



## ***Qualidade de vida dos pacientes com anemia falciforme: uma análise acerca das crises álgicas***

Layza Lopes da Silva<sup>1</sup>, Fernanda Póvoa Seabra<sup>2</sup>, Marcone Franco de Melo<sup>3</sup>, Mayênia Luna Xavier<sup>4</sup>, Izadora Nóbrega Amorim<sup>5</sup>, Luana Lima Guimarães<sup>6</sup>, Fabiana Sousa de Macedo<sup>7</sup>, Matheus Leonel Oliveira de Freitas<sup>8</sup>, Islenne Martins Almeida Guimarães<sup>9</sup>, Camila Andraschko<sup>10</sup>, Eduarda Consoli<sup>11</sup>.

### *ARTIGO ORIGINAL*

#### **RESUMO**

O seguinte artigo é caracterizado como uma revisão sistemática de literatura, que apresenta o objetivo de analisar o impacto das crises álgicas na qualidade de vida do paciente portador de doença falciforme. Foram utilizados como meios de pesquisa os indexadores Google Acadêmico, PubMed e SciELO para seleção dos artigos, através das palavras-chave “anemia falciforme”, “doença falciforme”, “crises álgicas”, “crises dolorosas”, “hemoglobinopatias” e “complicações”. Dessa forma, verifica-se a necessidade de um atendimento e acompanhamento multidisciplinar abrangente aos pacientes com doença falciforme. Sendo assim, é necessária uma compreensão aprofundada da condição clínica do paciente, exigindo a criação de políticas públicas inclusivas e a promoção de conscientização contínua acerca da patologia.

**Palavras-chave:** Qualidade de vida, Anemia falciforme, Hemoglobinopatia, Crise álgica.

## Quality of life of patients with sickle cell anemia: an analysis of pain crises

### ABSTRACT

The following article is characterized as a systematic literature review, which aims to analyze the impact of pain crises on the quality of life of patients with sickle cell disease. The Google Scholar, PubMed and SciELO indexers were used as search engines to select articles, using the keywords “sickle cell anemia”, “sickle cell disease”, “pain crises”, “painful crises”, “hemoglobinopathies” and “complications”. Therefore, there is a need for comprehensive multidisciplinary care and monitoring for patients with sickle cell disease. Therefore, an in-depth understanding of the patient's clinical condition is necessary, requiring the creation of inclusive public policies and the promotion of continuous awareness about the pathology.

**Keywords:** Quality of life, Sickle cell anemia, Hemoglobinopathy, Pain crisis.

**Instituição afiliada** – Graduanda em Medicina pelo Centro Universitário Tocantinense Presidente Antônio Carlos<sup>1</sup>, Graduanda em Medicina pelo Instituto Tocantinense Presidente Antônio Carlos - Porto Nacional<sup>2</sup>, Graduando em Medicina pela Faculdade de Ciências Médicas da Paraíba<sup>3</sup>, Graduanda em Medicina pela Faculdade de Ciências Médicas da Paraíba<sup>4</sup>, Graduanda em Medicina pela Faculdade de Ciências Médicas da Paraíba<sup>5</sup>, Graduanda em Medicina pela Faculdade de Ciências Médicas da Paraíba<sup>6</sup>, Graduanda em Medicina pelo Instituto Tocantinense Presidente Antônio Carlos - Porto Nacional<sup>7</sup>, Graduando em Medicina pelo Instituto Tocantinense Presidente Antônio Carlos - Porto Nacional<sup>8</sup>, Graduanda em Medicina pela Faculdade de Ensino Superior da Amazônia Reunida<sup>9</sup>, Graduanda em Medicina pelo Centro Universitário de Pato Branco<sup>10</sup>, Graduanda em Medicina pelo Centro Universitário de Pato Branco<sup>11</sup>.

**Dados da publicação:** Artigo recebido em 11 de Março e publicado em 01 de Maio de 2024.

DOI: <https://doi.org/10.36557/2674-8169.2024v6n5p71-82>

Autor correspondente: Layza Lopes da Silva [layzalopes1@hotmail.com](mailto:layzalopes1@hotmail.com)

This work is licensed under a [Creative Commons Attribution 4.0 International License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).



