

CENTRO UNIVERSITÁRIO DOUTOR LEÃO SAMPAIO

DAMIANA ROBERLANIA LIMA DA SILVA

**CONHECIMENTO DOS FAMILIARES ACERCA DO MANEJO DA DOR EM  
CRIANÇAS COM ANEMIA FALCIFORME: revisão integrativa**

Juazeiro do Norte – CE, 2020

DAMIANA ROBERLANIA LIMA DA SILVA

**CONHECIMENTO DOS FAMILIARES ACERCA DO MANEJO DA DOR EM  
CRIANÇAS COM ANEMIA FALCIFORME: revisão integrativa**

Trabalho de Conclusão do Curso, monografia, apresentado à coordenação do curso de graduação em enfermagem do Centro Universitário Doutor Leão Sampaio, em cumprimento às exigências para obtenção de bacharelado.

**Orientadora:** Prof<sup>ª</sup>. Ma. Ana Érica de Oliveira Brito Siqueira

Juazeiro do Norte/CE 2020

DAMIANA ROBERLANIA LIMA DA SILVA

**CONHECIMENTO DOS FAMILIARES ACERCA DO MANEJO DA DOR EM  
CRIANÇAS COM ANEMIA FALCIFORME: revisão integrativa**

Trabalho de Conclusão do Curso, monografia, apresentado à coordenação do curso de graduação em enfermagem do Centro Universitário Doutor Leão Sampaio, em cumprimento às exigências para obtenção de bacharelado.

**Orientadora:** Prof<sup>a</sup>. Ma. Ana Érica de Oliveira Brito Siqueira

Data da aprovação \_\_/\_\_/\_\_

Banca Examinadora

---

PROF<sup>a</sup>. Ma. ANA ÉRICA DE OLIVEIRA BRITO SIQUEIRA

Orientadora

---

PROF<sup>a</sup>. Ma. NADJA FRANÇA MENEZES DA COSTA

Examinadora 1

---

PROF<sup>a</sup>. Ma. ANA MARIA MACHADO BORGES

Examinadora 2

Dedico este trabalho primeiramente á Deus, por sempre estar presente em minha vida, me dando força e sabedoria para concluir esse trabalho. Dedico a minha família, em especial ao meu irmão Roberlan (in memorian), sua lembrança me inspira e me faz persistir. Você sempre estará em meu coração. Dedico as crianças com anemia falciforme e suas famílias.

Tudo Posso Naquele Que Me Fortalece!

(Filipenses 4:13)

## AGRADECIMENTOS

A Deus por me iluminar, abençoar e me manter firme diante das dificuldades para alcançar os meus objetivos.

A minha filha Ana Kemily por encher meu coração de amor e alegria. Sou grata a Deus por ter você como filha e melhor amiga. Obrigada por fazer os meus dias mais felizes. Te amo!

Ao meu esposo Antônio Duarte por me dar todas as condições para que eu pudesse frequentar este estabelecimento de ensino, você sempre me apoiou e me deu forças para vencer as dificuldades durante a graduação. Sou grata por todo amor, paciência, compreensão e por todo suporte durante toda essa caminhada. Obrigado por tudo!

Agradeço imensamente a minha mãe Cícera Augusto, que sempre me incentivou a estudar mesmo diante das dificuldades, ao meu pai Raimundo Agostinho (in memoriam), que mesmo não estando presente fisicamente nesse momento tão especial em minha vida, sei que o senhor sempre esteve comigo durante essa caminhada. Saudades eternas! Seus ensinamentos conduziram meus passos até aqui. Aos meus pais minha eterna gratidão!

Aos meus irmãos, Cícero Lima, José Robson, Robervânia, Robercivânia e Ruth Ellen, pelo companheirismo, pela cumplicidade e pelo apoio em todos os momentos delicados da minha vida. Amo vocês!

A minha sogra Socorro Duarte, por toda dedicação despendido para a minha família durante a minha ausência enquanto eu me dedicava à realização deste sonho. Obrigada de coração!

Aos colegas de curso, Ana Beatriz, Grazielle Barbosa, Degionara Wandy, Janaina Braúna e Victor Hamilton com quem convivi intensamente durante os anos na graduação, agradeço pelo companheirismo e pela troca de experiências que me permitiram crescer não só como pessoa, mas também como futura profissional. Obrigada a todos vocês pela amizade!

Ao corpo docente de enfermagem do Centro Universitário Doutor Leão Sampaio, que contribuíram com o seu conhecimento para a minha formação acadêmica. A vocês minha gratidão!

Agradeço em especial a minha orientadora Prof<sup>a</sup>. Ma Ana Érica de Oliveira Brito Siqueira, que conduziu este trabalho com paciência e dedicação, compartilhando comigo seu tempo e sua sabedoria. Sou eternamente grata pela confiança depositada no meu projeto e por todas as contribuições valiosas para este estudo. Obrigada por todos os ensinamentos!

Agradeço aos membros da banca avaliadora Nadja Menezes e Ana borges, por aceitarem fazer parte desse momento em minha vida. Obrigada por todas as considerações.

Enfim, agradeço a todos que tiveram participação para a realização desse sonho e que de alguma forma contribuíram para minha formação. Obrigada de coração!

## RESUMO

A Doença Falciforme é um termo utilizado para um grupo de hemoglobinopatias, sendo a anemia falciforme a forma mais grave dessa doença. A Anemia Falciforme é uma doença genética e hereditária, causada por uma alteração na formação da hemoglobina (Hb A). No Brasil, o diagnóstico da anemia falciforme é realizado através do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), deve ser realizado na primeira semana, entre o 3º e o 5º dia de vida do recém-nascido. O indivíduo acometido por essa patologia desenvolve alterações clínicas, tais como: anemia hemolítica, hipertensão pulmonar, insuficiência cardíaca, insuficiência renal, acidente vascular encefálico, síndrome torácica aguda, alterações no desenvolvimento neurológico, sequestro esplênico, maior vulnerabilidade as infecções, e crise algica vaso-oclusiva. A crise algica vaso-oclusiva é a causa mais comum de internações, ela acomete a microcirculação, e são frequentes no portador da AF. Para a família da criança, o diagnóstico da Anemia falciforme é uma notícia impactante, e implica em mudanças e adaptações na rotina dos familiares. O presente estudo objetivou descrever a partir da literatura científica os conhecimentos dos familiares da criança portadora da anemia falciforme acerca do manejo da dor. Trata-se de uma revisão integrativa, cuja busca dos artigos foi realizada nas bases de dados Medical Literature Analysis and Retrieval System Online (MEDLINE), base de dados em enfermagem (BDENF), Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS) via Biblioteca Virtual de Saúde (BVS), por meio do cruzamento dos Descritores em Ciências da Saúde (DeCS), e da utilização do operador booleano AND: “anemia falciforme” AND “criança” AND “familiar cuidador” AND “intervenção na crise” AND “tratamento farmacológico” AND “Prevenção e controle”. Foram angariadas 7553 obras, sendo que, depois de indexados os critérios de inclusão: estudos disponíveis na íntegra, do tipo artigo científico, publicados entre os anos de 2015 a 2020, nos idiomas inglês, português e espanhol; e os critérios de exclusão: estudos duplicados nas bases de dados, que não se adequavam ao tema proposto e/ou que não respondiam à questão do estudo, por meio da leitura do título e resumo; a amostra final foi composta por 09 artigos. Os resultados foram compostos por categorização: Conhecimento dos familiares acerca da anemia falciforme; O impacto na vida das mães com filhos portadores da anemia falciforme. Esta revisão evidenciou que os familiares tem conhecimento sobre a doença, porém esses são insuficientes para a realização do manejo adequado. Constatou-se que os profissionais de saúde possuem conhecimentos deficientes acerca da doença, do mesmo modo que, apresentam dificuldades em prestar um atendimento de qualidade. Em virtude dos fatos mencionados, faz-se necessário investir em estratégias de educação em saúde, com cursos de capacitação para esses profissionais, com o objetivo de otimizar a assistência durante o atendimento, bem como, desenvolver ações educativas para disseminar o conhecimento da AF, com a finalidade de aumentar o nível de conhecimento dos familiares e da população sobre essa patologia.

