

Caparroz Silva¹ | Lilia Silva Oliveira¹ | Fernanda Maria Oliveira Sousa²

QUADRO CLÍNICO DE CRIANÇAS COM ANEMIA FALCIFORME QUE NECESSITAM DE TRANSPLANTE DE CÉLULAS TRONCO HEMATOPOÉTICAS: UMA ABORDAGEM SOBRE A QUALIDADE DE VIDA

CLINICAL IMAGE OF CHILDREN WITH SICKLE CELL DISEASE WHO REQUIRE HEMATOPOIETIC STEM CELL TRANSPLANTATION: AN APPROACH ON QUALITY OF LIFE

IMAGEN CLÍNICA DE NIÑOS CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES QUE REQUIEREN TRASPLANTE DE CÉLULAS MADRE HEMATOPOYÉTICAS: UNA APROXIMACIÓN A LA CALIDAD DE VIDA

RESUMO

A anemia falciforme é uma das hemoglobinopatias mais comuns no mundo, a qual ocorre devido a uma mutação na hemoglobina S e revela a falcização das hemácias, assim como a manifestação de seus sintomas característicos. Este estudo teve como objetivo avaliar a qualidade de vida de pacientes pediátricos que necessitam de transplante de células tronco hematopoiéticas (TCTH) devido a complicações causadas pela anemia falciforme, além de relatar os sintomas gerados por essa disfunção e a influência do procedimento na qualidade de vida desses pacientes, na busca da compreensão sobre riscos, sequelas e recuperação. A partir da revisão narrativa e pesquisa exploratória, observou-se que o enfrentamento das crises dolorosas são um dos principais obstáculos da qualidade de vida infantil, além disso, há intervenção necessária dos cuidadores que são responsáveis pelo manejo das dores, do socorro emergencial e do apoio emocional e psicológico, outro fator desafiador é a presença do Transplante de Células Tronco Hematopéticas (TCTH) alogênico com doador compatível aparentado, trazido como uma alternativa fidedigna para o tratamento de pacientes com manifestações clínicas graves decorrentes da doença falciforme. Dessa forma, concluiu-se que, o afeto e cuidado familiar, a atenção multiprofissional adequada, o acesso aos centros de referência especializados e a compatibilidade com um doador são elementos cruciais para a manutenção da cura e recuperação plácida das crianças nesses casos.

PALAVRAS CHAVE

Doença falciforme. Transplante de Células Tronco Hematopoiéticas. Qualidade de Vida.

ABSTRACT

The sickle cell anemia is one of the most common hemoglobinopathies in the world, which happens due to a mutation in hemoglobin S and reveals sickling of red blood cells, as well as the manifestation of its characteristic symptoms. This study aimed to assess the quality of life of pediatric patients who need hematopoietic stem cell transplantation (HSCT) due to complications caused by sickle cell anemia, in addition to reporting the symptoms generated by this dysfunction and the influence of the procedure on quality of life of these patients, in the search for understanding about risks, sequelae and recovery. Through the narrative review and exploratory research, it was observed that coping with painful crises is one of the main obstacles to children's quality of life, in addition, there is a necessary intervention of caregivers who are responsible for managing pain, emergency assistance and care emotional and psychological support. Another challenging factor is the presence of allogeneic Hematopoietic Stem Cell Transplantation (HSCT) with a related compatible donor, brought as a reliable alternative for the treatment of patients with severe clinical manifestations resulting from sickle cell disease. Thus, it was concluded that affection and family care, adequate multidisciplinary care, access to specialized reference centers, and compatibility with a donor are crucial elements for maintaining the healing and placid recovery of children in these cases.

KEYWORDS

Sickle cell disease. Hematopoietic Stem Cell Transplantation. Quality of life.

RESUMEN

La anemia de células falciformes es una de las hemoglobinopatías más comunes en el mundo, que ocurre debido a una mutación en la hemoglobina S y revela falcificación de glóbulos rojos, así como la manifestación de sus síntomas característicos. Este estudio tuvo como objetivo evaluar la calidad de vida de pacientes pediátricos que necesitan trasplante de células madre hematopoyéticas (TPH) por complicaciones provocadas por la anemia falciforme, además de informar los síntomas generados por esta disfunción y la influencia del procedimiento en la calidad de vida. . de estos pacientes, en la búsqueda de comprensión sobre riesgos, secuelas y recuperación. A través de la revisión narrativa y la investigación exploratoria, se observó que el enfrentamiento de las crisis dolorosas es uno de los principales obstáculos para la calidad de vida de los niños, además, es necesaria la intervención de los cuidadores que se encargan del manejo del dolor, la asistencia de emergencia y el cuidado emocional. y apoyo psicológico. Otro factor desafiante es la presencia del trasplante alogénico de células madre hematopoyéticas (HSCT, por sus siglas en inglés) con un donante compatible relacionado, presentado como una alternativa confiable para el tratamiento de pacientes con manifestaciones clínicas graves como resultado de la enfermedad de células falciformes. Así, se concluyó que el afecto y el cuidado familiar, una adecuada atención multidisciplinaria, el acceso a centros de referencia especializados y la compatibilidad con un donante son elementos cruciales para mantener la cicatrización y la recuperación plácida de los niños en estos casos.

PALABRAS CLAVE

Anemia drepanocítica. Trasplante de Células Madre Hematopoyéticas. Calidad de vida.

1 INTRODUÇÃO

A Constituição da República Federativa do Brasil de 1988, através do artigo 227, assegura à criança e ao adolescente inúmeros direitos, entre eles, o direito à vida, à educação e principalmente à saúde (FEDERAL, Senado. Constituição. 1988). A anemia falciforme é uma doença genética que compromete a saúde e o bem-estar de crianças, as quais podem ir a óbito devido aos agravos da patologia (PIERONI *et al*, 2007).

As múltiplas internações geradas pela enfermidade, dificulta o convívio do paciente com outras crianças e a falta de brincadeiras torna a criança triste e isolada, fazendo-se necessário maior amparo de profissionais da saúde.

No âmbito infantil, as inúmeras consequências oriundas da anemia falciforme e suas complicações, como as constantes crises dolorosas tornam o cotidiano da criança ameaçador. Contudo, o avanço das ciências médicas proporciona uma alternativa de melhoramento dos agravos da doença e até mesmo da cura, através do procedimento conhecido como Transplante de Células Tronco Hematopoiéticas (TCTH), o qual visa restituir a medula óssea do paciente, a fim de que a mesma produza hemácias normais e saudáveis. (SIMÕES *et al*, 2010).

Diante disso, como os efeitos ocasionados pela anemia falciforme e a busca pela cura através do TCTH podem alterar a qualidade de vida dos pacientes pediátricos?

Nesse cenário, o presente artigo buscou contribuir para o aprimoramento das abordagens e técnicas multiprofissionais envolvidas no processo, com vistas a melhoria do atendimento e acolhimento, além de inspirar a melhor qualidade de vida das crianças de até 5 anos de idade.

A anemia falciforme é uma patologia ocasionada por uma mutação na hemoglobina, proteína presente nas hemácias, a qual é responsável pelo transporte de oxigênio para tecidos e órgãos. Essa mutação ocorre em indivíduos homocigotos, que possuem genes idênticos (SS), levando a substituição da hemoglobina A (HbA) (normal) por hemoglobina S (HbS) (alterada) (FIGUEIREDO *et al*, 2018).