## **INTRODUÇÃO**

A anemia falciforme, também conhecida como doença falciforme (DF), é uma patologia causada por alterações genéticas que propiciam o desenvolvimento de uma hemoglobina anormal, também denominada como hemoglobina S (HbS). Em outros termos, trata-se de uma hemoglobinopatia subsequente a mutações genéticas que substituem o ácido glutâmico pela valina, marcando a presença da HbS que possui propriedades físico-químicas de polimerização quando desoxigenada, alterando a morfologia das hemácias para o formato de foice, favorecendo a hemólise precoce e o acontecimento de episódios vaso-oclusivos (Silva; Marques, 2007).

Além da DF propriamente dita, encontra-se também o traço falciforme ou traço falcêmico, o qual é presente em indivíduos heterozigotos que possuem um gene alterado, produtor de HbS, e um gene normal, produtor de HbA. Portanto, esses pacientes possuem pequenas concentrações de HbS em suas hemácias, caracterizando a forma assintomática da doença por não ocorrerem falcizações. Em análise epidemiológica, estima-se que no ano de 2007 haviam cerca de 7.200.000 pacientes com traço falcêmico no Brasil, e que ainda no mesmo ano, obtemos aproximadamente 30.000 casos de DF, marcando uma incidência de 3.500 novos casos de DF por ano. Além disso, verifica-se maior predomínio da doença entre afro-descendentes (Cançado; Jesus, 2007).

Trata-se de um grave problema de saúde pública devido sua importância clínica, abrangendo complicações relevantes que possuem maiores taxas de morbimortalidade, incluindo crises álgicas, infecções frequentes, acidente vascular cerebral, sequestro esplênico, priaprismo, retinopatia, dentre outras manifestações. Portanto, preconiza-se a necessidade do diagnóstico precoce, o qual pode ser realizado pelo teste do pezinho nas primeiras semanas de vida do recém-nascido, exame determinado pelo Programa de Triagem Neonatal. Ademais, visto que a doença não apresenta cura, o teste do pezinho é essencial para a identificação e acompanhamento dos pacientes com DF, além da redução da morbimortalidade associada ao quadro (Da Silva *et. al.*, 2021).

Em geral, os sintomas da DF ocorrem devido lesão tecidual produzida a partir da hipóxia decorrente de fenômenos vaso-oclusivos que levam ao acúmulo de hemácias

falcilizadas, também denominadas como drepanócitos. Como complicação típica e frequente da DF, obtêm-se as crises álgicas, que são causadas a partir do dano tissular isquêmico. Geralmente, os primeiros episódios de crises dolorosas ocorrem a partir dos 6 meses de vida, caracterizando-se como as primeiras manifestações da doença. Posto isso, cada episódio doloroso pode durar por volta de três a cinco dias, desenvolvendo dores que podem ser agudas ou crônicas. Em casos crônicos, verifica-se possível associação das crises dolorosas com necrose asséptica da cabeça do fêmur ou úmero, a qual é decorrente do dano isquêmico no tecido ósseo (Souza *et. al.*, 2016).

Comumente as crises de dor apresentam fatores desencadeantes, os quais incluem a hipóxia, desidratação, exposição ao frio, estresse físico e emocional. Portanto, em seu manejo é necessário o afastamento dos fatores desencadeantes e analgesia adequada, além de outras condutas como a hidratação vigorosa objetivando a euvolemia. Todavia, o manejo da dor em crianças apresenta certas dificuldades, decorrente do desafio dos pacientes pediátricos em relatarem a intensidade da dor de maneira precisa. O seguinte fato é consequente à analgesia escalonada de acordo com a intensidade da dor do paciente (Sousa *et. al.*, 2015). Por conseguinte, o seguinte estudo tem o objetivo de apresentar e descrever as crises dolorosas como complicações da anemia falciforme, apontando como variável instigadora para sua realização: *“qual o impacto das crises álgicas na qualidade de vida dos pacientes falcêmicos?”*.