**Palavras-Chaves:** Anemia falciforme. Criança. Familiar cuidador.

## ABSTRACT

Sickle cell disease is a term used for a group of hemoglobinopathies, with sickle cell anemia being the most severe form of this disease. Sickle cell anemia is a genetic and hereditary disease, caused by a change in the formation of hemoglobin (Hb A). In Brazil, the diagnosis of sickle cell anemia is made through the National Neonatal Screening Program (PNTN), it must be carried out in the first week, between the first and the fifth day of life of the newborn. The individual affected by this pathology develops clinical changes, such as: hemolytic anemia, pulmonary hypertension, heart failure, kidney failure, stroke, acute chest syndrome, changes in neurological development, splenic sequestration, greater vulnerability to infections, and vessel pain crisis -occlusive. The vaso-occlusive pain crisis is the most common cause of hospitalizations, it affects the microcirculation, and are frequent in patients with SCA. For the child's family, the diagnosis of sickle cell anemia is striking news, and implies changes and adaptations in the family's routine. The present study aimed to describe, from the scientific literature, the knowledge of family members of the child with sickle cell anemia about pain management. It is an integrative review, whose search for articles was carried out in the Medical Literature Analysis and Retrieval System Online (MEDILINE), nursing database (BDENF), Latin American and Caribbean Literature in Health Sciences (LILACS) via the Virtual Health Library (VHL), by crossing the Health Sciences Descriptors (DeCS), and using the Boolean operator AND: "sickle cell anemia" AND "child" AND "family caregiver" AND "intervention in crisis "AND" pharmacological treatment "AND" Prevention and control ". 7553 works were obtained, and after the inclusion criteria were indexed: studies available in full, such as scientific article, published between the years 2015 to 2020, in English, Portuguese and Spanish; and the exclusion criteria: duplicate studies in the databases, which did not fit the proposed theme and / or which did not answer the study question, by reading the title and abstract; the final sample consisted of 09 articles. The results were composed by categorization: Knowledge of family members about sickle cell anemia; The impact on the lives of mothers with children with sickle cell anemia. This review showed that family members are aware of the disease, but they are insufficient to carry out proper management. It was found that health professionals have deficient knowledge about the disease, just as they have difficulties in providing quality care. Due to the aforementioned facts, it is necessary to invest in health education strategies, with training courses for these professionals, in order to optimize assistance during care, as well as to develop educational actions to disseminate knowledge of PA, in order to increase the level of knowledge of family members and the population about this pathology.

**Key words:** Sickle cell anemia. Children. Family caregiver.

## LISTA DE ABREVIACOES E SIGLAS

AF	Anemia Falciforme
AVE	Acidente Vascular Enceflico
Hb	Hemoglobina
Hb A	Hemoglobina A
HB S	Hemoglobina S
HU	Hidroxiureia
Hb F	Hemoglobina Fetal
PNTN	Programa Nacional de Triagem Neonatal
SUS	Sistema nico de Sade
TMO	Transplante de Medula ssea

## **LISTA DE QUADRO**

<b>QUADRO 1-</b> Elaboração da pergunta norteadora do estudo através da estratégia PVO.....	22
<b>QUADRO 2 -</b> Estratégia de busca dos artigos por meio do cruzamento dos DeCS nas bases de dados.....	23
<b>QUADRO 3-</b> Amarração metodológica.....	26

## SUMÁRIO

<b>1</b>	<b>INTRODUÇÃO.....</b>	<b>13</b>
<b>2</b>	<b>OBJETIVO .....</b>	<b>16</b>
2.1	OBJETIVO GERAL.....	16
2.2	OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	16
<b>3</b>	<b>REVISÃO DE LITERATURA.....</b>	<b>17</b>
3.1	ASPECTOS HISTÓRICOS DA ANEMIA FALCIFORME.....	17
3.2	POLÍTICA NACIONAL DE ATENÇÃO INTEGRAL À PESSOA COM DOENÇA FALCIFORME E OUTRAS HEMOGLOBINOPATIAS.....	17
3.3	DIAGNÓSTICO DA ANEMIA FALCIFORME.....	18
3.4	CRISES ÁLGICAS NA CRIANÇA COM ANEMIA FALCIFORME.....	18
3.5	TRATAMENTO DA ANEMIA FALCIFORME.....	19
3.6	O SUPORTE FAMILIAR À CRIANÇA COM ANEMIA FALCIFORME.....	20
<b>4</b>	<b>METODOLOGIA.....</b>	<b>22</b>
<b>5</b>	<b>RESULTADO E DISCUSSÕES.....</b>	<b>26</b>
<b>6</b>	<b>CONSIDERAÇÕES FINAIS.....</b>	<b>31</b>
	<b>REFERÊNCIAS.....</b>	<b>32</b>

## 1 INTRODUÇÃO

A Doença Falciforme é um termo utilizado para um grupo de hemoglobinopatias, sendo a anemia falciforme a forma mais grave dessa doença. Anemia falciforme surgiu há milhares de anos no continente Africano, e chegou a América no período colonial em decorrência do tráfico de escravos. A miscigenação foi um fator determinante para disseminação da doença (FORTINI, 2019a).

Em termos epidemiológicos, estima-se que grande parte da população brasileira tenha o traço falciforme, e que existe uma incidência significativa de portadores da anemia falciforme. Trata-se de uma doença de saúde pública e social, que pode ser encontrada em várias partes do mundo, tornando-se uma patologia extremamente comum (CUSTÓDIO et al, 2017).

A Anemia Falciforme é uma doença genética e hereditária, causada por uma alteração na formação da hemoglobina (Hb A). Esse fenômeno ocorre quando há troca de 2 aminoácidos na cadeia  $\beta$  na sexta posição, ocasionando a troca do ácido glutâmico por valina. A troca desses aminoácidos resulta na formação da hemoglobina S (Hb S) (CUSTÓDIO et al, 2017). A estrutura normal da hemoglobina é de um disco bicôncavo e flexível, dura em torno de 120 dias, a hemoglobina com alteração morfológica (HbS), perde a característica elástica e arredonda, torna-se endurecida e assume o formato de foice ou meia lua, e tem em média uma vida em torno de 17 dias (FORTINI, 2019a).

No Brasil, o diagnóstico da anemia falciforme é realizado através do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), deve ser realizado na primeira semana, entre o 3º e o 5º dia de vida do recém-nascido. A triagem neonatal tem como finalidade diagnosticar doenças congênitas e metabólicas, contribuindo de forma positiva para a redução da morbimortalidade neonatal (BRASIL, 2016).

De acordo com Durães (2017), para que o indivíduo seja portador da anemia falciforme, obrigatoriamente os pais devem ser portadores do traço falciforme (Hb AS), no qual, ambos os genitores transmitem o gene alterado (Hb S) para o filho. Dessa forma, a criança afetada desenvolverá a AF apresentando manifestações da doença.

O indivíduo acometido por essa patologia desenvolve alterações clínicas, tais como: anemia hemolítica, hipertensão pulmonar, insuficiência cardíaca, insuficiência renal, acidente vascular encefálico, síndrome torácica aguda, alterações no desenvolvimento neurológico, sequestro esplênico, maior vulnerabilidade as infecções, e crise álgica vaso-oclusiva (BOTELHO, et al., 2017).

A crise álgica vaso-oclusiva é a causa mais comum de internações, ela acomete a microcirculação, e são frequentes no portador da AF. Manifesta-se, como dor aguda grave, e muitas vezes são desencadeadas por exposição ao frio, desidratação, estresse físico ou emocional, infecções e hipóxia. Geralmente ocorrem nos braços, pernas, articulações, tórax, abdômen e costas (SOUZA, et al., 2015).

