

Artigo / Article

Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme

Epidemiologic and social aspects of sickle cell disease

Andreza Aparecida Felix¹

Helio M. Souza²

Sonia Beatriz F. Ribeiro³

A doença falciforme (DF) é uma doença genética frequente. Predomina entre negros e pardos e, no Brasil, a cada ano, nascem 3.500 crianças com DF e 200.000 com traço falciforme. As hemácias com hemoglobina S assumem, em condições de hipóxia, forma semelhante à foice, podendo levar à oclusão dos capilares, provocando lesões teciduais agudas e crônicas de órgãos, quase sempre acompanhadas de dor. Através de visitas domiciliares objetivou-se ampliar o conhecimento dos aspectos epidemiológicos e de enfrentamento da doença. Foram estudados 47 pacientes falcêmicos da cidade de Uberaba (MG), com idade igual ou superior a 18 anos, sendo 78,7% negros, 17% pardos e 4,3% brancos, preponderando o gênero feminino (59,6%). Quanto ao tipo de hemoglobinopatia, 63,8% eram SS, 17% SC e 10,6% β -talassemia. A maioria (74,5%) residia em bairros periféricos; 42,5% tinham o segundo grau completo; 38,2% eram aposentados ou não tinham profissão definida. A renda per capita de 48,9% era de até um salário mínimo e 19,1% não percebiam qualquer rendimento. Quanto aos sentimentos relacionados à doença, 38,3% referiram aceitação, 21,3% revolta, 17% tristeza; 46,8% relatavam, após o diagnóstico, mudança para pior em relação ao trabalho e 31,9% em relação ao lazer. Verificou-se neste estudo que a DF reflete negativamente nas atividades laborais e na qualidade de vida do paciente. Contudo, as dificuldades no enfrentamento da doença, habitação precária, desemprego e/ou trabalho mal remunerado poderiam ser minimizadas com acompanhamento social e psicoterápico adequados, que deveriam ser disponibilizados a todo doente falciforme. Rev. Bras. Hematol. Hemoter. 2010;32(3):203-208.

Palavras-chave: Anemia falciforme; epidemiologia; qualidade de vida.

Introdução

Doença falciforme (DF) é um termo genérico que engloba um grupo de anemias hemolíticas hereditárias caracterizadas pela alteração estrutural na cadeia da beta-globina levando à produção de uma hemoglobina anormal denominada HbS (derivado do inglês *sickle*), daí, o nome doença falciforme.^{1,2}

A DF é uma enfermidade genética frequente nos seres humanos, sendo também de grande prevalência no Brasil.³

De acordo com o tipo de alteração presente na hemoglobina, pode-se classificar essa hemoglobinopatia em formas clínicas distintas: forma homocigótica SS, que é a anemia falciforme (HbSS), e as formas heterocigóticas, representadas pelas associações de HbS com outras variantes de hemoglobinas, tais como: HbC, HbD e as interações com as talassemias (α , β^0 e β^+).⁴

As células falciformes têm sobrevivência muito curta, de 16 a 20 dias, quando comparadas aos 120 dias do eritrócito normal.^{4,5} Em presença de baixa tensão de oxigênio, ocorre a

¹Enfermeira do Centro de Atenção Integral à Saúde da Mulher da Secretaria Municipal de Saúde de Uberaba – MG.

²Hematologia e Hemoterapia. Chefe da Disciplina de Hematologia e Hemoterapia da Universidade do Triângulo Mineiro (UFTM) – Uberaba-MG.

³Professor Adjunto do Departamento de Clínica Médica. Disciplina de Neurologia, UFTM – Uberaba-MG.

Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM) – Uberaba-MG.

Correspondência: Helio Moraes de Souza
Rua Getúlio Guaritá, 250 – Abadia
38025-440 – Uberaba-MG – Brasil
E-mail: helio.moraes@dcm.uftm.edu.br
Doi: 10.1590/S1516-84842010005000072

polimerização da HbS, que culmina na transformação da clássica forma do eritrócito de bicôncavo para a de uma foice.⁶ Após ser repetidamente submetida a afoiçamentos na microcirculação, a célula pode perder a capacidade de retornar à sua forma discoide bicôncava normal.