O formato de foice das hemácias se dá quando ocorre desoxigenação, então, a hemoglobina S sofre polimerização dentro da célula, o que também promove o aumento da viscosidade sanguínea (ROBERTI *et al*, 2010).

A célula falciforme pode perder sua capacidade de voltar a sua forma normal de disco por inúmeras vezes que sofreram falcizações em microcirculação, tendo sua sobrevivência encurtada para 16 a 20 dias (FELIX; SOUZA; RIBEIRO, 2010).

Com as alterações nas hemácias, uma das consequências é a sua maior aderência ao endotélio dos vasos sanguíneos, predispondo a crises vaso oclusivas, com dores intensas e uma sobrecarga do baço, que retira de circulação as células deformadas, levando o paciente a um quadro de esplenomegalia e anemia (MARTINS, 2010).

O cansaço constante, a esplenomegalia, a falta de oxigenação nos tecidos, e as dores intensas, assim como o próprio risco de óbito, são fatores que levam a um quadro clínico grave com intenso desconforto que compromete o desenvolvimento cognitivo, psicológico e social, afetando diretamente a qualidade de vida desses pacientes (GARIOLI; PAULA; ENUMO, 2019). Além disso, os sintomas costumam aparecer muito cedo, por volta dos 6 meses de idade (FIGUEIREDO *et al*, 2019).

O objetivo do TCTH é o de restituição da linhagem sanguínea, com o intuito de banir as obstruções vasculares oriundas da falcização das hemácias e os agravos crônicos e contínuos do endotélio vascular. Esse tratamento submete o paciente a quimioterapia, irradiação e a infusão intravenosa dessas novas células e se divide em três estágios, sendo eles: o pré-transplante, a efetuação e o pós-transplante.

Com a intenção de compreender o quadro clínico das crianças com anemia falciforme na fase pré escolar, as quais necessitam de TCTH e a fim de entender sua influência na qualidade de vida, este artigo propôs abordar os sintomas físicos e psicológicos de enfrentamento da doença e do tratamento.

2 METODOLOGIA

A seleção dos artigos para a pesquisa objetivou proporcionar maior familiaridade com o assunto através de pesquisa exploratória e de abordagem qualitativa, onde focou-se em uma pequena quantidade de conceitos concentrados na explicação.

Foram reunidos dados semelhantes e relevantes ao tema dentro da área de hematologia clínica, através de uma revisão narrativa da literatura.

As buscas foram feitas através do MedLine, Lilacs e Scielo e foram pesquisados apenas artigos disponíveis na íntegra, nos idiomas português e inglês, publicados no período de 2010 a 2021.

Os termos utilizados para pesquisa foram: anemia falciforme em crianças, transplante de células tronco hematopoiéticas, qualidade de vida de pacientes transplantados.

Não fizeram parte dessa pesquisa detalhar: outros tipos de anemias, outros tipos de doenças falcêmicas, outras formas de tratamento para doença falciforme e os aspectos genéticos da doença.

3 RESULTADOS E DISCUSSÃO

O estudo foi realizado a partir da análise de 112 artigos dos quais 33 fizeram parte de todos resultados porque relatam com clareza aspectos baseados no quadro clínico de crianças com anemia falciforme. O quadro 1 apresenta 21 artigos analisados, comparando-os quanto ao seu tipo de estudo, objetivo, principais resultados e conclusões alcançadas a respeito da anemia falciforme e sua influência na qualidade de vida das crianças.

Quadro 1. Distribuição da produção científica acerca do quadro clínico de crianças com anemia falciforme: uma abordagem sobre a qualidade de vida.

Autor(es)/Ano	Tipo de Estudo	Objetivos	Principais Resultados	Conclusões
CAPRINI; MOTA, 2021	PESQUISA QUANTITATIVA	Investigar o impacto psicológico da anemia falciforme em cuidadores familiares de crianças e adolescentes com a doença	Cuidadores de crianças que tiveram um diagnóstico tardio tendem a perder o comprometimento com os cuidados em relação à criança e apresentaram depressão mínima; o diagnóstico precoce foi associado à depressão leve. O domínio de funcionalidade familiar foram menores em famílias com filhos mais novos.	Crianças e adolescentes com anemia falciforme precisam da atenção dos cuidadores, sob os aspectos psicológicos relacionados ao estresse provocado pela doença e tratamento. Atenção especial para o enfrentamento da doença deve ser o foco de propostas de intervenção com essa população, pois há indícios de ansiedade e depressão.
DE MIRANDA <i>et al</i> , 2020	DESCRITIVO QUALITATIVO NARRATIVO	Compreender a experiência da família no manejo da criança com anemia falciforme	A família em constante vigilância e proteção frente ao diagnóstico da anemia falciforme na criança. O despreparo dos profissionais, as dificuldades na rede de atenção à saúde e a falta de informação sobre a doença definem o dia a dia familiar.	Os serviços de saúde e profissionais devem ser capacitados para atender as necessidades e demandas da criança com anemia falciforme e de sua família, bem como fornecer informações claras e consistentes que farão surtir efeitos protetores e positivos na qualidade de vida dessas crianças.

Autor(es)/ Ano	Tipo de Estudo	Objetivos	Principais Resultados	Conclusões
GESTEIRA <i>et al</i> , 2020	ESTUDO QUALITATIVO	Conhecer a experiência de manejo familiar de crianças com doença falciforme	Três estilos de manejo foram identificados: cinco famílias no estilo accommodating (acomodando); duas famílias no estilo struggling (lutando); e apenas uma família no estilo enduring (tolerante). Frente aos estilos, notou-se que o empoderamento foi primordial na aquisição de habilidades e capacidades para o cuidado dessas crianças	O conhecimento sobre o manejo familiar de crianças com doença falciforme propiciou a reflexão sobre a atuação do enfermeiro no apoio, orientações e estímulo para o empoderamento destas famílias visando à busca de um cuidado integral.
CASTRO; VIANA, 2019	TRANSVERSAL	Avaliar a capacidade cognitiva de crianças e adolescentes com anemia falciforme com controles saudáveis.	Todos os escores cognitivos foram menores no grupo de pacientes.	Crianças com anemia falciforme tem um grave comprometimento cognitivo mesmo quando é ajustado ao nível socioeconômico e isso o que requer intervenção precoce por parte de profissionais de saúde.
FORTINI <i>et al</i> , 2019.	ESTUDO QUANTITATIVO	Detectar maior entendimento sobre a anemia falciforme na criança, além de delatar ações de familiares frente as crises oriundas da falcemia.	Participantes revelaram a ocorrência de internações em 33% das crianças entre dois e cinco anos de idade, tendo em vista que, essa faixa etária é a que mais sofre com as crises falcêmicas. Notou-se ainda que 39% das crianças chegaram a uma frequência maior de internações por ano. Logo, evidencia-se a importância de maiores cuidados especializados em crianças portadoras da doença.	Ficou evidenciado que, além do médico como percussor do atendimento as necessidades da criança, faz-se necessário a amplitude da participação de outros profissionais no âmbito biopsicossocial no atendimento da criança que vive com a anemia falciforme.