Para a família da criança, o diagnóstico da Anemia falciforme é uma notícia impactante, e implica em mudanças e adaptações na rotina dos familiares. Nesse contexto, surge um interesse por parte dos familiares, para novos conhecimentos e atitudes em relação aos cuidados com a criança doente. Sendo assim, torna-se necessário enfatizar a relevância do papel da família para promoção do bem-estar do paciente cronicamente adoecido (FIGUEIREDO, et al., 2019).

Dentro do âmbito familiar, existem formas diferentes para a realização dos cuidados com o doente. Esse manejo familiar é utilizado para o enfrentamento de lutas diárias (GESTEIRA, et al., 2017). Nessa perspectiva, a assistência familiar apresenta uma deficiência em relação aos conhecimentos necessários, e esse despreparo por parte dos familiares, frente a uma situação de risco, propicia para complicações que podem levar o paciente a morte (FIGUEIREDO, et al., 2018).

Diante do que foi exposto, tem-se como objeto de estudo, descrever os conhecimentos dos familiares da criança portadora da anemia falciforme acerca do manejo da dor.

Essa temática torna-se relevante, porque de acordo com Pacheco, et al., (2019), existe lacunas acerca de estudos com relação ao manejo familiar frente à criança portadora de anemia falciforme. Apesar dos avanços científicos, a pesquisadora sentiu uma dificuldade em encontrar na literatura estudos acerca da assistência da família com relação às crises álgicas.

A escolha da temática surgiu, em razão, da pesquisadora ter vivenciado junto de seus familiares a experiência de perder um ente querido, portador da anemia falciforme. Durante essa vivência, presenciou momentos tristes e dolorosos durante as crises de dor. Toda essa experiência a fez perceber a relevância dos conhecimentos das medidas preventivas para evitar as crises falcêmicas. Medidas simples, que ajudam a melhorar a qualidade de vida da criança.

O presente estudo irá contribuir principalmente para orientar as famílias de crianças portadoras da Anemia Falciforme, que vivenciam desafios diários durante as crises falcêmicas, bem como, sensibilizar e instigar os profissionais e estudantes da área da saúde a realizarem futuras pesquisas nessa temática.

Diante do que foi exposto, elege-se como perguntas norteadoras dessa pesquisa: O familiar cuidador está preparado para reconhecer sinais de alerta que antecede a ocorrência de uma crise vaso oclusiva?

## **2 OBJETIVO**

### **2.1 OBJETIVO GERAL**

- Descrever a partir da literatura científica os conhecimentos dos familiares da criança portadora da anemia falciforme acerca do manejo da dor.

### **2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

- Conhecer as estratégias utilizadas no manejo da dor;
- Identificar as dificuldades para o familiar cuidador da criança com AF;
- Conhecer os impactos ocasionados pela doença na família;
- Verificar a importância e o papel da família durante o tratamento.

### 3 REVISÃO DE LITERATURA

#### 3.1 ASPECTOS HISTÓRICOS DA ANEMIA FALCIFORME

A Anemia falciforme teve origem no continente Africano, chegou ao Brasil através do tráfico negreiro. É considerada uma doença crônica de caráter genético e hereditário de maior prevalência no mundo, apresentando uma incidência significativa no continente africano. Essa enfermidade está associada à etnia e a raça negra, mas vale ressaltar que qualquer pessoa independentemente do tom de pele, pode ter a AF (CASTRO, 2016).

Diversos estudos apontam que um grupo de pessoas que viviam em uma região afetada pela malária desenvolveram uma mutação nas hemácias devido a exposição excessiva ao seu agente etiológico *Plasmodium* sp. Em virtude dos fatos mencionados, acredita-se que o surgimento da Anemia Falciforme ocorreu como forma do organismo se proteger contra a doença (GESTEIRA, 2017; BARROS, ASSUNÇÃO E SANTOS, 2017).

Em de 1910, o médico norte americano James Herrick realizou o primeiro estudo científico com amostra sanguínea de um jovem, o mesmo manifestava dores no corpo, icterícia e anemia. Em sua pesquisa o doutor observou que as células vermelhas do rapaz apresentavam alterações em sua morfologia, com características semelhantes a de uma de foice (BRASIL, 2015).

Ainda segundo os autores supracitados, em 1949 um grupo de pesquisadores utilizou a eletroforese para comprovar a anormalidade presente nas hemácias, chamaram de *Sickle Hemoglobin* (hemoglobina falcizante). No ano de 1978, foi comprovada a alteração na sequência estrutural das bases nitrogenadas da hemoglobina, através da biologia molecular.

#### 3.2 POLÍTICA NACIONAL DE ATENÇÃO INTEGRAL À PESSOA COM DOENÇA FALCIFORME E OUTRAS HEMOGLOBINOPATIAS

A Política Nacional de Atenção Integral à Pessoa com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias, foi instituído pelo Ministério da Saúde, pela Portaria nº 1.391, no dia 16 de agosto de 2005. A portaria preconiza em suas diretrizes o acesso ao tratamento e aos medicamentos de forma gratuita, a educação dos pais e pacientes, o aconselhamento genético aos familiares, a capacitação dos trabalhadores do SUS e o incentivo à pesquisa. Levando em consideração os aspectos observados, a política foi instituída para promover assistência á

saúde em todos os níveis de atenção, e tem como finalidade aumentar a expectativa de vida dos pacientes (BRASIL, 2005).

### 3.3 DIAGNÓSTICO DA ANEMIA FALCIFORME

O diagnóstico da AF é realizado através Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) através do “teste do pezinho” e foi instituído pelo Ministério da Saúde, pela Portaria nº 822, no dia 06 de junho de 2001. O exame de triagem neonatal é ofertado de forma gratuita pelo Sistema Único de Saúde (SUS) para todos os recém-nascidos na primeira semana de vida. O exame é feito de forma simples e rápida por um profissional capacitado, no qual serão coletadas gotas de sangue do calcanhar do bebê, a fim de detectar doenças congênitas e metabólicas. As doenças detectadas no PNTN são: Fenilcetonúria, Hipotireoidismo Congênito, Fibrose Cística, Hiperplasia Adrenal Congênita, Deficiência de Biotinidase e Anemia Falciforme (JAKS et al, 2018).

É oportuno ressaltar, que o diagnóstico da AF quando realizado precocemente, permite que a criança seja acompanhada por um hematologista antes do surgimento dos sintomas clínicos e, dessa forma realize o tratamento adequado desde a infância, evitando as complicações da doença. Diante do exposto, evidencia-se que o diagnóstico precoce é a ferramenta de maior relevância para proporcionar uma melhor qualidade de vida para o portador da anemia falciforme, sendo este um fator imprescindível para aumentar a sobrevivência do paciente (BRASIL, 2001).

### 3.4 CRISES ÁLGICAS NA CRIANÇA COM ANEMIA FALCIFORME

A crise algica é uma característica significativa da anemia falciforme que leva a ocorrência de eventos dolorosos, esses episódios de dor são decorrentes da isquemia tecidual causada por vaso-oclusão. Esse fenômeno ocorre em consequência da falcização das hemácias, que quando desoxigenada, assumem o formato de foice dificultando a passagem sanguínea, desencadeando a crise algica. Nesse sentido, a dor torna-se o sintoma mais prevalente na anemia falciforme durante as crises e, consequentemente a principal causa de internação da criança (ARAÚJO, et al., 2019; NETA e CENDON, 2019; BARROS, ASSUNÇÃO E SANTOS, 2017).

As manifestações clínicas da AF surgem nos primeiros meses de vida. O primeiro sinal da doença na criança é a síndrome mão-pé ou dactilite falcêmica, sendo esta caracterizada como um processo inflamatório, no qual a criança apresenta inchaço nos tornozelos, nos punhos, e articulações (FREIRE, et al., 2020).

Segundo Campelo et al, (2018), a crise álgica é um dos parâmetros que implica em limitações na vida da criança, interferindo em atividades do seu cotidiano como, frequentar a escola, brincar com os colegas, ou realizar algum tipo de atividade. Levando em consideração esses aspectos, acredita-se que as crises dolorosas geram impactos significativos, provocando alterações no processo de seu desenvolvimento e nos aspectos biopsicossociais.