## **METODOLOGIA**

O presente estudo é classificado como uma revisão sistemática de literatura, apresentando caráter descritivo. O levantamento e coleta de dados foi realizado a partir da busca de artigos nos indexadores Google Acadêmico, PubMed e Scientific Electronic Library Online (SciELO), em que para a busca inicial, foram pesquisadas as palavras-chave “anemia falciforme”, “doença falciforme”, “crises álgicas”, “crises dolorosas”, “hemoglobinopatias” e “complicações”.

Para o processo de seleção dos estudos encontrados, foram determinados critérios de inclusão, os quais abrangiam artigos disponíveis nos idiomas Inglês e Português, artigos gratuitos, artigos com publicação superior ao ano de 2000 e artigos referentes ao tema proposto. Por outro lado, foram estabelecidos os critérios de

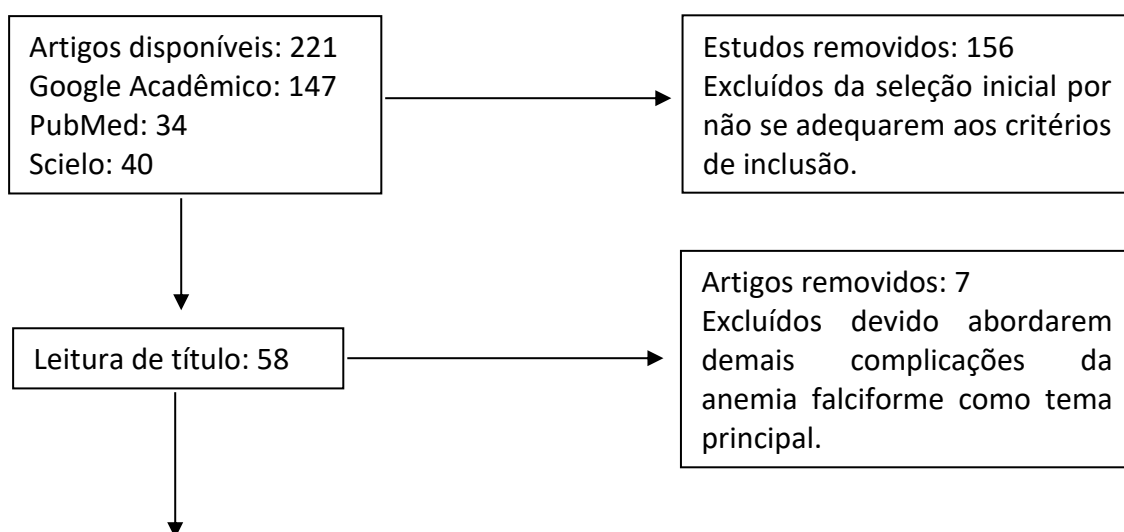
exclusão, que envolvem artigos duplicados, estudos acerca de outras complicações da anemia falciforme e pesquisas desenvolvidas há mais de 24 anos. Inicialmente, foram encontrados 221 estudos nas plataformas pesquisadas. Após a apuração com base nos critérios de inclusão e exclusão, foram selecionados 11 estudos para o desenvolvimento da revisão sistemática.