Autor(es)/ Ano	Tipo de Estudo	Objetivos	Principais Resultados	Conclusões
MARQUES <i>et al</i> , 2019	DESCRITIVO	Descrever o perfil clínico-epidemiológico e assistencial dos pacientes pediátricos com doença falciforme	A idade variou de 15 meses a 19 anos sendo 91,7% de pardos e negros e 81,3% da classe social D-E; 48% dos responsáveis tinham menos de nove anos de estudo. Os pacientes foram cerca de 5,2 vezes internados durante o tempo estudado e a mediana de internações foi 28. Não houve óbitos e as complicações crônicas mais encontradas foram cardíacas e hepatobiliares.	A doença falciforme é uma condição clínica negligenciada no Nordeste Brasileiro, onde não há adequado cumprimento da política de atenção destinada aos pacientes.
SANTOS <i>et al</i> , 2019	ESTUDO TRANSVERSAL	Avaliar a insegurança alimentar e o apoio social em famílias de crianças com doença falciforme	Havia insegurança alimentar em 62,2% das famílias, nas 11,1% na forma moderada e 7,9% na forma grave, essa relação apresenta-se inversamente proporcional aos níveis de apoio social.	As famílias de crianças com anemia falciforme merecem maior engajamento para a garantia de segurança alimentar e apoio social por parte das políticas públicas.
JESUS <i>et al</i> , 2018	REVISÃO SISTEMÁTICA DA LITERATURA	Descrever as características socioeconômicas e nutricionais de crianças e adolescentes com anemia falciforme.	As amostras estudadas foram de crianças e adolescentes de ambos os sexos, com idade de 0 a 18 anos e com predomínio de populações negras. Famílias de crianças e adolescentes com anemia falciforme eram predominantemente de baixo nível socioeconômico. Os pais apresentaram níveis educacionais inferiores, quando comparados a pais de crianças e adolescentes saudáveis. As medidas corporais (peso e estatura) e os indicadores antropométricos de crianças com anemia falciforme foram frequentemente menores, quando comparados com os dos grupos saudáveis ou das populações de referência.	Crianças e adolescentes com anemia falciforme apresentam limitações socioeconômicas e piores condições nutricionais, quando comparados às populações de referência. Essas limitações podem implicar pior crescimento e maior ocorrência de possíveis complicações, que podem prejudicar sua qualidade de vida.

Autor(es)/ Ano	Tipo de Estudo	Objetivos	Principais Resultados	Conclusões
CUSTÓDIO <i>et al</i> , 2017	EXPLORATÓRIO QUALITATIVO	Compreender, por meio do desenho, as repercussões e as estratégias de enfrentamento nas situações causadas pelas crises dolorosas da anemia falciforme, na perspectiva das crianças.	Emergiram duas categorias: a dor que dói e o enfrentamento da dor. Cada criança identificou seu significado maior, evocando as repercussões da dor como o elemento mais marcante e mais presente em sua vida.	Diante dos sofrimentos enfrentados pelas crianças com anemia falciforme, é necessário criar estratégias que promovam a implementação de políticas públicas de prevenção de crises e tratamento da doença, modificando seu curso e melhorando a qualidade de vida.
RODRIGUES <i>et al</i> , 2017	TRANSVERSAL PROSPECTIVO	Examinar as características do Doppler transcraniano em crianças com Doença Falciforme em nove diferentes centros médicos no Brasil.	Dos 396 pacientes candidatos, 69,5% eram homocigotos para hemoglobina SS. O Doppler transcraniano foi anormal em 4,8%, condicional em 12,6%, inadequado em 5,3% e anormalmente baixo em 1%. As máximas variações do fluxo médio foram $121 \pm 23,83$ cm / se $124 \pm 27,21$ cm / s nas artérias cerebrais media esquerda e direita, respectivamente. Um total de 28,8% dos pacientes (média de $9,19 \pm 5,92$ anos) foram tomadas com o Dppler pela primeira vez.	Pacientes com doença falciforme tiveram acesso ao Doppler Transcraniano em idade avançada, o que representa uma importante oportunidade perdida para uma prevenção de AVC nessa população. Uma vez que essa triagem é essencial para detectar alto risco de AVC, recomenda-se que essa triagem seja amplamente disponível no país.
ELLER; SILVA, 2016	DESCRITIVO, OBSERVACIONAL E TRANSVERSAL	Avaliar o Programa de Triagem Neonatal da Secretaria de Saúde do Estado de Santa Catarina para doença falciforme de janeiro de 2003 a dezembro de 2012, em relação à sua cobertura e à frequência da doença.	Dos 848.833 nascidos vivos e 730.412 amostras triadas pelo programa, foram encontradas 6.173 crianças com traço falciforme e 39 com doença falciforme, das quais a mediana da idade em dias na data da coleta foi de 6. Das 39 crianças doentes, 25 (64,1%) eram da cor/etnia branca, sete da negra e sete de outra cor/etnia. No Brasil, em 2003, a incidência de DF foi de 1:650 na Bahia, estado com maior proporção de negros na população.	O Programa de triagem Neonatal tem uma boa cobertura em Santa Catarina e a incidência da doença falciforme é baixa. A redução da mortalidade nos primeiros anos de vida se deve a atenção integral oferecida às famílias em centros de referência pediátrica.

Autor(es)/ Ano	Tipo de Estudo	Objetivos	Principais Resultados	Conclusões
MCLAUGHLIN; BALLAS, 2016	PROSPECTIVO	Relatar o resultado de 22 pacientes com anemia falciforme e AVC que foram transferidos para o programa para adultos entre 1993 e 2009	Pacientes que adotaram a transfusão sanguínea raramente foram hospitalizados por crises dolorosas. As principais complicações da transfusão são aloimunização e sobrecarga de ferro. Oito pacientes que se recusaram a receber transfusão de sangue crônica ou que não aderiram morreram dentro de 1 a 5 anos após a transição.	Esforços para manter uma transfusão sanguínea crônica simples após a transição para os cuidados de adultos em crianças com anemia falciforme e AVC são necessários.
UPADHYE <i>et al</i> , 2016	ACOMPANHAMENTO SISTEMÁTICO	Estabelecer um programa de triagem neonatal e compreender o curso clínico de crianças com doença falciforme na Índia central.	47% dos bebês tinham menos de 1 ano de idade, muitos bebês tiveram manifestações clínicas graves e receberam atendimento abrangente e tratamento profilático desde o início. Essa abordagem de triagem neonatal direcionada na Índia central identificou 4,9% dos bebês SS juntamente com outras hemoglobinopatias, foram matriculados na clínica de células falciformes.	É enfático a importância do diagnóstico precoce e do tratamento profilático, da educação dos pais e da importância de centros de cuidados para permitir um tratamento imediato, pois a triagem neonatal ajuda a reconhecer os primeiros sinais da doença e a minimizar a morbidade e mortalidade por meio de atenção integral precoce e tratamento profilático
NOGUEIRA <i>et al</i> , 2015	TRANSVERSAL	Descrever a história de aleitamento materno (AM) e estado antropométrico de crianças com doença falciforme	A média (DP) de idade observada foi de 3,7 (1,1) anos, 52,9% meninos e 53,5% com hemoglobinopatia SS. A prevalência de aleitamento materno exclusivo até o sexto mês foi de 31,5% (a mediana) do tempo de AME foi de 90 dias e a mediana da idade de desmame foi de 360 dias. Crianças eutróficas em relação ao Peso /Altura tiveram o tempo de Amamentação Materna Exclusiva, em média, quase quatro vezes maior do que os desnutridos, bem como foram desmamadas mais tarde; O déficit de altura foi encontrado em 5% das crianças e todas as crianças com baixa estatura grave tinham hemoglobinopatia SS e mais de quatro anos.	O tempo de aleitamento materno exclusivo e a idade de desmame foram superiores aos encontrados na literatura, possível efeito do acompanhamento multidisciplinar. A duração do aleitamento materno exclusivo e a idade mais tardia de desmame foram associadas a melhores indicadores antropométricos.