De acordo com as autoras Miranda e Brito, (2016), a dor é um sinal marcante na vida da criança e deve ser vista de forma subjetiva e individualizada, a fim de tornar a assistência mais humana. Nessa perspectiva, o manejo da dor quando realizado de forma adequada, torna-se mais efetivo repercutindo de forma positiva na vida do paciente.

### 3.5 TRATAMENTO DA ANEMIA FALCIFORME

Apesar dos avanços científicos o transplante de medula óssea (TMO) é o único tratamento curativo para AF, mas para que esse procedimento ocorra, é necessário um doador histocompatível com o paciente. No que se refere ao tratamento da AF vale salientar que não existe um tratamento específico, o que significa que o paciente necessitará de cuidados essenciais ao longo de sua vida. Após a confirmação da doença faz-se necessário dá início ao tratamento de forma precoce, para que se tenha um melhor prognóstico da doença (OLÍMPIO, 2015).

O tratamento da AF exige acompanhamento contínuo por uma equipe multidisciplinar. Durante as consultas de seguimento, os pais são orientados sobre os cuidados que devem ser realizados com a criança. Nas consultas de rotinas é enfatizada a importância da hidratação e nutrição adequada, os genitores são instruídos para reconhecer os sinais e sintomas de gravidade, a fim de evitar complicações da doença. Diante dos fatos analisados, a educação dos pais é de extrema importância para aumentar a qualidade de vida do paciente (FORTINI, et al., 2019b).

A terapia medicamentosa inclui o uso profilático da penicilina para auxiliar na prevenção das infecções, administração dos imunobiológicos, analgésicos, anti-inflamatórios, o uso da vitamina do complexo B (ácido fólico), as transfusões sanguíneas quando indicado e

o uso da hidroxiureia, este último é a única terapia que tem eficácia para prevenir as crises falcêmicas (GESTEIRA, 2017).

A hidroxiureia é um fármaco que foi desenvolvido inicialmente para o tratamento oncológico. Foi inserido na terapia de pacientes com AF após estudos comprovarem que o medicamento tinha efeitos benéficos para tratar a doença. O tratamento feito com a hidroxiureia é indicado para aqueles pacientes com lesão crônica, anemia grave persistente, crises de dores frequentes, síndrome torácica aguda de repetição, acidente vascular encefálico (AVE). O fármaco atua aumentando os níveis de Hemoglobina fetal (HbF) no organismo, reduz a adesão das hemácias ao endotélio, preveni as crises vaso-oclusivas, desacelerando a progressão da doença e consequentemente contribui para estabilização do paciente ( DURÃES, 2017; ANTUNES, 2017; GOMEZ, 2018; PACHECO, et al., 2019).

### 3.6 O SUPORTE FAMILIAR À CRIANÇA COM ANEMIA FALCIFORME

A atuação da família é de extrema relevância para a formação do indivíduo. É através do convívio familiar que temos o nosso primeiro contato com a sociedade. No seio familiar são transmitidos o valor moral, social, cultural, éticos e espirituais, bem como a construção da educação dos filhos. Nesse sentido, a atuação dos pais abrange de forma complexa a preparação dos filhos para o processo de socialização (ESPÍNDOLA et al, 2018).

A família desempenha um papel importante na vida da criança, em especial daquelas que necessitam de cuidados complexos, como no caso da AF. No ambiente familiar são ofertados os cuidados necessários para promover o bem-estar do paciente e, esse manejo diário pode causar impactos significativos na vida dos familiares. Diante do exposto, é notável que os cuidados com o doente sejam estressantes, afetando não só a vida do doente, como também de toda a sua família (GESTEIRA, 2017).

A chegada de uma paciente com doença crônica exige mudança no ambiente familiar e, muitas vezes essas mudanças geram conflitos, podendo sobrecarregar um único membro da família. Nessa perspectiva, a alteração na dinâmica familiar é marcada por eventos estressantes, que desencadeiam sentimentos de medo, incertas e angústias (CARDOSO et al, 2019).

Os cuidados realizados no ambiente familiar podem ser exercidos por um cuidador formal, sendo este um profissional da saúde, ou por um cuidador informal. O cuidador

informal, geralmente é um familiar próximo, que pode ser a mãe, o irmão, um amigo, ou até mesmo um vizinho (SILVA e SILVA, 2020).

Na maior parte dos casos, o cuidador principal assume toda a responsabilidade do cuidado. O excesso de atividade pode ocasionar riscos para a vida do cuidador comprometendo sua saúde, levando este ao adoecimento (MOSER e DAL PRÁ, 2016).

É oportuno ressaltar que o manejo diário realizado pelos familiares é de extrema importância para proporcionar o conforto e o bem-estar da criança doente, e que estes necessitam de apoio para minimizar os desafios enfrentados no dia a dia. Diante dessa abordagem, evidencia-se que o envolvimento familiar no processo saúde-doença é imprescindível e que os mesmos necessitam de orientações para dar continuidade a terapêutica no domicílio (GESTEIRA, 2017).

De acordo com Figueiredo, et al., (2018), as orientações repassadas aos pais de crianças com AF são insuficientes para promover o bem-estar da criança. Portanto, faz-se necessário intensificar ações de educação em saúde para que as informações sejam transmitidas com mais qualidade, a fim de aumentar o conhecimento da família sobre a doença e, concomitante a isso, garantir a efetividade do cuidado.

Junqueira et al, (2020), evidencia em seu estudo a importância das orientações repassadas por profissionais da saúde para a família da criança com doença crônica, como forma de suporte para a realização dos cuidados com mais segurança, tornando a situação de fácil manejo.

#### 4 METODOLOGIA

O presente estudo trata-se de uma revisão integrativa, segundo Mendes; Silveira; Galvão (2008), a revisão integrativa é um método que permite a análise de diversos tipos estudos da literatura, para uma melhor compreensão de um determinado tema.

Segundo o autor supracitado, para elaboração da revisão integrativa é necessário seguir seis etapas: Primeira etapa: identificação do tema e seleção da hipótese ou questão de pesquisa para a elaboração da revisão integrativa; segunda etapa: estabelecimento de critérios para inclusão e exclusão de estudos/ amostragem ou busca na literatura; terceira etapa: definição das informações a serem extraídas dos estudos selecionados/ categorização dos estudos; quarta etapa: avaliação dos estudos incluídos na revisão integrativa; quinta etapa: interpretação dos resultados; sexta etapa: apresentação da revisão/síntese do conhecimento.

Na primeira etapa do estudo foi realizada a identificação do tema através da questão norteadora, embasado na estratégia (PVO), onde P (*population*) que corresponde a família da criança com anemia falciforme, V (*variable*), se refere aos conhecimentos dos familiares da criança portadora da anemia falciforme acerca do manejo da dor, e por fim O (*outcome*) que consiste no resultado. A estratégia (PVO) está exposto no Quadro 1.

**Quadro 1.** Elaboração da pergunta norteadora do estudo através da estratégia PVO. Juazeiro do Norte – Ceará, Brasil. 2020.

<b>Itens da Estratégia</b>	<b>Componentes</b>	<b>Descritores em Ciências da Saúde (DeCS)</b>
<i>Population</i>	Família da criança com anemia falciforme	Familiar cuidador
<i>Variables</i>	Conhecimentos dos familiares da criança portadora da anemia falciforme acerca do manejo da dor	Intervenção na crise
<i>Variables</i>	Manejo do familiar durante as crises dolorosas	Anemia falciforme
<i>Outcomes</i>	Prevenção das crises	Prevenção e controle

Fonte: pesquisa direta, 2020.

Posteriormente a utilização da estratégia PVO, formulou-se a seguinte questão norteadora para direcionar o presente estudo: o familiar cuidador está preparado para reconhecer os sinais de alerta que antecede a ocorrência de uma crise vaso oclusiva?