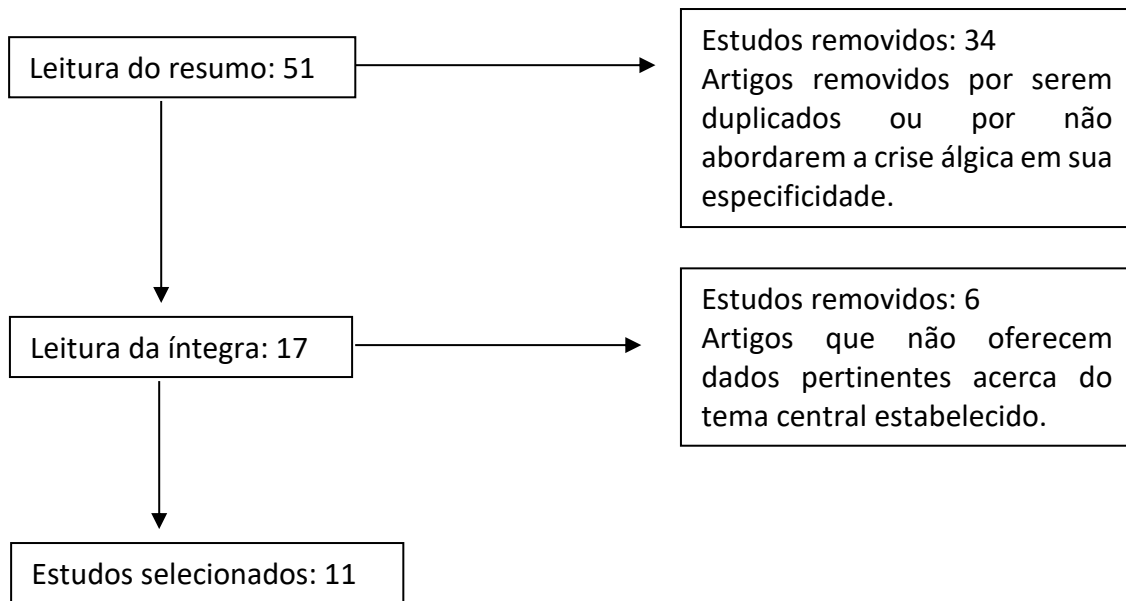
Para a extração de dados e avaliação da qualidade dos estudos escolhidos, foram avaliados o ano de publicação, metodologia e principais resultados de cada pesquisa. A partir disso, realizou-se uma síntese dos resultados encontrados, apurando os principais pontos de cada estudo. Por fim, a interpretação e conclusão dos resultados foram expostas na revisão sistemática, direcionando-se à pergunta motivadora da pesquisa.

## RESULTADOS

Em uma primeira análise, foram encontrados 221 artigos disponíveis nos indexadores utilizados após a pesquisa dos termos-chave. Ao ser realizado a seleção dos mesmos a partir dos critérios de inclusão pré-estabelecidos, foram selecionados 11 estudos para a composição da revisão sistemática. As etapas de seleção estão representadas no fluxograma 1, as quais abrangem os critérios de inclusão e exclusão, leitura de título, leitura do resumo e leitura da íntegra.

**Fluxograma 1.** Processo de seleção dos estudos.





**Fonte:** Elaboração própria dos autores.

Após a seleção final dos estudos, realizou-se uma classificação dos mesmos, com o intuito de verificar e expor os principais resultados encontrados, mencionando as informações relevantes de cada pesquisa, além dos tipos de estudos correspondentes aos mesmos. A seguinte caracterização dos estudos está descrita na tabela 1.

**Tabela 1.** Caracterização das informações relevantes dos estudos selecionados.

AUTORIA	ANO	TIPO DE ESTUDO	PRINCIPAIS DESFECHOS
<b>Silva; Marques</b>	2007	Artigo de revisão	Destaca a complexidade da doença falciforme, compreendendo as crises álgicas e seus fatores desencadeantes. Nessa análise, evidencia a necessidade do acompanhamento multidisciplinar em pacientes falcêmicos.
<b>Cançado; Jesus</b>	2007	Artigo original	Expõe a doença falciforme como uma patologia de longa data, apresentando elevada prevalência no Brasil. Relata a heterogeneidade da doença, apresentando maior predomínio entre pacientes negros e caucasianos.
<b>Da Silva et. al</b>	2021	Artigo original	Retrata a dificuldade de acesso ao serviço de saúde de pacientes

