox"/>) II (<input type="checkbox"/>)	
42. Nas crises de dor, você já fez/faz uso de algum produto fitoterápico?	
⁰ (<input type="checkbox"/>) Sim. Qual(is)? _____	
¹ (<input type="checkbox"/>) Não	
43. Em algum momento já vivenciou crise aguda? Se sim, qual(is)?	
⁰ (<input type="checkbox"/>) Não	
¹ (<input type="checkbox"/>) Crise dolorosa vasoclusiva (crise algica)	
² (<input type="checkbox"/>) Colelitíase	
³ (<input type="checkbox"/>) Infecções	
⁴ (<input type="checkbox"/>) Sequestro esplênico	
⁵ (<input type="checkbox"/>) Priapismo	
⁶ (<input type="checkbox"/>) Síndrome Torácica Aguda	
⁷ (<input type="checkbox"/>) AVE Hemorrágico	
⁸ (<input type="checkbox"/>) AVE Isquêmico	
⁹ (<input type="checkbox"/>) Necrose de cabeça de fêmur	
¹⁰ (<input type="checkbox"/>) Úlcera de perna	
44. Quantas vezes na noite o sono é interrompido?	
⁰ (<input type="checkbox"/>) Nenhuma (pule para a questão 47)	
¹ (<input type="checkbox"/>) Apenas uma vez	
² (<input type="checkbox"/>) Mais de uma vez	
45. Qual o motivo do sono noturno ser interrompido? (ordem decrescente)	
⁰ (<input type="checkbox"/>) Dor	
¹ (<input type="checkbox"/>) Sede	
² (<input type="checkbox"/>) Micção (desejo de urinar)	
³ (<input type="checkbox"/>) Priapismo (Se a pessoa for MULHER, NÃO SE APLICA)	

4() Outro:
BLOCO VI
HÁBITOS DE VIDA
46. Consumo de tabaco: 0() Não 1() Às vezes 2() Sim, todos os dias
47. Consumo de álcool: 0() Não 1() Às vezes 2() Sim, todos os dias
48. Ingesta de copos de água por dia (perguntar a quantidade que ingere medidas em copo): 0() < 1 litro 1() 1-2 litros 2() > 2 litros
ATENÇÃO APLICADOR@!
<ul style="list-style-type: none"> As questões de nº 31, 43 e 45 o(a) entrevistado(a) deverá sinalizar mais de uma alternativa. Ler criteriosamente ao que se pede em cada item.
Responsável pela coleta: _____
Data: ____/____/____

Esta pesquisa teve os aspectos relativos à Ética da Pesquisa envolvendo Seres Humanos analisados pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da Universidade Estadual de Santa Cruz. Em caso de dúvidas sobre a ética desta pesquisa ou denúncias de abuso, procure o CEP, que fica no Campus Soane Nazaré de Andrade, Rodovia Jorge Amado, KM16, Bairro Salobrinho, Torre Administrativa, 3º andar, CEP 45552-900, Ilhéus, Bahia. Fone (73) 3680-5319. E-mail: cep_uesc@uesc.br. Horário de funcionamento: segunda a quinta-feira, de 8h às 12h e de 13h30 às 16h.