Na segunda etapa foi realizada a busca dos artigos nas bases de dados Medical Literature Analysis and Retrieval System Online (MEDILINE), Base de dados em enfermagem (BDENF), Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS) via Biblioteca Virtual de Saúde (BVS), por meio do cruzamento dos Descritores em Ciências da Saúde (DeCS), e da utilização do operador booleano *AND*: “anemia falciforme” *AND* “criança” *AND* “familiar cuidador” *AND* “intervenção na crise ” *AND* “tratamento farmacológico” *AND* “Prevenção e controle” conforme expresso no quadro 2.

Ressalta-se que a busca dos artigos foi realizada pela pesquisadora, entre os meses de Fevereiro a setembro de 2020.

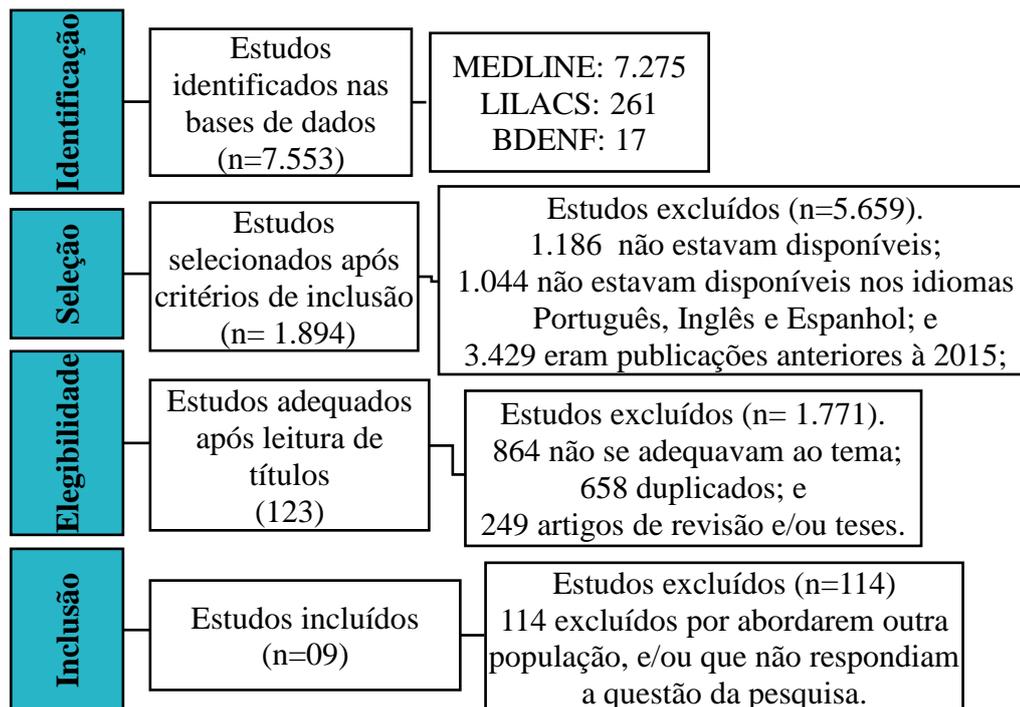
**Quadro 2.** Estratégia de busca dos artigos por meio do cruzamento dos DeCS nas bases de dados. Juazeiro do Norte - Ceará, Brasil. 2020.

DESCRITORES	BASES DE DADOS		
	MEDLINE	LILACS	BDENF
Anemia Falciforme; AND; Criança	6414	240	09
Anemia Falciforme; AND; Tratamento Farmacológico	672	08	02
Anemia Falciforme; AND; Criança; AND; Prevenção e Controle	128	07	02
Anemia Falciforme; AND; Familiar Cuidador	31	02	02
Anemia Falciforme; AND; Relações Familiares	30	04	02
<b>TOTAL</b>	<b>7275</b>	<b>261</b>	<b>17</b>

Fonte: Pesquisa direta, 2020.

Para a busca e seleção das publicações, foram utilizados como critérios de inclusão: estudos disponíveis na íntegra, do tipo artigo científicos, monografia, publicados entre os anos de 2015 a 2020, nos idiomas inglês, português e espanhol. À proporção que foram excluídos da amostragem, estudos duplicados nas bases de dados, que não abordassem a temática e/ou que não respondiam à questão norteadora do estudo, por meio da leitura do título e resumo na íntegra, conforme exemplificado na figura 1.

**Figura 1.** Fluxograma da seleção dos estudos de acordo com o *Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses* (PRISMA). Juazeiro do Norte – Ceará, Brasil. 2020.



Subsequente à busca e seleção dos artigos nas bases de dados, foi realizada a identificação e análise dos estudos, conforme ilustrado na figura 1. a partir da qual foi obtida uma amostra inicial de 7.553 artigos, sendo que após indexados os critérios de inclusão 5.659 obras foram excluídas, restando 1.894 artigos. Através dos critérios da elegibilidade 1.771 estudos foram excluídos, 864 artigos não se adequavam ao tema, desses 658 eram duplicados e 249 eram artigos de revisão e/ou teses.

Após a aplicação dos critérios de inclusão e exclusão, foram selecionados 09 artigos para composição da amostra final.

Na terceira etapa foram definidas as informações a serem extraídas dos estudos. Os artigos selecionados foram salvos em PDF e lidos integralmente pela pesquisadora. Com o objetivo de facilitar a leitura e compreensão, os resultados foram agrupados em categorização de acordo com o título, autor/ano, revista/periódico e principais resultados do estudo.

Na quarta etapa foi realizada a análise de forma crítica dos artigos incluídos na revisão integrativa, procurando identificar aspectos relevantes que se repetiam ou se destacavam.

Na quinta etapa foi realizada a interpretação dos resultados através da leitura aprofundada dos artigos. Esses dados foram interpretados a partir da discussão dos conhecimentos dos familiares das crianças com anemia falciforme acerca do manejo da dor.

Na sexta e última etapa foi realizada a apresentação da revisão e a síntese do conhecimento.

Ressalta-se que a pesquisa levou em consideração os aspectos éticos, respeitando a autoria das ideias, os conceitos e as definições presentes nos artigos incluídos na revisão.

## 5 RESULTADOS E DISCUSSÕES

Após a análise dos estudos encontrados nas bases de dados, a amostra final deste estudo foi composta por 09 artigos. O quadro 3 apresenta as características gerais dos estudos selecionados, incluído: título do artigo, autores/ano, revista/periódico, objetivo, e os principais resultados.

**Quadro 3.** Amarração metodológica. Juazeiro do Norte - Ceará, Brasil. 2020.

<b>Título do artigo</b>	<b>Autores / ano</b>	<b>Revista / Periódicos</b>	<b>Objetivo</b>	<b>Principais resultados</b>
O cuidado familiar da criança com anemia falciforme	Fortini, et al., 2019	Revista nursing; 2019 22 (250): 2735-2740	Identificar o conhecimento sobre a doença falciforme na criança e descrever ações desse familiares na prevenção de crise falcêmica	Os familiares possuem conhecimentos significativos sobre a patologia, bem como as medidas de prevenção das crises falcêmicas. Quanto as medidas de prevenção das crise falcêmica, constatou-se um percentual de acerto entre 60% a 80%.
Avaliação de famílias de crianças com doença falciforme	Oliveira, et al., 2018	Investigación en Enfermería: Imagen y Desarrollo, 2018, 20(2), ISSN: 0124-2059 / 2027-128X	Avaliar a estrutura, o desenvolvimento e a funcionalidade da família que convive com a doença falciforme	No processo de assistência, constatou-se que as seis famílias apresentavam apoio insuficiente dos serviços de saúde e, para a solução de problemas, demonstraram empoderamento diante das intercorrências das crianças com doença falciforme devido a vivências anteriores. Dessa forma, evidencia-se neste trabalho que as soluções para os problemas e dificuldades que surgem no cotidiano da doença crônica são conquistadas pelas famílias por meio do conhecimento sobre a doença e os direitos que possuem, as ações conjuntas ou isoladas da rede de apoio balizam na busca pelo equilíbrio para atender às necessidades do filho com DF.
Avaliação do conhecimento sobre a doença Falciforme em familiares de crianças heterozigotas diagnosticadas por triagem neonatal	Leite, et al., 2019	Revista da AMRIGS, Porto Alegre, 63 (3): 295-300, jul.-set. 2019	O objetivo deste estudo foi avaliar a proposta de apresentação dos resultados da Triagem Neonatal, seguida de orientações sobre o conhecimento prévio sobre a	Mesmo sabendo da necessidade de triagem neonatal, os pais desconheciam as doenças pesquisadas. Apesar dos obstáculos decorrentes da baixa escolaridade, os familiares conseguiram assimilar informações com a estratégia utilizada. Estudo prévio (12) sobre aconselhamento familiar para crianças com TF mostrou que os familiares demonstraram maior compreensão da triagem neonatal para hemoglobinopatias (55% dos familiares