A ocorrência de vaso-oclusões, principalmente em pequenos vasos, representa o evento fisiopatológico determinante na origem da maioria dos sinais e sintomas presentes no quadro clínico dos pacientes com doença falciforme, tais como as crises álgicas, úlceras de membros inferiores, síndrome torácica aguda (STA), sequestro esplênico, priapismo, necrose asséptica do fêmur, acidente vascular encefálico (AVE), retinopatia, insuficiência renal crônica, entre outros.¹

Segundo o Programa Nacional de Triage Neonatal (PNTN), do Ministério da Saúde, nascem no Brasil 3.500 crianças por ano com DF e 200.000 com traço falciforme, e estima-se que 7.200.000 pessoas sejam portadoras do traço falcêmico (HbAS) e entre 25.000 a 30.000 com DF.^{4,7} O diagnóstico neonatal da DF foi implantado no Brasil através da Portaria nº 822, do Ministério da Saúde, de 06/06/2001, sendo que, em Minas Gerais, o Núcleo de Pesquisa em Apoio Diagnóstico (Nupad) já realizava exames para detecção de hemoglobinopatias desde 23/02/98. Em Uberaba, nos dez primeiros anos de implantação do programa (1998 a 2007), de acordo com a Secretaria Municipal de Saúde de Uberaba e o Nupad, foram analisados 33.002 neonatos, dos quais 998 (3,02%) são portadores de traço falciforme, 245 (0,74%) do traço da hemoglobinopatia C e 18 (0,05%) de DF.

Assim como em outras doenças crônicas, aspectos psicossociais afetam a adaptação emocional, social e acadêmica dos pacientes com DF durante toda a sua vida. (disponível em http://www.hemonline.com.br/doencas/anemia_falciforme.php). Existe um número substancial de problemas relacionados à doença crônica, como dificuldade no relacionamento familiar, na interação com colegas, no rendimento acadêmico e no desenvolvimento de uma autoimagem positiva. Ansiedade, depressão, comportamento agressivo e medo, relacionados à natureza crônica e fatal da doença, são manifestações frequentes e se intensificam frente às repetidas crises de dor e internações.^{8,9} Durante a fase adulta, problemas socioeconômicos, como o desemprego, podem se fazer presentes, além de problemas emocionais e psicológicos, incluindo as dificuldades nos relacionamentos, a baixa autoestima e preocupação com a morte. (disponível em http://www.hemonline.com.br/doencas/anemia_falciforme.php).

Por ser o Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM) e o Hemocentro Regional de Uberaba (HRU) centros de referência ao portador de DF e convivendo diuturnamente com tais problemas, foi proposto com este estudo avaliar os aspectos epidemiológicos e sociais do doente falciforme com as diferentes formas da doença.

Casuística e Método

Trata-se de estudo prospectivo descritivo com pacientes portadores de doença falciforme, maiores de 18 anos de idade, cadastrados no HRU e Associação Regional dos Falcêmicos (ARFA) e residentes na cidade de Uberaba, que receberam visitas domiciliares e, após assinarem o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, responderam um questionário especialmente elaborado, derivado de um Protocolo de atendimento a crianças com doença falciforme utilizado nas Unidades de Internação Pediátrica e de Pronto Atendimento do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais/UFGM, (Silva, 2003, tese de mestrado), modificado e adaptado para adultos.

O instrumento de coleta de dados foi dividido em duas partes: 1ª parte – informações gerais e epidemiológicas como: nome, idade, gênero, naturalidade, cor da pele, tamanho da família, condições de moradia, escolaridade, religião, tabagismo, alcoolismo e comorbidades; 2ª parte – composta de informações gerais sobre a doença de base: tipo de doença falciforme, tempo e local de diagnóstico, acompanhamento especializado, ocorrência e número de transfusões, uso de hidróxido de ureia, infecção associada e definição de foco, satisfação com tratamento, sentimentos em relação à doença e alterações no estilo de vida após diagnóstico (em relação ao trabalho, ao lazer, aos amigos e à família).