Autor(es)/ Ano	Tipo de Estudo	Objetivos	Principais Resultados	Conclusões
SABARENSE <i>et al</i> , 2014	ESTUDO OBSERVACIONAL DE COORTE	Caracterizar os 193 óbitos de crianças com doença falciforme diagnosticadas por programa de triagem neonatal entre 1998-2012 e comparar os primeiros com os últimos anos.	Um total de 3.617.919 crianças foram triadas pelo Núcleo Saúde Pública-MG. Destas, 2.591 crianças apresentavam doença falciforme e 193 delas morreram (7,4%), sendo 97 (50,3%) do sexo masculino. A idade média na coleta de sangue para triagem foi de 6 dias. A primeira consulta ocorreu numa mediana de idade de 1,4 meses. Doze crianças (6,2%) morreram antes da primeira consulta e nove morreram antes de completar 60 dias.	A triagem neonatal para doença falciforme não foi suficiente para reduzir significativamente a mortalidade em um programa. Observou-se que no momento do óbito pouco mais da metade das famílias recebia atendimento pelo Programa de Saúde da Família, considerando que se trata de uma doença crônica com agravos, além de acometer pessoas de baixa renda. O desenvolvimento econômico e social e o aumento do conhecimento sobre a doença falciforme entre os profissionais de saúde e familiares são necessários para superar a mortalidade excessiva. Atendimento prioritário às complicações agudas, consultas com especialistas, transporte apropriado dos pacientes e educação continuada para cuidadores e equipes de saúde devem ser reconhecidos como prioridade na linha de cuidados dos pacientes com doença falciforme.
DIAS <i>et al</i> , 2013	ESTUDO DESCRITIVO COMPARATIVO	Identificar, descrever e analisar as características da dor da anemia falciforme, o impacto da dor nas atividades do dia-a-dia, as técnicas de manejo e as estratégias de enfrentamento adotadas pelas crianças para lidar e controlar a dor.	Os resultados apontam uma diferença na percepção da dor pelos cuidadores e pelas crianças quanto a sua intensidade.	As crises álgicas interferem no cotidiano dos pacientes e a forma de enfrentamento mais usada foram pensamentos com aspectos negativos da experiência, o que é um indicativo para intervenção psicológica com esta população.

Autor(es)/ Ano	Tipo de Estudo	Objetivos	Principais Resultados	Conclusões
SILVA FILHO <i>et al</i> , 2012	ESTUDO RETROSPECTIVO	Descrever os eventos clínicos da doença falciforme e a correlação com os haplótipos -globina e -talassemia em menores de 6 anos.	A idade das crianças variou de 1 a 80 meses, (64,6%) crianças estavam na primeira infância com idade de 0 a 3 anos completos e (35,4%) na segunda infância com mais de 3 e menos de 7 anos. (94%) das crianças, apresentaram pelo menos um evento clínico, sendo eles mais frequentes na primeira infância. Dois óbitos foram registrados, um causado por crise de sequestro esplênico e outro por causa indeterminada. Duas crianças com anemia falciforme apresentaram um episódio de acidente vascular encefálico e um de priapismo. A infecção foi o evento mais frequente nas duas faixas etárias, acometendo 88,5% do total de crianças. Nas crianças com anemia falciforme, crises álgicas e síndrome torácica aguda foram mais frequentes na segunda infância, e na primeira infância, ocorreram eventos de sequestro esplênico com maior frequência.	A alta morbidade e mortalidade da anemia falciforme tem sido maior na infância. No Brasil, calcula-se que 25% das crianças vão ao óbito antes dos 5 anos de vida. A maior ocorrência nas crianças é a infecção, sendo o evento mais frequente.
BARRETO; CIPOLOTTI, 2011	ESTUDO TRANSVERSAL	Determinar a frequência de sintomas depressivos em crianças e adolescentes com anemia falciforme, caracterizar tal sintomatologia e correlacioná-la com dados individuais, antecedentes pessoais e familiares.	A partir do uso de uma ampla bateria neuropsicológica - NEPSY. Uma criança apresentou acidente vascular cerebral com paresia de hemisfério esquerdo, e a outra, ataque isquêmico transitório.	Foram observados na criança de sofreu AVC um extenso prejuízo cognitivo e na crianças que sofreu ataque isquêmico transitório o comprometimento foi leve. Isso reforça a a necessidade de conhecer a fundo essas alterações para intervir precocemente na deficiência cognitiva da criança com anemia falciforme.

Autor(es)/ Ano	Tipo de Estudo	Objetivos	Principais Resultados	Conclusões
DAVID, 2011	ESTUDO DIAGNÓSTICO/ PROGNÓSTICO/ FATORES DE RISCO	Obtenção de dados eletrorretinográficos em indivíduos portadores de síndromes falcêmicas. Além de identificar alterações oculares, frequência e estágio de evolução.	Devido a retenção do fluxo sanguíneo a graus elevados em pacientes com doença falciforme, a vasculatura completa do olho pode ser atingida. Na conjuntiva, observou-se seções vasculares em formato anormal de vírgula. Resultados publicados em 2005, revelaram que a existência da retinoplastia falciforme se desenvolveu em 14% dos homocigóticos SS. Em crianças, autores revelaram o embainhamento arteriolar e acréscimos de tortuosidade vascular.	Exames eletrorretinográficos não fornecem dados persistentes para o acompanhamento de pacientes com retinopatia oriunda da síndrome falcêmica. Entretanto, confirmou-se que há tendência a maiores evoluções em alterações oculares, em que portadores do genótipo SC possuem maior afinidade em desenvolver a anormalidade e, evidenciou-se ainda, o papel importante do acompanhamento profissional de paciente falcêmicos, sobretudo, oftalmologistas, a fim de reestabelecer segurança frente a possíveis agravações oculares.
MATARATZIS; SR; ACCIOLY; PADILHA, 2010	REVISÃO BIBLIOGRÁFICA SISTEMÁTICA	Elaboração de uma revisão sistemática sobre os conhecimentos disponíveis na literatura acerca das deficiências de micronutrientes na anemia falciforme em crianças e adolescentes portadores da doença.	A partir da análise dos estudos obtidos, notou-se que a quantidade de nutrientes com constante deficiência, os quais são fundamentais para o equilíbrio e o bem estar fisiológico da criança, encontravam-se em um nível desfavorável, sobretudo, o cálcio e as vitaminas A, D e E.	Os achados do presente estudo sugerem que as microdeficiências nutricionais representam um problema importante entre as crianças com anemia falciforme, em função de suas implicações sobre a condição clínica e do impacto negativo das complicações sobre o desenvolvimento infantil, podendo contribuir para o incremento dos índices de morbi-mortalidade nesse grupo.