			doença e o traço falciforme de pais de crianças com TCT.	entenderam o motivo do rastreamento), enquanto no presente estudo 83,54% desconheciam a doença..
O familiar da criança com doença falciforme: saberes e práticas	Pacheco, et al., 2019	RevFundCare Online.2019. abr./jun.; 11(5):1213-1218.	Descrever a tipologia do cuidado realizado pelo familiar à criança com doença falciforme segundo Colliére	A família se depara com profissionais despreparados no momento da descoberta da doença. Quanto aos cuidados mantenedores ficou evidenciada a atuação dos familiares nos momentos de brincadeiras, utilização de medicamentos diários, hidratação, alimentação, eliminações e utilização de roupas adequadas ao clima, o que é importante para a sobrevivência dos seres, e continuidade da vida. . Já cuidados reparadores ficaram restritos a situações emergenciais. Ficando evidente a existência de lacunas acerca desse conhecimentos, o que estimulará a criação de novas estratégias para a instrumentalização da criança e sua família para a prevenção das crises e a recuperação da saúde diante das complicações da doença.
O Diagnóstico das crianças com doença falciforme: Desafios e perspectivas de enfrentamento	Ataides e Ricas (2016)	Interfaces científicas-Saúde e Ambiente. Aracaju. V.4 • N.2• p. 19 - 28 • Fev. 2016	O objetivo do estudo compreender o impacto do diagnóstico da doença falciforme para o contexto familiar.	Os resultados apontam a forte influência dos fatores socioeconômicos sobre a reação da família; a ausência da participação paterna no tratamento da criança e a educação em saúde como facilitadora na compreensão diagnóstico da doença falciforme
Itinerários do cuidar em doenças falciformes e suas repercussões na vida de mulheres	Guedes 2016	Textos & Contextos (Porto Alegre), v. 15, n. 2, p. 370 - 381, ago./dez. 2016	Explorar as repercussões do tratamento de doenças falciformes na vida de mulheres que passam a exercer o ofício de cuidadoras informais de crianças diagnosticadas com a doença.	Esta pesquisa revela as repercussões que o trabalho de cuidar de crianças com doenças falciformes traz à vida das mulheres. As relações familiares, a inserção no mercado de trabalho fora do domicílio e os preconceitos enfrentados são alguns dos principais obstáculos que passam a fazer parte da rotina das mulheres cuidadoras. O desconhecimento sobre a doença falciforme exige que as mulheres desempenhem ainda o papel de multiplicadoras de informações e estejam em constante processo de negociação para preservar o tratamento e o desenvolvimento das crianças, independente de questionamentos morais.
Análise existencial das mães no cuidado ao filho com Doença Falciforme	Ramos, et al., 2020	Rev bras enferm. 2020;73(suppl 4): 1e20180521	Desvelar o vivido de mães com filhos pós-acidente vascular encefálico pela doença falciforme	Desvelou-se que, para a mãe, o vivido significa relembrar o diagnóstico da doença que teve grande impacto. Os cuidados são centrados nessas mulheres, e as sequelas do acidente vascular encefálico são motivos de sofrimento. Nesse caminhar, buscam educar os filhos o mais próximo possível do normal. O estudo apontou que devemos olhar para essas mães buscando enxergar as múltiplas

				facetas do seu existir para o desafio de cuidar diante da complexidade existencial do ser humano
Terapia medicamentosa no domicílio: experiências de mães de crianças e adolescentes com anemia falciforme	Rodrigues, et al., 2018	Cogitare Enferm. (23)2: e53462, 2018	Descrever as experiências de mães de crianças e adolescentes com anemia falciforme acerca da terapia medicamentosa no domicílio	As mães apresentaram desconhecimento acerca dos cuidados durante a administração dos medicamentos no domicílio, bem como de eventuais efeitos adversos, mecanismo de ação e benefícios das medicações utilizadas.
O enfrentamento do tratamento da doença falciforme: desafios e perspectivas vivenciadas pela família.	Cruz et al., 2020	Revista eletrônica Edição Semestral N°. 39, Julio-Dezembro 2020	Este estudo teve como objetivo compreender a forma de enfrentamento dos familiares frente ao tratamento da doença falciforme	Com base nas informações coletadas foi possível perceber que pessoas com anemia falciforme, durante boa parte da vida, requerem tratamentos específicos que poderão ser executados por elas mesmas ou com ajuda e encorajamento de outras pessoas, em geral familiares. A terapia medicamentosa no domicílio para crianças e adolescentes portadores de DF é essencial para a continuidade da assistência e melhora do prognóstico.

Após a análise e síntese dos artigos os resultados obtidos foram agrupados em 2 categorias: **Conhecimento dos familiares acerca da anemia falciforme; O impacto na vida das mães com filhos portadores da anemia falciforme.**

### 5.1 CONHECIMENTO DOS FAMILIARES ACERCA DA ANEMIA FALCIFORME

Esta categoria busca demonstrar que os conhecimentos dos familiares acerca da AF são imprescindíveis para a realização do manejo adequado para prevenção das crises álgicas na criança cronicamente adoecida.

Para Fortini, et al., (2019b), os familiares têm conhecimento sobre a AF, os mesmos encontram-se preparados para realizar cuidados para prevenir as crises falcêmicas. O estudo revela que durante uma crise álgica os primeiros cuidados são realizados no domicílio com objetivo de promover conforto para a criança, a fim de evitar complicações da doença.

De acordo com Oliveira, et al., (2018), os conhecimentos e habilidades da família da criança com AF foram adquiridos no decorrer da trajetória da doença, e que por muitas vezes repassam os seus conhecimentos aos profissionais que desconhecem a doença, a fim de garantir uma assistência de melhor qualidade para o filho doente.

O estudo de Leite, et al., (2019), ressalta que os pais desconheciam a AF no momento do diagnóstico, bem como, as doenças rastreadas no exame de triagem neonatal. Diante do exposto, faz-se necessário que as informações sobre as doenças detectadas no teste do pezinho sejam realizadas por profissionais de saúde durante as consultas de pré-natal.

Pacheco, et al., (2019), enfatiza em seu estudo que os profissionais de saúde não estão preparados durante a revelação do diagnóstico para a família da criança, bem como acerca das orientações dessa enfermidade. Assim revela-se a necessidade de estratégias para capacitar e sensibilizar os profissionais de saúde com relação à AF, com o intuito de melhorar a assistência às famílias.

## 5.2 O IMPACTO NA VIDA DAS MÃES COM FILHOS PORTADORES DA ANEMIA FALCIFORME

Diante da revelação do diagnóstico da AF as mães são surpreendidas com uma doença muitas vezes desconhecida por ela e seus familiares, tornando esse momento impactante e assustador. Nesse sentido, ressalta-se que a descoberta da doença é marcada por sentimentos de medo, negação, dor e sofrimento (ATAIDE e RICAS 2016).

De acordo com Guedes (2016), as mães de criança com AF vivenciam alterações em sua rotina, os cuidados com o filho acometido pela doença inviabiliza a inclusão dessas mulheres no mercado de trabalho, bem como, sua permanência nesse ambiente, isso ocorre porque a figura materna é o acompanhante mais presente nas consultas de rotina, tornando-se a cuidadora principal.