Participaram deste estudo 47 pacientes. Os dados obtidos, colocados em um banco de dados eletrônico no Microsoft Excel, foram inicialmente submetidos a uma análise exploratória dos dados (descritiva). Conforme a variável, apresentou-se a tabela de frequências (variáveis categóricas ou numéricas que foram categorizadas) ou a estatística descritiva (média). Os resultados dessas análises foram organizados em tabelas e/ou gráficos. Este trabalho foi submetido e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos da UFTM, sob o protocolo CEP/UFTM: 669 em 19/05/2006.

Resultados

Dados epidemiológicos gerais

Foram estudados 47 pacientes com diagnóstico de DF, sendo 40,4% do gênero masculino e 59,6% do feminino; 57,4% com idade entre 18 e 30 anos; 78,7% negros e 17% pardos (Figura 1).

Ainda quanto às características epidemiológicas gerais, observamos que 6,4% dos pacientes não tinham nenhuma escolaridade enquanto 42,5% tinham o ensino médio completo ou superior; 74,5% moravam em bairros periféricos; 8,5% eram empregadas domésticas, 10,6% aposentados, 17,0% estudantes (sem atividade laboral) e 27,6% não tinham profissão definida; 42,5% não tinham renda, ou a mesma era ignorada, e 48,9% tinham renda de até um salário mínimo (Tabela 1). Observou-se ainda que 80,8% professaram alguma

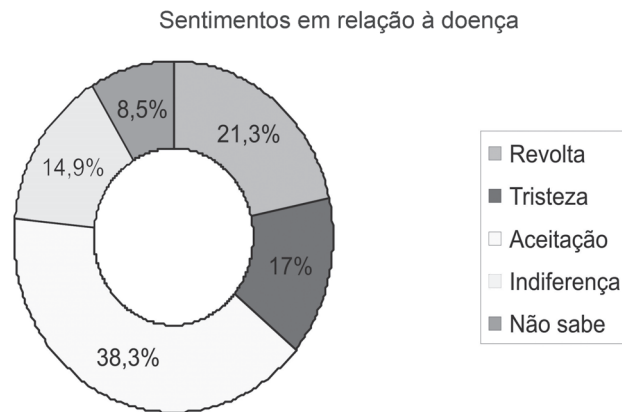


Figura 1. Distribuição dos 47 pacientes estudados quanto ao gênero e cor de pele, distribuídos quanto à idade; Uberaba (MG), 2009. Fonte: pacientes falcêmicos cadastrados no HRU e ARFA

Tabela 1. Distribuição dos 47 pacientes com doença falciforme segundo dados epidemiológicos gerais (Uberaba-MG, 2009)

Características epidemiológicas	N = 47	%
Local de moradia		
Bairros centrais	12	25,5
Bairros periféricos	35	74
Escolaridade		
Nenhuma	03	6,4
Fundamental incompleto	11	23,4
Fundamental completo	06	12,8
Médio incompleto	07	14,9
Médio completo	16	34,0
Superior	04	8,5
Ocupação		
Ajudante de produção	02	4,3
Aposentado	05	10,6
Do lar	02	4,3
Doméstica	04	8,5
Estudante	08	17,0
Mototaxista	02	4,3
Sem profissão definida	13	27,6
Serviços gerais	04	8,5
Outras*	07	14,9
Renda per capita		
Ignorada/não definida	11	23,4
Sem renda	09	19,1
Até 01 salário	23	48,9
2 - 5 salários	01	2,1
Auxílio Doença	03	6,4

Fonte: pacientes falcêmicos cadastrados no HRU e ARFA de Uberaba

* Agente comunitário, servente, cobrador de ônibus, nutricionista, braçal, bordadeira, marceneiro

religião, 12,8% eram tabagistas e 34,0% referiam uso de bebidas alcoólicas.

Foram referidas outras doenças crônicas associadas à DF, dentre as quais se destaca a cardiopatia em 44,7% dos

pacientes, a artrite/reumatismo em 21,3% e a hipertensão arterial em 17%.

Características da doença de base

Constatou-se que a média de idade ao diagnóstico da DF foi de 8,4 anos, sendo que seis (12,8%) tiveram seu diagnóstico após os 20 anos. Em nove (19,1%), o diagnóstico foi feito em ambulatório e 38 (80,9%) durante internação hospitalar. Dos 47 pacientes, 20 (42,5%) referiam a existência de algum parente com DF coabitando o mesmo domicílio.