Autor(es)/Ano	Tipo de Estudo	Objetivos	Principais Resultados	Conclusões
NUNEST <i>et al</i> , 2010	ESTUDO DE CASO	Descrever dois pacientes com anemia falciforme um com quadro de AVC isquêmico e outro com ataque isquêmico transitório.	A partir do uso de uma ampla bateria neuropsicológica - NEPSY. Uma criança apresentou acidente vascular cerebral com paresia de hemisfério esquerdo, e a outra, ataque isquêmico transitório	Foram observados na criança que sofreu AVC um extenso prejuízo cognitivo e na criança que sofreu ataque isquêmico transitório o comprometimento foi leve. Isso reforça a necessidade de conhecer a fundo essas alterações para intervir precocemente na deficiência cognitiva da criança com anemia falciforme.

3.1 Quadro Clínico e o Enfrentamento da Doença

Através da obtenção de leitura e pesquisas encontradas de acordo com a metodologia empregada no presente artigo, sobressaiu-se a importância do conhecimento das principais vertentes que norteiam o comprometimento da qualidade de vida de crianças portadoras da anemia falciforme.

Ficou notório, por intermédio da exploração dos artigos, a prevalência de crianças homocigóticas para a hemoglobina SS da doença falciforme, a qual conforme descrito por DIAS *et al*, 2013, traz consigo o enfrentamento da dor por ser o sintoma mais pungente.

A dor e a frequente hospitalização podem ser desencadeadores de problemas comportamentais e sociais, embora alguns estudos indiquem que essas crises dolorosas poderiam ser evitadas por meio do manejo adequado. (FORTINI *et al*, 2019).

A triagem neonatal pode salvar vidas de bebês com anemia falciforme, pois a presença da doença, em bebês menores de 1 ano de idade, está associada à alta morbidade e mortalidade presente na infância. Desse modo, é cabível a maior intervenção de profissionais de saúde no atendimento ao paciente infantil em toda a cronologia do tratamento, assim como, fornecer informações claras e precisas aos seus cuidadores (ELLER; SILVA, 2016).

Os cuidadores são responsáveis pela alimentação, pelo manejo das dores, pelo socorro nas emergências e até pelo carinho e atenção doada aos pequenos, sendo esse apoio emocional e psicológico tão necessário para que haja um próspero desenvolvimento psicossocial e cognitivo da criança com anemia falciforme. (CAPRINI; MOTA, 2021).

A importância de aprender a administrar analgésicos, palpar o baço, identificar sinais de infecção, de infarto cerebral e de crises de sequestro esplênico, são fatores cruciais para a sobrevivência da criança. É de fundamental importância também que se estabeleçam estratégias de convívio familiar, a fim de que, aos poucos, a criança volte a viver sadia e feliz. (RODRIGUES *et al*, 2010).

Alguns autores discutiram a qualidade de vida e perceberam que a forma com que a criança percebe sua doença e se ajusta a ela depende do seu cenário familiar, do quadro clínico da doença e de suas próprias características cognitivas (CASTRO; VIANA, 2019); (CAPRINI; MOTA, 2021); (CUSTÓDIO *et al*, 2017); (DIAS *et al*, 2013); (BARRETO; CIPOLOTTI, 2011); (GESTEIRA *et al*, 2020).

Dentre alguns artigos selecionados, foi descrito também o aspecto socioeconômico como fator incisivo ao delatar o assunto. Situações socioeconômicas abrangem parte da população menos favorecidas, o que dificulta uma compreensão ampla sobre a doença e suas complicações por parte dos pais, responsáveis ou cuidadores das crianças (JESUS *et al*, 2018); (SANTOS *et al*, 2019).

Sob o aspecto social, estudos mostram que crianças com anemia falciforme predominantemente integram uma parcela da população negra com situação socioeconômica vulnerável e tem menor acesso a alimentação de qualidade e ao serviço médico para atendimento. Isso prejudica seu estado nutricional, leva a criança a desnutrição, agrava seu quadro clínico e compromete assim, de forma negativa a qualidade de vida desses pacientes (SANTOS *et al*, 2019); (MATARATZIS; SR; ACCIOLY; PADILHA, 2010); (JESUS *et al*, 2018).

A suplementação da vitamina A pode melhorar a saúde de crianças com anemia falciforme, pois ela evita infecções, e assim, reduz o número de hospitalizações. Estudos *in vitro* apontam que a vitamina B6 tem propriedades antifalcizantes e participam do processo da eritropoese, sendo importante sua manutenção. Dar ênfase ao consumo de nutrientes através da alimentação e suplementação nutricional pode auxiliar na melhoria da qualidade de vida dos pacientes (JESUS *et al*, 2018).

Quanto aos episódios de sequestro esplênico, eles são mais comuns entre os 6 meses e 3 anos de idade e aumentam o risco de óbito. Fatores hematológicos que levam a essas crises são baixo nível de hemoglobina fetal e hematócrito elevado (SILVA FILHO *et al*, 2012).

A anemia falciforme é motivo de comprometimento cognitivo grave em crianças, diante disso se faz necessário medidas de promoção da saúde.

Alguns autores trazem que o AVC (acidente vascular cerebral) é a complicação mais grave da anemia falciforme em crianças e está diretamente associado a morbidade e mortalidade comprometendo mais uma vez, a qualidade de vida desses pacientes (NUNEST *et al*, 2010); (BARRETO; CIPOLOTTI, 2011); (SILVA FILHO *et al*, 2012).

Já os Distúrbios neuropsicológicos afetam o desempenho cognitivo e intelectual repercutindo em sofrimento psicoafetivo, logo, faz-se necessário o acompanhamento regular sob o ponto de vista neuropsicológico a crianças com doença hematovascular crônica e evolutiva (BARRETO; CIPOLOTTI, 2011).

Por acometer múltiplos órgãos, o diagnóstico das complicações deve ser o ponto focal para avaliar a criança com anemia falciforme e o atendimento a essa criança deve ser feito em centros de referência para possibilitar a ela acesso multidisciplinar específico (DIAS *et al*, 2013).

3.2 O Transplante de Células Tronco Hematopoiéticas: Fonte de Regeneração da Hematopoese Normal

O Transplante de Células Tronco Hematopoiéticas (TCTH) é uma prática de tratamento muito indicada para tratamento de doenças hematológicas, dentre elas, a anemia falciforme. Com a finalidade de infundir células tronco novas retiradas de um doador compatível, espera-se que através desse procedimento, ocorra o reestabelecimento do sistema sanguíneo, bem como o ajuste da qualidade de vida das crianças que possuem essas doenças (NASCIMENTO *et al*, 2014).

A compilação dos dados da literatura sugere que o Transplante de Células Tronco Hematopoiéticas (TCTH) alogênico com doador compatível aparentado é uma alternativa para o tratamento de pacientes com manifestações clínicas graves decorrentes da doença falciforme.