O artigo de Ramos, et al., (2020), ressalta que a figura materna é principal cuidadora da criança com AF, e que essa responsabilidade muitas vezes implica em baixa qualidade de vida, levando a mãe ao adoecimento. É prudente ressaltar que mesmo diante do cansaço essas mulheres conduzem os cuidados com responsabilidade, amor e dedicação total ao filho.

No contexto da terapia medicamentosa, Silva-Rodrigues, et al., (2018), destaca que a figura materna é a principal responsável por mais esse cuidado. Com base nesta afirmação o estudo evidenciou que as mães realizam o preparo do medicamento de forma inadequada.

Nessa perspectiva, vale salientar que a falta de habilidade durante o processo de preparação da medicação por parte dessas mães pode minimizar a eficácia do tratamento, ao mesmo tempo em que, põe risco a sua vida e dos demais familiares.

O estudo de Cruz, et al., (2020), ressalta que a terapia medicamentosa quando utilizada de forma correta, é um aliado importante no tratamento da AF, contribuindo para a prevenção e controle das crises álgicas. Para tal, faz-se necessário que as mães sejam instruídas por profissionais capacitados para dar continuidade a assistência terapêutica no ambiente familiar, com ênfase no preparo das medicações, administração e efeitos adversos.

## **6. Considerações Finais**

Esta revisão evidenciou que desde a revelação do diagnóstico da doença as vivências familiares são marcadas por desafios constantes, afetando o dia a dia, provocando transformações na vida de todos que convivem com o doente.

Diante do exposto, e por meio da identificação e análise das produções científicas relacionadas ao manejo da dor na criança durante as crises, verificou-se que os familiares têm conhecimento sobre a doença, porém esses são insuficientes para a realização do manejo adequado. A respeito dos cuidados prestados no domicílio, identificou-se que a maior parte da responsabilidade do filho doente recai sobre os cuidados maternos, e essa sobrecarga repercute em sua vida social, emocional, afetiva, e espiritual. Com relação à terapêutica percebeu-se que as mães possuem poucas habilidades para preparar a medicação no âmbito domiciliar, bem como, no que diz respeito à rotina de administração da terapia medicamentosa.

Durante a pesquisa constatou-se que os profissionais de saúde possuem conhecimentos deficientes acerca da doença, do mesmo modo que, apresentam dificuldades em prestar um atendimento de qualidade. Em virtude dos fatos mencionados, faz-se necessário investir em estratégias de educação em saúde, com cursos de capacitação para esses profissionais, com o objetivo de otimizar a assistência durante o atendimento, bem como, desenvolver ações educativas para disseminar o conhecimento da AF, com a finalidade de aumentar o nível de conhecimento dos familiares e da população sobre essa patologia.

Para finalizar, consideramos que houve uma limitação no estudo em decorrência das lacunas existentes na literatura acerca do manejo familiar a criança com anemia falciforme. Nesse sentido, recomendam-se novos estudos relacionados à abordagem da família durante as crises álgicas em crianças portadoras da AF, bem como, estudos que abordem a assistência de enfermagem á criança doente, para melhorar a qualidade e expectativa de vida dessa população.

## REFERÊNCIAS

ANTUNES, F.D. **Detecção de dor neuropática em pacientes com doença falciforme através de questionário de avaliação.** 2017. 62f. Dissertação (mestrado em Ciências da Saúde) – Universidade Federal de Sergipe, 2017.

ARAÚJO, M.D.; GOMES, R.S.S.; GUIMARÃES, M.G.; VALENTIM, V.P.A. Anemia falciforme complicada por crise vaso-oclusiva e síndrome torácica aguda. In: IV Jornada de Iniciação Científica do UNIFACIG, 2019. **V Seminário Científico do UNIFACIG**, 2019 P. 1-5.

ATAIDE, C.A.; RICAS, J. O diagnóstico das crianças com doença falciforme: desafios e perspectivas de enfrentamento. **Interfaces Científicas - Saúde e Ambiente.** Aracaju .V.4 .N.2. p. 19 - 28 .Fev. 2016.

BARROS, S.A.F. ASSUNÇÃO, B.R.; SANTOS, C. C. D. Anemia falciforme: uma revisão acerca da doença, novos métodos diagnósticos e tratamento. **REAS, Revista Eletrônica Acervo Saúde.** Vol. Sup. 9, p.856-863.2017. DOI: 10.25248/REAS91\_2017

BRASIL. Ministério da saúde. Gabinete do Ministro. Portaria nº 1.391, de 16 de agosto de 2005. Institui no âmbito do Sistema Único de Saúde, as diretrizes para a política de atenção integral às pessoas com doença falciforme e outras hemoglobinopatias. **Diário Oficial da União.** Brasília, 16 de agosto de 2005.

BRASIL, Portaria nº 822 de 06 de junho de 2001. Instituir, no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal / PNTN. **Diário Oficial da União.** Brasília, 06 de junho de 2001.

BRASIL. Ministério da saúde. **Doença falciforme: conhecer para cuidar.** Brasília - DF 2015.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Triagem Neonatal Biológica: manual técnico.** Brasília – DF 2016.

BOTELHO, R.; GUERRA, R.L.F.; D'ALMEIDA, V.; MEDEIROS, A. Programa de exercício físico combinado reduz a percepção da dor em paciente com anemia falciforme. Relato de caso. **Rev Dor. São Paulo.** v.18, n.3, p.270-274. 2017 jul-set. DOI 10.5935/1806-0013.20170114.

CAMPELO, L.M.N.; OLIVEIRA, N.F.; MAGALHÃES, J.M.; JULIÃO, A.M.S.; AMORIM, F.C.M.; COELHO, M.C.V.S. A dor da criança com doença falciforme: abordagem do enfermeiro. **Rev Bra Enferm** [internet]. 2018; 71 (suppl 3): 1463-9. 2018. Disponível em : <http://dx.doi.org/10.1590/0034-7167-2016-0648>.

CARDOSO, A.C.; NOGUEZ, P.T.; OLIVEIRA, S.G.; PORTO, A.R.; PERBONI, J.S.; FARIAS, T.A. Rede de apoio e sustentação dos cuidadores familiares de pacientes em cuidados paliativos no domicílio. **Enferm. Foco.** v.10, n.3, p. 70-75. 2019.

CASTRO, I.P.S. **Avaliação de sistemas cognitivos na anemia falciforme: estudo comparativo de crianças e adolescentes com e sem infartos cerebrais silenciosos.** 2016. 85f. Tese (Doutorado) Universidade Federal de Minas Gerais, faculdade de Medicina. Belo Horizonte, 2016.

CUSTÓDIO, L.L.; LEITÃO, I.M.T.A.; GOMES, I.L.V.; MENDES, L.C.B. O desenhar da dor para as crianças com anemia falciforme: a dor que dói, dói muito. **Rev Dor. São Paulo.** v.18, n.4. p.321-326. 2017. Disponível em: Doi 10.5935/1806-0013.20170123.

CRUZ, R.S.; CUNHA, B.S.G.; OLIVEIRA, L.F.; ARAÚJO, A.J.; JESUS, V.S; NASCIMENTO, O.C. O Enfrentamento do tratamento da doença falciforme: desafios e perspectivas vivenciadas pela família. **Revista Enfermería Actual Costa Rica.** Edición Semestral N°. 39, Julio-Diciembre2020| ISSN 1409-4568

DURÃES, J.C. **Doença falciforme: dor e luta no Distrito Federal.** 2017.47f. Trabalho de conclusão de curso (monografia do curso de Sociologia) - Instituto de Ciências Sociais da Universidade de Brasília, Distrito Federal 2017.

ESPÍNDOLA, A.V.; QUINTANA, A.M.; FARIAS, C.P.; MÜNCHEN, M.A.B. Relações familiares no contexto dos cuidados paliativos **Rev. bioética.** (Impr.) Brasília, v. 26, n.3, p.371-7. 2018.