O tipo de hemoglobinopatia mais encontrado foi a anemia falciforme (HbSS), em trinta indivíduos (63,8%), seguida pela HbSC, em oito (17%). Durante a evolução da doença, 37 pacientes (78,7%) informaram já terem sido transfundidos, dez (21,3%) não se lembraram de terem recebido transfusão sanguínea e seis (12,8%) fazem ou já fizeram uso de hidroxiureia (Tabela 2).

Tabela 2. Tipos de hemoglobinopatia, ocorrência de transfusão sanguínea e uso de hidroxiureia nos 47 pacientes com doença falciforme (Uberaba-MG, 2009)

Dados relacionados à doença de base	N = 47	%
Tipo de hemoglobinopatia		
SS	30	63,8
SC	08	17,0
S β Talassemia	05	10,6
Não sabem	04	8,5
Nº Transfusões		
Nenhuma	10	21,3
01 a 03	10	21,3
04 a 10	08	17,0
11 a 30	07	14,9
Mais de 30	12	25,5
Uso de hidroxiureia		
Nunca usou	40	85,1
Está usando	05	10,6
Já usou	01	2,1
Não sabe	01	2,1

Fonte: pacientes falcêmicos cadastrados no HRU e ARFA.

Comportamento e sentimentos relacionados à doença falciforme

Questionados sobre mudanças comportamentais observadas após o diagnóstico da doença, em relação ao trabalho, lazer, amigos e família, 22 pacientes (46,8%) relataram que houve mudanças para pior relacionadas ao trabalho e 15 (31,9%) em relação ao lazer. A maioria não percebeu a ocorrência de mudanças em relação aos amigos (87,3%) e à família (78,7%) (Tabela 3). Em relação aos sentimentos pelo fato de ter uma doença crônica, 18 pacientes (38,3%) relataram aceitação, dez (21,3%) revolta e oito (17%), tristeza (Figura 2). De todos os pacientes pesquisados, somente um (2,1%) estava em acompanhamento psicológico.

Tabela 3. Mudanças comportamentais referidos pelos 47 pacientes com doença falciforme, após o diagnóstico, em relação ao trabalho, lazer, amigos e família (Uberaba-MG, 2009)

Mudanças de comportamento	Melhora		Piora		Nenhuma		Não sabe		Total	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Relacionadas ao trabalho	02	4,3	22	46,8	05	10,6	18	38,3	47	100
Relacionadas ao lazer	04	8,5	15	31,9	02	4,3	26	55,3	47	100
Relacionadas aos amigos	02	4,3	04	8,5	02	4,3	39	83,0	47	100
Relacionadas à família	01	2,1	05	10,6	04	8,5	37	78,7	47	100

Fonte: pacientes falcêmicos cadastrados no HRU e ARFA

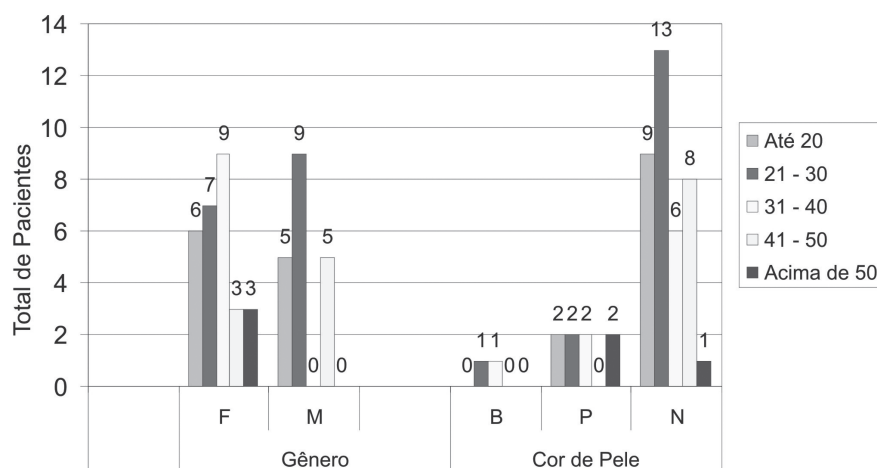


Figura 2. Sentimentos em relação à doença referidos pelos 47 pacientes com doença falciforme (Uberaba-MG, 2009)

Fonte: Pacientes falcêmicos cadastrados no HRU e ARFA

Discussão

Além dos aspectos orgânicos inerentes à própria doença de caráter crônico, a influência de fatores raciais, culturais e socioeconômicos faz-se presente, de maneira significativa, nos pacientes com DF (disponível em <http://libdig.unicamp.br/document/?code=vtls000338442>).