Considerando a complexidade do TCTH e suas finalidades, é relevante a sua aplicação para a obtenção da cura nesses casos, tendo em vista que, por meio desse procedimento, há intenção de ocorrer o aumento da concentração de HbA e, conseqüentemente, a redução da HbS, tendo em vista que a produção endógena de eritropoetina corroborará ainda mais na eliminação de novas células vermelhas contendo HbS. Embora seja extremamente útil e eficaz, em crianças, a indicação para o procedimento de transplante de células tronco hematopoiéticas pode ser ainda mais forte, caso o quadro clínico do paciente seja grave (CASTRO; VIANA, 2019).

Crises vaso-oclusivas permanentes, acidente vascular encefálico (AVE) sem anormalidades cognitivas graves, anormais fluxos arteriais cerebrais, presença de cardiomiopatias e até mesmo a aloimunização são tópicos consideráveis para que haja a indicação direta a realização de TCTH (NASCIMENTO; FERREIRA, 2015).

A decisão para a realização do transplante é difícil e pode ser influenciada pela disponibilidade de um doador compatível. Cabe citar ainda, que na população pediátrica, o fato da infertilidade ser uma consequência, não interfere muito na tomada de decisão, talvez por ser algo remoto. Em contrapartida, a oportunidade para uma nova vida, sem crises de dores e constantes preocupações com medicamentos, causa entusiasmo (KHEMANI, 2018).

Por ser um processo complexo com riscos de morte, embora seja considerado a chance de cura, TCTH pode ocasionar conflitos para tomada de decisão para a sua execução. Sendo assim, a equipe multidisciplinar deve oferecer atendimento de confiança em ambiente acolhedor fornecendo informações claras a família, a fim de contribuir para a melhoria na qualidade de vida desses pacientes a curto, médio e longo prazo (MATIAS *et al*, 2011).

Pacientes jovens com doadores irmãos idênticos ao HLA (antígeno leucocitário humano) tem bom prognóstico para a anemia falciforme, porém, as morbidades provenientes do TCTH, principalmente aquelas relacionadas aos efeitos tóxicos da quimioterapia, os riscos de infecções e o isolamento social, preocupa cuidadores e pacientes, bem como o manejo das complicações (KHEMANI, 2018).

No pós-transplante é possível complicações como GVHD (doença do enxerto contra hospedeiro) pode piorar muito a qualidade de vida dos pacientes, onde além do quadro clínico físico debilitante, há maior suscetibilidade à ansiedade, tendo em vista que a morbimortalidade tardia em pacientes transplantados acontece principalmente devido a doença do enxerto contra o hospedeiro clássica aguda. Seu quadro clínico necessita de manejo multidisciplinar por conta da variação de sintomas e diferentes órgãos comprometidos (MASTROPIETRO *et al*, 2010).

As infecções são comuns em pacientes que recebem transplante de células tronco hematopoiéticas, portanto medidas profiláticas são usadas a fim de evitar ou reduzir essas infecções que induzem a alta morbidade e mortalidade (GARNICA *et al*, 2010).

Infecções virais são muito comuns após o alo-TCTH em crianças. Mas, a doença viral grave e morte devido à reativação viral são raras. Fatores como a idade no momento do transplante, a ocorrência de GvHD aguda e o tipo de doador foram mais importantes para infecções virais após o transplante de células tronco hematopoiéticas (DÜVER *et al*, 2020).

Na fase 1 ou fase neutropênica, o controle das infecções está associado ao ambiente pois a maioria dos pacientes estará em ambiente hospitalar com alto risco de infecções e o catéter é a principal porta de entrada (SANTOS *et al*, 2012).

A terapia nutricional é de suma importância para pacientes que serão submetidos ao TCTH, eles devem ser avaliados sob o risco nutricional na evolução clínica (ALBERTINI, 2010).

O transplante alogênico é a única cura para pacientes com doença falciforme, a taxa de cura é de 90% a 95% e o risco de doença do enxerto contra o hospedeiro (GVHD) é de 4% a 15%. A maioria desses dados são de estudos pediátricos envolvendo regimes de condicionamento mieloablativo e enxertos de células-tronco de doadores irmãos compatíveis. Porém, encontrar doadores compatíveis também tem sido um desafio (BRODSKY *et al*, 2020).

No entanto, Oringanje; Nemecek; Oniyangi em 2020, através de seus estudos de revisão objetivou determinar se o transplante de células-tronco pode melhorar a sobrevivência e prevenir sintomas e complicações associados à doença falciforme e examinar os riscos do transplante de células-tronco em relação ao ganho potencial de longo prazo para pessoas com doença falciforme e concluiu que não foram encontrados ensaios clínicos randomizados elegíveis que avaliassem os riscos e benefícios do transplante, portanto, segundo ele, não existem evidências nem contra e nem a favor dessa intervenção.

Simões *et al*, 2010, em seu estudo conclui que o embora o TCTH seja a única opção curativa para hemoglobinopatias, há poucos dados na literatura de transplantados com anemia falciforme, e que o critério considerado para intervenções profiláticas é o risco de 40% para acidente vascular encefálico (AVE) na criança com anemia falciforme.

Para que a qualidade de vida de pacientes pediátricos em casos de TCTH seja segura e eficaz, faz-se necessário que, os mesmos estejam sob cuidados extremos, além de bons manuseios nutricionais e prevenções contra agentes infecciosos e patologias correlacionadas, tendo em vista, a preservação do sistema sanguíneo e imunológico e a amenização de sintomas característicos (NASCIMENTO; FEDERIGE, 2015).

Observou-se com esse estudo a importância de que, dentro de uma instituição haja espaço para o ouvir, pois o desamparo gera frustração e o ato de acreditar na ciência como resposta a todas as perguntas faz as pessoas acreditarem que a ciência seja capaz de acabar com seu sofrimento, por isso todo o profissional de saúde deve visar o reconhecimento precoce de sinais e sintomas de sofrimento físico e psíquico, a fim de atingir as necessidades de saúde e intervir com eficácia e atos de delicadeza e de afeto, enquanto aguarda o seu momento da consulta ou de um exame são importantíssimos para o conforto e descontração dos pequenos.

4 CONSIDERAÇÕES FINAIS

O objetivo deste estudo era de compreender o quadro clínico de crianças com anemia falciforme na fase pré escolar, que necessitam de transplante de células tronco hematopoiéticas e sua influência na qualidade de vida.

Concluiu-se através desse estudo que dentre os inúmeros desafios impostos pela anemia falciforme que acomete crianças com tão pouca idade, observou-se que tanto a criança, quanto as pessoas a sua volta, estão sob constante alerta, tendo em vista os inúmeros obstáculos sociais, psicológicos e fisiológicos que o processo de cura e a trajetória de enfrentamento da doença impõem.

Concluiu-se ainda, que o TCTH é a única oportunidade de cura às crianças com anemia falciforme, mesmo com todos os riscos; que o quadro clínico da doença é grave e o cotidiano com todos os agravos físicos, psicológicos, sociais e econômicos influenciam na qualidade de vida das crianças com anemia falciforme, o que leva cuidadores a aceitarem o tratamento.