			falcêmicos com crises álgicas, fator agravado pela vulnerabilidade social.
<b>Souza et.al</b>	2016	Artigo original	Descreve as crises álgicas como complicações decorrentes da microcirculação causada pelas hemácias falcilizadas, relatando as principais características das crises, com foco no manejo para o controle da dor.
<b>Sousa et. al</b>	2015	Artigo original	Caracteriza a crise álgica como uma complicação relevante da anemia falciforme, contribuindo com importante morbidade entre esses pacientes, sendo motivo frequente de procura por atendimento médico de urgência e hospitalizações.
<b>Costa; Conran; Fertrin</b>	2001	Artigo original	Representa as crises vaso-oclusivas como causadoras dos episódios dolorosos, relatando a dificuldade em estabelecer um tratamento eficaz devido a subjetividade da dor.
<b>Marques</b>	2011	Monografia	Relata as crises dolorosas como a principal característica clínica da anemia falciforme, ocorrendo desde os seis meses de vida do paciente falcêmico. Além disso, refere o primeiro episódio da crise álgica na criança como dactilite ou síndrome mão-pé.
<b>Lobo; Marra; Silva</b>	2007	Artigo original	Menciona as diferentes origens dos quadros álgicos, podendo ocorrer devido lesão tecidual, secundária a estímulos e secundário a infecções. Descreve ainda os aspectos terapêuticos das síndromes dolorosas, expondo as associações e escalonamento de analgésicos utilizados.
<b>Miranda; Brito</b>	2016	Artigo de revisão	Menciona a importância da atuação de equipes multidisciplinares no atendimento ao paciente falcêmico com crise álgica, auxiliando no manejo terapêutico da dor e

				contribuindo para a redução do tempo de hospitalização.
<b>Felix; Souza; Ribeiro</b>	2010	Artigo original		Retrata os impactos psicossociais no cotidiano dos portadores de anemia falciforme, além da repercussão das crises álgicas na qualidade de vida do paciente, contribuindo para o desenvolvimento de transtornos psicológicos.
<b>Guimarães; Miranda; Tavares</b>	2009	Artigo original		Caracteriza os impactos da anemia falciforme no núcleo familiar, sobrecarregando a figura materna. Evidencia a necessidade da implementação de redes de apoio, realizando a interação entre famílias e equipes de saúde.

**Fonte:** Elaboração própria dos autores.

A doença falciforme é uma patologia genética que apresenta grande relevância no Brasil. Segundo um estudo desenvolvido por Felix, Souza e Ribeiro (2010), o Ministério da Saúde estima que nascem cerca de 3.500 crianças por ano que apresentam anemia falciforme, dados adquiridos pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal, que fomenta a realização do teste do pezinho para triagem de recém-nascidos. A partir da triagem, realiza-se exames diagnósticos caso seja necessário, sendo a eletroforese de hemoglobinas utilizada para comprovar a presença da HbS. Outros métodos também podem ser realizados, como por exemplo a cromatografia líquida de alta performance e a eletroforese com focalização isoelétrica (Costa; Conran; Fertrin, 2001).

De acordo com Marques (2011), o paciente portador de DF passa por períodos assintomáticos intercalados com episódios sintomáticos, sendo decorrentes principalmente do fenômeno de vaso-oclusão, envolvendo diversos órgãos e tecidos. À vista disso, as manifestações clínicas apresentam início a partir da redução dos níveis de hemoglobina fetal (HbF), com prevalência da HbS, ocorrendo a partir dos seis meses de vida. Logo, as crises álgicas são a principal causa de morbidade e hospitalização entre os pacientes com DF, afetando diretamente a qualidade de vida do paciente falcêmico.

Em uma análise detalhada, a dor pode ser de caráter agudo, subagudo ou crônico, podendo estar associada a febre, edema e rubor na área acometida. É



decorrente da microcirculação causada pelos drepanócitos, ocasionando períodos de hipoperfusão da região afetada. Ademais, pode estar associada a fatores desencadeantes como estresse, frio, atividade física e infecções, além de ter caráter subjetivo entre cada paciente. Em contrapartida, há maior acometimento de ossos, sendo principalmente o úmero, tibia e fêmur. No entanto, as crises álgicas podem ocorrer em qualquer local (Lobo; Marra; Silva, 2007).

Conseqüentemente, devido a anemia falciforme ser uma doença de caráter crônico, seus períodos sintomáticos apresentam disposição imprevisível e instável, acompanhando o estado evolutivo da doença. Logo, afetam consideravelmente a qualidade de vida dos pacientes portadores de DF, limitando a realização de atividades diárias e aumentando as hospitalizações. Em decorrência disso, determina-se a necessidade do acompanhamento multidisciplinar do paciente com DF, realizando acolhimento e estratificação de risco das suas complicações, além do gerenciamento da dor de cada paciente, considerando sua individualidade (Miranda; Brito, 2016).