Por se tratar de uma doença genética não ligada ao sexo, existem poucas publicações abordando gênero na DF. Estudo com 3.764 pacientes observou que 1.844 (49%) eram homens e 1.920 (51%) mulheres.¹⁰ No presente estudo, foi encontrado um maior número de mulheres (59,6%) em relação ao de homens (40,4%), o que pode ser imputado ao pequeno tamanho da amostra.

Com relação à etnia, nossos resultados estão de acordo com a literatura, evidenciando amplo predomínio de negros, seguidos por pardos, e apenas 4,3% se identificando como brancos.^{4,5,11}

Observou-se que 57,4% dos pacientes eram jovens, com idade entre 18 e 30 anos. Estudos sobre a expectativa de vida do doente falciforme, apesar de estarem evidenciando um aumento progressivo, ainda registram, à semelhança do

presente trabalho, pequenos percentuais acima de 40 ou 50 anos. Estudo desenvolvido no Brasil, em 1996, demonstrou que 78,6% dos óbitos devidos à doença falciforme ocorreram até os 29 anos de idade e 37,5% concentraram-se nos menores de 9 anos.¹² A elevada letalidade, que abrange especialmente jovens, demonstra a gravidade da doença e reflete na baixa expectativa de vida desses pacientes.

Em relação à escolaridade, observou-se neste estudo que 42,5% dos pacientes tinham escolaridade igual ou superior ao ensino médio completo e apenas 6,4% não frequentaram a escola. Dados da literatura sugerem que aproximadamente 80% a 85% dos pacientes com doença falciforme têm baixa escolaridade.¹³ Os dados do presente trabalho demonstram um contraste com os destes autores, já que os pacientes aqui pesquisados parecem estar estudando mais. Apesar disso, não foi observada melhoria do nível socioeconômico dos pacientes, demonstrado pelo tipo de trabalho que exercem, residência na periferia da cidade e baixa remuneração.

Sabe-se que a precocidade do

diagnóstico favorece a tomada de medidas preventivas que podem interferir de forma positiva no tratamento e evolução da doença. Neste estudo foi evidenciado, contudo, que a idade média ao diagnóstico foi de 8,4 anos, variando de 1 a 29, sendo que 12,8% dos pacientes descobriram a doença após os 20 anos de idade, à semelhança do observado em outros estudos.¹³

De acordo com a literatura, a religiosidade e a espiritualidade têm sido identificadas como um importante fator para lidar com o estresse e na determinação da qualidade de vida dos indivíduos com DF, havendo uma possível associação entre religiosidade/espiritualidade com uma melhor saúde física e mental.¹⁴ Apesar de 80,1% dos pacientes aqui estudados professarem alguma religião, não foi encontrada associação entre religiosidade e sentimentos de aceitação ou revolta em relação à doença.

As doenças crônicas associadas à DF são frequentes e as alterações do sistema cardiovascular estão presentes na quase totalidade dos pacientes.⁴ Isso se deve, principalmente, a um aumento acentuado do débito cardíaco decorrente da anemia. A hipertensão arterial pulmonar é também uma complicação comum em pacientes com anemia falciforme; a

morbimortalidade é alta e um fator de risco muito importante.¹⁵ Essas comorbidades foram as mais referidas pelos pacientes do presente estudo, sendo a cardiopatia encontrada em quase metade deles e a hipertensão arterial em um quinto.

Não foram encontrados na literatura dados relacionados ao uso de bebidas alcoólicas e tabaco em pacientes com DF. Porém, sabe-se que esses vícios poderiam causar danos adicionais à sua saúde, como câncer e cirrose hepática. Dos 47 pacientes aqui analisados, menos de um quarto fez ou faz uso de cigarro, e aproximadamente um terço, de bebidas alcoólicas.