Deduz-se que a triagem neonatal, as informações claras e corretas, o socorro eficaz na emergência de forma responsável, o acesso aos centros de referência especializados, um doador compatível, a atenção multiprofissional adequada, o acesso à nutrição apropriada e o afeto e cuidado da família são fatores que previnem o óbito precoce e contribuem para a melhor qualidade de vida de crianças com anemia falciforme.

Apenas um autor, dentre os autores pesquisados, apontou em seus estudos, que não foram encontrados ensaios clínicos randomizados elegíveis que avaliassem os riscos e benefícios do transplante, portanto, segundo ele, não existem evidências nem contra e nem a favor dessa intervenção.

Depreende-se que se faz necessário atenção das políticas públicas para garantir direito justo e digno de acesso a todas as crianças que necessitem de tratamento. E que o aperfeiçoamento dos multiprofissionais voltados a atenção dessas crianças é de suma importância.

Cada criança é ímpar e deve receber toda atenção e cuidados. Garantir seus direitos é obrigação de cuidadores, profissionais de saúde e autoridades.

REFERÊNCIAS

- ALBERTINI, Sílvia M. O transplante de células-tronco hematopoéticas e o fator nutricional na evolução dos pacientes. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 32, n. 1, p. 8-9, 2010.
- BARRETO, Felipe José Nascimento; CIPOLOTTI, Rosana. Sintomas depressivos em crianças e adolescentes com anemia falciforme. **Jornal Brasileiro de Psiquiatria**, v. 60, n. 4, p. 277-283, 2011.
- BOUZAS, Luiz Fernando S. *et al.* Diretrizes para o diagnóstico, classificação, profilaxia e tratamento da doença enxerto contra hospedeiro crônica. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 32, p. 22-39, 2010.
- BRODSKY, Robert A. *et al.* Ainda são necessárias abordagens genéticas para curar a doença das células falciformes ?. **The Journal of Clinical Research**, v. 130, n. 1, pág. 7-9, 2020.
- CAPRINI, Fernanda Rosalem; MOTTA, Alessandra Brunoro. O impacto psicológico em familiares cuidadores de crianças e adolescentes com anemia falciforme. **Estudos de Psicologia (Campinas)**, v. 38, 2021.
- CASTRO, Isabel Pimenta Spínola; VIANA, Marcos Borato. Cognitive profile of children with sickle cell anemia compared to healthy controls. **Jornal de pediatria**, v. 95, n. 4, p. 451-457, 2019.
- CUNHA, Rachel Silva Menezes da. Repercussões na saúde mental dos sobreviventes ao transplante de células tronco hematopoiéticas para tratamento do câncer hematológico na infância e na adolescência: revisão sistemática da literatura. 2016.
- CUSTÓDIO, Lívia Lopes *et al.* O desenhar da dor para as crianças com anemia falciforme: a dor que dói, dói muito. **Revista Dor**, v. 18, n. 4, p. 321-326, 2017.
- DAVID, Renato Cunha; MORAES JÚNIOR, Haroldo Vieira de; RODRIGUES, Márcio Penha Morterá. Alterações oculares e eletrorretinográficas na doença falciforme. **Arquivos Brasileiros de Oftalmologia**, v. 74, n. 3, p. 190-194, 2011.
- DE MIRANDA, Francine Ramos *et al.* Experiência da família no manejo da criança com anemia falciforme: implicações para o cuidado. **Revista Enfermagem UERJ**, v. 28, p. 51594, 2020.
- DE AZEVEDO, Isabelle Campos *et al.* Psychological suffering of patients transplanted with hematopoietic stem cells. **Bioscience Journal**, v. 35, n. 5, 2019.
- DE OLIVEIRA, Patrícia Peres *et al.* Avaliação de famílias de crianças com doença falciforme. **Investigación en Enfermería: Imagen y Desarrollo**, 2018.
- DE PAULA, Gisele *et al.* Caracterização epidemiológica de pacientes submetidos ao transplante de células-tronco hematopoéticas em um centro de referência de Curitiba, Paraná, Brasil, 2011-2015. **ABCS Health Sciences**, v. 43, n. 2, 2018.
- DIAS, Tatiane Lebre *et al.* A dor no cotidiano de cuidadores e crianças com anemia falciforme. **Psicologia USP**, v. 24, n. 3, p. 391-411, 2013.
- DÜVER, Franziska *et al.* Viral reactivations following hematopoietic stem cell transplantation in pediatric patients—A single center 11-year analysis. **PloS one**, v. 15, n. 2, p. e0228451, 2020.
- ELLER, Rodrigo; SILVA, Denise Bousfield da. Evaluation of a neonatal screening program for sickle-cell disease. **Jornal de pediatria**, v. 92, n. 4, p. 409-413, 2016.

- ESEZOBOR, Christopher I. *et al.* Wasting and stunting are still prevalent in children with sickle cell anaemia in Lagos, Nigeria. **Italian Journal of pediatrics**, v. 42, n. 1, p. 1-8, 2016.
- 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, n. 3, p. 203-208, 2010.
- FERNANDES, Juliana Folloni *et al.* Allogeneic hematopoietic stem cell transplantation in children with primary immunodeficiencies: Hospital Israelita Albert Einstein experience. **Einstein (São Paulo)**, v. 9, n. 2, p. 140-144, 2011.
- FIGUEIREDO, Sarah Vieira *et al.* Elaboración y validación de libreta de orientación en salud para familiares de niños con enfermedad falciforme. **Escola Anna Nery**, v. 23, n. 1, 2019.
- FIGUEIREDO, Sarah Vieira *et al.* Importância das orientações em saúde para familiares de crianças com doença falciforme. **Revista Brasileira de Enfermagem**, v. 71, n. 6, 2018.
- FIGUEIREDO, Talita Wérica Borges *et al.* Reações adversas no dia zero do transplante de células-tronco hematopoéticas: revisão integrativa. **Revista Gaúcha de Enfermagem**, v. 39, 2018.
- FOELL, Juergen *et al.* Doador alternativo: transplante de células-tronco hematopoéticas haploidênticas depletadas de células T $\alpha\beta$ / CD19 para doença falciforme. **Hematology / Oncology and Stem Cell Therapy**, v. 13, n. 2, pág. 98-105, 2020.
- FORTINI, Rafael Gravina *et al.* O cuidado familiar da criança com anemia falciforme. **Nursing (São Paulo)**, p. 2734-2739, 2019.
- GARIOLI, Daniele de Souza; PAULA, Kely Maria Pereira de; ENUMO, Sônia Regina Fiorim. Avaliação do coping da dor em crianças com anemia falciforme. **Estudos de Psicologia (Campinas)**, v. 36, 2019.
- GARNICA, Marcia *et al.* Recomendações no manejo das complicações infecciosas no transplante de células-tronco hematopoéticas. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 32, p. 140-162, 2010.
- GESTEIRA, Elaine Cristina Rodrigues *et al.* Manejo familiar de crianças que vivenciam a doença falciforme: um estudo qualitativo. **Revista Brasileira de Enfermagem**, v. 73, 2020.
- JACOB, Smrithy; DWORKIN, Aviva; ROMANOS-SIRAKIS, Eleny. A pediatric patient with sickle cell disease presenting with severe anemia and splenic sequestration in the setting of COVID-19. **Pediatric Blood & Cancer**, 2020.
- JESUS, Amanda Cristina da Silva de *et al.* Características socioeconômicas e nutricionais de crianças e adolescentes com anemia falciforme: uma revisão sistemática. **Revista Paulista de Pediatria**, v. 36, n. 4, p. 491-499, 2018.
- KHEMANI, Kirshma *et al.* Experiências e Tomada de Decisão no Transplante de Células-Tronco Hematopoiéticas na Doença Falciforme: Perspectivas de Pacientes e Cuidadores. **Biology of Blood and Marrow Transplantation**, v. 24, n. 5, pág. 1041-1048, 2018.
- LOBO, Clarisse Lopes de Castro *et al.* Triagem neonatal para hemoglobinopatias no Rio de Janeiro, Brasil. **Revista Panamericana de Salud Pública**, v. 13, p. 154-159, 2003.
- MARQUES, Taciana *et al.* Clinical and care profiles of children and adolescents with Sickle Cell Disease in the Brazilian Northeast region. **Revista Brasileira de Saúde Materno Infantil**, v. 19, n. 4, p. 881-888, 2019.