FORTINI, R.G. **Prática educativa com pessoas que vivem com anemia falciforme: uma reflexão dialógica.** 2019. 154f. Dissertação (Mestrado Acadêmico em Ciências do Cuidado em Saúde) Universidade Federal Fluminense, Niterói, 2019a. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.22409/MPES.2019.m.03738561641>).

FORTINI, R.G.; GOMES, D.F.; SABÓIA, V.M.; FERREIRA, A.M.O. O cuidado familiar da criança com anemia falciforme. **Revista Nursing.** v.22, n.250, p. 2735-2740. 2019b.

FIGUEIREDO, S.V.; LIMA, L.A.; SILVA, D.P.B.; OLICEIRA, R.M.C.; SANTOS, M.P.; GOMES.I.L.V. Importância das orientações em saúde para familiares de crianças com doença falciforme. **Revista Brasileira de Enfermagem** (internet). v.71, n.6, p.3150-3158. 2018 Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1590/0034-7167-2017-0806>.

FIGUEIREDO, S.V.; MOREIRA, T.M.M.; MOTA, C.S. OLIVEIRA, R.S.; GOMES, I.L.V. Elaboração e validação de caderneta de orientação em saúde para familiares de crianças com doença falciforme. **Escola Anna Nery** 23(1) 2019. DOI: 10.1590/2177-9465-EAN-2018-0231.

FREIRE, A.K.S.; BELMONT, T.F.M.; PALMEIRA, K.; SILVA,A.S.; FARIAS, I.C.C.; CARVALHO, M.F.A.A. Assistência de enfermagem no manejo da dor em crianças com anemia falciforme: uma revisão integrativa. **Research, Society and Development**, v. 9, n. 5, e182953353, 2020 (CC BY 4.0) | ISSN 2525-3409 | DOI: <http://dx.doi.org/10.33448/rsd-v9i5.3353>

GESTEIRA, E.R. BOUSSO, R.S. ICHIKAWA, C.R.F. MISKO, M.D. OLIVEIRA, P.P. SILVEIRA, E.A.A. Avaliação do manejo familiar de uma adolescente com doença

falciforme. **Rev enferm UFPE on line.**, Recife, V.11, n.9, p.3439-45. set, 2017. Disponível em: DOI: 10.5205/reuol.11088-99027-5-ED.1109201715.

GESTEIRA, E.C.R. **Manejo familiar da criança com doença falciforme.** 2017. 285 p. Tese (Doutorado) – Escola de Enfermagem da Universidade de São Paulo, 2017.

GOMEZ, S.M.L. **Identificação de snps e haplótipos do gene *bcl11a* em pacientes com anemia falciforme e suas associações com níveis de hemoglobina fetal.** 2018. 98 p. Tese (Doutorado) - Universidade Estadual de Campinas Faculdade de Ciências Médicas. 2018.

GUEDES, C. Itinerários do cuidar em doenças falciformes e suas repercussões na vida de mulheres. **Textos & Contextos** (Porto Alegre), v. 15, n. 2, p. 370-381, ago./dez. 2016| DOI: 10.15448/1677-9509.2016.2.23165.

JAKS, C.D.W.; GABATZ, R.I.B.; SCHWARTZ, E.; ESCHEVARRÍA-GUANILO, M.E.; BORGES, A.R.; MILBRATH, V.M. Doenças identificadas na triagem neonatal realizada em um município o sul do brasil. **Rev Enferm Atenção Saúde** [Online]. Jan/Jul 2018; v.7, n.1,p.116-128. 2018. DOI: 10.18554/reas.v7i1.2403

JUNQUEIRA, C.C.S.; LEÔNCIO, A.B.A.; VAZ, E.M.C.; COLLET, N.; REICHERT, A.P.C. Estimulação de crianças com síndrome congênita pelo Zika vírus no domicílio: desafios do cuidador. **Rev Gaúcha Enferm.** 2020;41:e20190247 doi:<https://doi.org/10.1590/1983-1447.2020.20190247>

LEITE, D.C.F.; CIPOLOTTI, R.; GURGEL, R.Q.; LOPES, G.D. Avaliação do conhecimento sobre a doença falciforme em familiares de crianças heterozigotas diagnosticadas por triagem neonatal. **Revista da AMRIGS, Porto Alegre**, 63 (3): 290-294, jul .-set . 2019

MENDES, K.D.S.; SILVEIRA, R.C.C.P.; GALVÃO, C.M. Revisão Integrativa: método de pesquisa para a incorporação de evidências na Saúde e na enfermagem. **Texto Contexto Enferm**, Florianópolis, 2008 Out-Dez; 17(4): 758-64. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/tce/v17n4/18.pdf> acesso em: 03/04/2020

MOSER, L. e DAL PRÁ, K.R. Os desafios de conciliar trabalho, família e cuidados: evidências do “familismo” nas políticas sociais brasileiras. **Textos e Contextos.** Porto Alegre, v. 15, n. 2, p. 382 - 392, ago.dez. 2016. Disponível em: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=321549303012>

MIRANDA, F.P.; BRITO, M.B. Assistência multidisciplinar ao paciente com anemia falciforme na internação de crises álgicas **Revista Enfermagem Contemporânea.** 2016 Jan./Jun.; V.5, n.1, p.143-150. Disponível em: DOI: 10.17267/2317-3378rec.v5i1.830

NETA, M.B.S.L.F.; CENDON, C.M.C.C. Perfil de crianças falcêmicas internadas em crise. **Residência Pediátrica.** V.9, n.3. 2019 p.228-233. Disponível em: DOI:10.25060/residpediatr-2019.v9n3-06

OLÍMPIO, S.L.S. **As estratégias das pessoas frente à doença falciforme: do estigma à “cura”.** 2015. 41f. Trabalho de conclusão de curso (monografia saúde coletiva) – Universidade de Brasília, campus Ceilândia, 2015.

OLIVEIRA, P.P.; GESTEIRA, E.C.R.; RODARTE, A.C.; COSTA, M.A.; AMARAL, J.L.; SANTOS, W.J. Avaliação de famílias de crianças com doença falciforme. **Investigación en Enfermería: Imagen y Desarrollo**, 2018, 20(2), ISSN: 0124-2059 / 2027-128X <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=145256681009>

PACHECO, D.P. et al. O Familiar da Criança com Doença Falciforme: Saberes e Práticas. **Rev Fund Care Online**. 2019. abr./jun.; v.11 n.5, p.1213-1218. DOI: <http://dx.doi.org/10.9789/2175-5361.2019.v11i5.1213-1218>.

RAMOS; C.M.; Pacheco; Z.M.L; Vargas; I.M.A; Araújo; P.A. Análise existencial das mães no cuidado ao filho com Doença Falciforme. **Revista brasileira enfermagem**. 2020; 73 suppl 4º edição suplementar 4 saúde da mulher e da criança 20180521 <http://dx.doi.org/10.1590/0034-7167-2018-05218>

SOUZA, G.G.O. FONSECA, F.F. REGIS, E.T.; JUNIOR.L.C.B.G. Grunewald. S.T.F. Crise álgica em crianças portadoras de doença falciforme. **Rev Med Minas Gerais** 2015; 25 (Supl 6): p.23-27. 2015 Disponível em: DOI: 10.5935/2238-3182.20150093.

SILVA, Y.C; SILVA, K.L Constituição do sujeito cuidador na atenção domiciliar: dimensões psicoafetiva, cognitiva e moral. **Escola Anna Nery**. v. 24, n.4,p. 1-9 2020 DOI: <https://doi.org/10.1590/2177-9465-EAN-2019-0335>

SILVA-RODRIGUES, F.M.; OLIVEIRA, N.S.S.; LEITE, A.C.A.B.; NUNES, M.D.R.; POLITA, N.B.; NASCIMENTO, L.C. Terapia medicamentosa no domicílio: experiências de mães de crianças e adolescentes com anemia falciforme. **Cogitare enfermagem**. (23)2: e53462, 2018 <http://dx.doi.org/10.5380/ce.v23i2.53462>