Conclusão

No presente estudo, pode-se constatar que quase dois terços dos pacientes apresentavam homozigose da hemoglobina S (Hb SS) e isso está de acordo com a literatura, que evidencia que esta é a mais comum, sendo também o genótipo mais grave, geralmente associado à baixa expectativa de vida.¹⁶

Segundo a literatura, não existe medicação com comprovado efeito antifalcêmico.¹⁷ Alguns autores destacam que a transfusão de hemácias tem sido recurso terapêutico cada vez mais utilizado, em parte por ter se tornado procedimento mais seguro, mas, sobretudo, porque é capaz de prevenir complicações graves. Contudo, a sobrecarga de ferro em decorrência de múltiplas transfusões é uma grave iatrogenia, que vem requerendo medidas alternativas.¹⁸ A hidroxiureia (Hydrea) surgiu mais recentemente como outra opção terapêutica utilizada no tratamento da DF, em pacientes selecionados, por aumentar os níveis de hemoglobina fetal e reduzir complicações clínicas, o que poderia refletir no aumento da expectativa de vida, apesar do seu potencial efeito teratogênico e possível carcinogênese.¹⁹ No presente estudo, foi observado que aproximadamente 80% dos pacientes já se submetem a transfusão sanguínea, sendo que um quarto já fez mais de trinta transfusões no decorrer da vida e que mais de 10% relatam usar ou já ter usado hidroxiureia.

Segundo alguns autores, o sucesso terapêutico da DF depende, em grande parte, da autoestima do paciente e, independentemente da idade, a qualidade de vida pode ser afetada pela ansiedade relacionada ao futuro. Ansiedade, depressão, comportamento agressivo e medo fazem parte do repertório associado às repetidas crises de dor e internações nos pacientes com DF.^{5,9} No presente estudo, os pacientes foram questionados sobre mudanças em suas vidas após o diagnóstico da doença e sentimentos relacionados à mesma. Os sentimentos de revolta/tristeza foram observados em mais de um terço dos pacientes e estavam associados ao maior número de crises dolorosas por ano (dados não apresentados). Sobre mudanças ocorridas após o diagnóstico, relacionadas ao trabalho, lazer, amigos e família, observou-se que aproximadamente a metade dos pacientes referira mudança para pior relacionada ao trabalho e

um terço em relação ao lazer. Já em relação à família e amigos, não foram referidas mudanças significativas.

Verifica-se com este estudo que a doença reflete negativamente nas atividades laborais e na qualidade de vida do paciente falciforme. Contudo, as dificuldades no enfrentamento da doença, habitação precária, desemprego e/ou trabalho mal remunerado poderiam ser minimizados com o acompanhamento social e psicoterápico, que deveria ser disponibilizado a esses pacientes. Estima-se que a mortalidade pela DF no Brasil seja alta, inclusive pela falta de uma implementação efetiva de políticas públicas direcionadas à sua abordagem.²¹

Em síntese, o paciente falciforme deve merecer mais atenção por parte do sistema de saúde e de promoção social, o que, certamente, refletirá na melhoria da qualidade e da expectativa de vida dos mesmos.

Abstract

Sickle cell disease (SCD) is the commonest genetic illness of human beings. In Brazil it is predominant among black and dark-skinned people; every year 3,500 children are born with SCD and 200,000 with the sickle cell trait. In conditions of hypoxia, red blood cells assume the shape of a sickle. Patients may evolve with capillary occlusion causing acute and chronic tissue lesions in organs, which is almost always accompanied by pain. With the purpose of improving knowledge related to the epidemiologic aspects of the illness and how patients cope with it, 47 over 18-year-old patients from the city of Uberaba were studied during home visits. Of these predominantly female patients (59.6%), 78.7% were black, 17% dark-skinned and 4.3% white. In respect to the type of hemoglobinopathy, 63.8% had hemoglobin SS; 17% had hemoglobin SC and 10.6% had sickle beta-thalassemia. The majority (74.5%) lived in poor regions of the city, 42.5% had concluded high school, 38.2% were either retired or did not have any specific profession, 48.9% earned up to one minimum wage and 19.1% did not receive any wages. In respect to their feelings, 38.3% showed they accepted their illness, 21.3% were resentful, 17% were sad and 46.8% said their lives had changed for the worse in relation to work and 31.9% in relation to leisure. It was possible to show with this study that SCD negatively reflects on activities related to work and on the patient's quality of life. Thus, difficulties in coping with the illness, such as poor housing, unemployment and/or badly paid jobs, may be minimized with social and psychotherapeutic accompaniment, which should be made available to every SCD patient. Rev. Bras. Hematol. Hemoter. 2010;32(3):203-208.