Desse modo, segundo Felix, Souza e Ribeiro (2010), o diagnóstico da DF como doença crônica apresenta importantes repercussões psicossociais, afetando âmbitos sociais, familiares, pessoais, emocionais e acadêmicos dos pacientes, os quais estarão presentes durante toda a vida do indivíduo. Além disso, a ocorrência de sintomas psicológicos são situações comuns entre pacientes com anemia falciforme, incluindo ansiedade, depressão e medo, sendo agravados pela recorrência de hospitalizações. Outrossim, verifica-se repercussões no núcleo familiar a partir do diagnóstico da DF, desencadeando crises de adaptação e associadas ao enfrentamento de suas complicações (Guimarães; Miranda; Tavares, 2009).

## **CONSIDERAÇÕES FINAIS**

Diante das informações expostas a partir da análise das crises álgicas no paciente falcêmico, evidencia-se a complexidade dos desafios encontrados por esses indivíduos, afetando diretamente sua qualidade de vida, além de contribuir para demais repercussões psicossociais.

Dessa forma, verifica-se a necessidade de um atendimento e acompanhamento multidisciplinar abrangente aos pacientes com doença falciforme, principalmente nos



momentos referidos às crises álgicas. Sendo assim, é necessária uma compreensão aprofundada da condição clínica do paciente, exigindo a criação de políticas públicas inclusivas e a promoção de conscientização contínua acerca da patologia. Ademais, nota-se a necessidade do acompanhamento psicológico ao paciente e sua família, podendo ser acrescido pela manutenção de redes de apoio.

## REFERÊNCIAS

CANÇADO, Rodolfo D.; JESUS, Joice A. A doença falciforme no Brasil. **Revista Brasileira de Hematologia e hemoterapia**, v. 29, p. 204-206, 2007.

COSTA, Fernando Ferreira; CONRAN, Nicola; FERTRIN, Kleber Yotsumoto. Anemia falciforme. Zago MA, Falcão RP, Pasquini R. **Hematologia - Fundamentos e Prática**. 1ª ed. Rio de Janeiro, 2001.

DA SILVA, Gabriel Santos et al. Busca pelo tratamento da crise álgica na doença falciforme: concepções das genitoras. **Revista Brasileira em Promoção da Saúde**, p. 1-11, 2021.

FELIX, Andreza Aparecida; SOUZA, Helio M.; RIBEIRO, Sonia Beatriz F. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 32, p. 203-208, 2010.

GUIMARÃES, Tania MR; MIRANDA, Wagner L.; TAVARES, Márcia MF. O cotidiano das famílias de crianças e adolescentes portadores de anemia falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 31, p. 9-14, 2009.

LOBO, Clarisse; MARRA, Vera Neves; SILVA, Regina Maria G. Crises dolorosas na doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 29, p. 247-258, 2007.

MARQUES, Viviane. **Reverendo a anemia falciforme: sintomas, tratamentos e perspectivas**. Monografia - Faculdade de Educação e Meio Ambiente, Ariquemes, 2011.

MIRANDA, Flavia Pimentel; BRITO, Milena Bastos. Assistência multidisciplinar ao paciente com anemia falciforme na internação de crises álgicas: uma revisão integrativa. **Revista Enfermagem Contemporânea**, v. 5, n. 1, 2016.

SILVA, Dária Guedes da; MARQUES, Isaac Rosa. Intervenções de enfermagem durante crises álgicas em portadores de anemia falciforme. **Revista Brasileira de Enfermagem**, v. 60, p. 327-330, 2007.

SOUZA, Grazielli Gigiane Oliveira et al. Crise álgica em crianças portadoras de doença falciforme. **Rev. Méd. Minas Gerais**, p. S23-S27, 2015.



SOUZA, Janaina Martins *et al.* Fisiopatologia da anemia falciforme. **Revista Transformar**, v. 8, n. 8, p. 162-178, 2016.