MARTINS, Paulo Roberto Juliano; MORAES-SOUZA, Hélio; SILVEIRA, Talita Braga. Morbimortalidade em doença falciforme. **Revista brasileira de hematologia e hemoterapia**, v. 32, n. 5, p. 378-383, 2010.

MASTROPIETRO, Ana Paula *et al.* Impacto da DECH crônica na qualidade de vida pós-TCTH alogênico. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 32, n. 5, p. 358-364, 2010.

MATARATZIS, Pilar SR; ACCIOLY, Elizabeth; PADILHA, Patrícia de C. Deficiências de micronutrientes em crianças e adolescentes com anemia falciforme: uma revisão sistemática. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 32, n. 3, p. 247-256, 2010.

MATIAS, Aline Bicalho *et al.* Qualidade de vida e transplante de células-tronco hematopoéticas alogênico: um estudo longitudinal. **Estudos de Psicologia (Campinas)**, v. 28, n. 2, p. 187-197, 2011.

MCLAUGHLIN, Joseph F.; BALLAS, Samir K. High mortality among children with sickle cell anemia and overt stroke who discontinue blood transfusion after transition to an adult program. **Transfusion**, v. 56, n. 5, p. 1014-1021, 2016.

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

NOGUEIRA, Zeni Drubi, *et al.* Aleitamento materno e perfil antropométrico de crianças com doença falciforme acompanhadas em serviço de referência em triagem neonatal. **Revista Paulista de Pediatria**, 33.2: 154-159, 2015.

NICKEL, Robert S.; HENDRICKSON, Jeanne E.; HAIGHT, Ann E. The ethics of a proposed study of hematopoietic stem cell transplant for children with "less severe" sickle cell disease. **Blood, The Journal of the American Society of Hematology**, v. 124, n. 6, p. 861-866, 2014.

NKYA, Siana *et al.* Triagem neonatal para doença falciforme: um programa piloto inovador para melhorar a sobrevivência infantil em Dar es Salaam, Tanzânia. **Saúde internacional**, v. 11, n. 6, pág. 589-595, 2019.

NUNEST, Samantha *et al.* Complicações neurológicas em anemia falciforme: avaliação neuropsicológica do desenvolvimento com o NEPSY. **Revista brasileira de hematologia e hemoterapia**, v. 32, n. 2, p. 181-185, 2010.

ORINGANJE, Chioma; NEMECEK, Eneida; ONIYANGI, Oluseyi. Hematopoietic stem cell transplantation for people with sickle cell disease. **Cochrane Database of Systematic Reviews**, n. 7, 2020.

PEREIRA, Daphne Rodrigues *et al.* Sala de espera do ambulatório de transplante de medula óssea: experiências de pacientes e acompanhantes. **Psicologia USP**, v. 30, 2019.

PIERONI, Fabiano *et al.* Transplante de células-tronco hematopoéticas (TCTH) em doenças falciformes. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 29, n. 3, p. 327-330, 2007.

RAMOS, Edith Maria Barbosa *et al.* Portadores da doença falciforme: reflexos da história da população negra no acesso à saúde. **Revista Eletrônica de Comunicação, Informação e Inovação em Saúde**, v. 14, n. 3, 2020.

ROBERTI, Maria do Rosário Ferraz *et al.* Avaliação da qualidade de vida em portadores de doença falciforme do Hospital das Clínicas de Goiás, Brasil. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 32, n. 6, p. 449-454, 2010.

RODRIGUES, Carmen; ARAÚJO, Izilda EM; MELO, Luciana L. A família da criança com doença falciforme e a equipe enfermagem: revisão crítica. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 32, n. 3, p. 257-264, 2010.

RODRIGUES, Daniela Laranja Gomes, *et al.* Pacientes com doença falciforme são frequentemente excluídos dos benefícios do screening com doppler transcraniano para avaliação do risco de acidente vascular cerebral, apesar de evidência extensa e convincente. **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**, 75.1: 15-19, 2017.

SABARENSE, Alessandra P. *et al.* Characterization of mortality in children with sickle cell disease diagnosed through the Newborn Screening Program. **Jornal de pediatria**, 91.3: 242-247, 2015.

SANTOS, Isabel Nascimento dos *et al.* Insegurança alimentar e apoio social em famílias de crianças com doença falciforme. **Jornal de Pediatria**, v. 95, n. 3, p. 306-313, 2019.

SANTOS, Kelli Borges *et al.* Perfil de infecção em pacientes submetidos a transplante autólogo de medula óssea em uma instituição brasileira. **Sao Paulo Medical Journal**, v. 130, n. 1, p. 10-16, 2012.

SILVA FILHO, Isaac Lima da *et al.* Sickle cell disease: acute clinical manifestations in early childhood and molecular characteristics in a group of children in Rio de Janeiro. **Revista brasileira de hematologia e hemoterapia**, v. 34, n. 3, p. 196-201, 2012.

SIMÕES, Belinda P. *et al.* Consenso brasileiro em transplante de células-tronco hematopoéticas: comitê de hemoglobinopatias. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 32, p. 46-53, 2010.

SOMMET, Julie *et al.* Fatores de risco clínicos e hematológicos para macrovasculopatia cerebral em uma coorte de recém-nascidos com doença falciforme: um estudo prospectivo. **Jornal britânico de hematologia**, v. 172, n. 6, pág. 966-977, 2016.

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

STYPULKOWSKI, Jaíne B.; MANFREDINI, Vanusa. Alterações hemostáticas em pacientes com doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 32, n. 1, p. 56-62, 2010.

UPADHYE, Dipti S. *et al.* Neonatal screening and the clinical outcome in children with sickle cell disease in central India. **PLoS One**, v. 11, n. 1, p. e0147081, 2016

-
1. Graduanda em Biomedicina pela UniFTC Jequié. e-mail: oliveiras.lilia@gmail.com
 2. Doutora em Biologia e Biotecnologia de Microrganismos, Docente da UniFTC Jequié

Recebido em: 10 de Fevereiro de 2022
Avaliado em: 13 de Março de 2022
Aceito em: 2 de Abril de 2022



www.periodicos.uniftc.edu.br



Periódico licenciado com Creative Commons
Atribuição-NãoComercial 4.0 Internacional.