Key words: Anemia, sickle cell; epidemiology; quality of life.

Agradecimentos

Agradecemos à professora Dulcinéia Aparecida Nogueira pela contribuição fundamental na adaptação do Protocolo de Atendimento a Crianças com Doença Falciforme para adultos e na confecção do questionário dele elaborado.

Agradecemos também aos ex-alunos da Liga de Dor da UFTM: Andrezza Cesarini Costa, Sheron Silva e Marcelo Igor pela preciosa colaboração nas visitas domiciliares.

Referências Bibliográficas

- Galiza Neto GC, Pitombeira MS. Aspectos moleculares da anemia falciforme. *J Bras Patol Med Lab.* 2003;39 (1):51-6.
- Lobo C, Marra VN, Silva RMG. Crises dolorosas na doença falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2007;29(3):274-58.
- Di Nuzzo DVP, Fonseca SF. Anemia falciforme e infecções. *J Pediatr.* 2004;80(5):347-54.
- Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciformes. Brasília: Anvisa, 2001. 142p.
- Naoum PC, Naoum FA. Doença das células falciformes. 1ª ed. São Paulo: Savier; 2004.
- Bunn HF. Pathogenesis and treatment of sickle cell disease. *N Engl J Med.* 1997;337(11):762-769.
- Ministério da Saúde (Brasil), Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. Manual de Educação em Saúde: auto-cuidado na Doença Falciforme. Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2008. 78p.
- Thompson RJ, Gustafson KE. Illness specific patterns of psychological adjustment and cognitive adaptational processes in children with cystic fibrosis and sickle cell disease. *J Clin Psychol.* 1998;54(1):121-8.
- Santos ARR, Miyazaki MCO. Grupo de sala de espera em ambulatório de doença falciforme. *Rev Bras Ter Comport Cogn.* 1999;1 (1):41-8.
- Platt OS, Brambilla DJ, Rosse WF, Milner PF, Castro O, Steinberg MH, et al. Mortality in sickle cell disease - Life expectancy and risk factors for early death. *N Engl J Med.* 1994;330(23):1639-44.
- Serjeant GR. A doença da célula falciforme. *Anais Nestlé.* 1999;58: 11-22.
- Alves AL. Estudo da mortalidade por anemia falciforme. Informe epidemiológico do SUS. 1996;5:45-53.
- Paiva e Silva RBB, Ramalho AS, Cassorla RMS. A anemia falciforme como problema de Saúde Pública no Brasil. *Rev Saúde Pública.* 1993;27(1):54-8.
- Harrison MO, Edwards CL, Koenig HG, Bosworth HB, Decastro LMD, Wood MMA. Religiosity/spirituality and pain in patients with sickle cell disease. *J Nerv Ment Dis.* 2005;193(4):250-7.
- Machado RFP. Hipertensão arterial pulmonar associada à anemia falciforme. *J Bras Pneumol.* 2007;33(5):583-91.
- Serjeant GR. Observations on the epidemiology of sickle cell disease. *Trans R Soc Trop Med Hyg.* 1981;75(2):228-33.
- Zago MA. Hemoglobinopatias: prevalência e variabilidade. *Rev Paul Med.* 1986; 104(6):300-4.
- Cançado RD, Jesus JA. A doença falciforme no Brasil. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2007;29(3):204-6.
- Silva MC, Shimauti ELT. Eficácia e toxicidade da hidroxiureia em crianças com anemia falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2006;28(2):144-8.
- Alvim RC, Viana MB, Brito AC. A dor na criança com doença falciforme. In: Silva YP, Silva JF. *Dor em pediatria.* Rio de Janeiro: Guanabara Koogan AS; 2006. 129-134.

Avaliação: Editor e dois revisores externos
Conflito de interesse: sem conflito de interesse

Recebido: 17/11/2009
Aceito após modificações: 15/05/2010