

Qualidade de vida em adultos com doença falciforme: revisão integrativa da literatura

Quality of life in adults with sickle cell disease: an integrative review of the literature
Cualidad de vida en adultos con enfermedad falciforme: revisión integradora de la literatura

Sandra Luzinete Felix de Freitas^I, Maria Lucia Ivo^I, Maria Stella Figueiredo^{II},
Maria Auxiliadora de Souza Gerk^{III}, Cristina Brandt Nunes^{III}, Fernando de Freitas Monteiro^{IV}

^I Universidade Federal de Mato Grosso do Sul, Programa de Pós-Graduação em Saúde e Desenvolvimento na Região Centro-Oeste. Campo Grande-MS, Brasil.

^{II} Universidade Federal de São Paulo, Departamento de Oncologia Clínica e Experimental. São Paulo-SP, Brasil.

^{III} Universidade Federal de Mato Grosso do Sul, Centro de Ciências Biológicas e da Saúde, Curso de Graduação em Enfermagem. Campo Grande-MS, Brasil.

^{IV} Associação Beneficente de Campo Grande, Residência Médica em Psiquiatria. Campo Grande-MS, Brasil

Como citar este artigo:

Freitas SLF, Ivo ML, Figueiredo MS, Gerk,MAS, Nunes CB, Monteiro FF. Quality of life in adults with sickle cell disease: an integrative review of the literature. Rev Bras Enferm [Internet]. 2018;71(1):195-205. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/0034-7167-2016-0409>

Submissão: 20-07-2016

Aprovação: 18-03-2017

RESUMO

Objetivo: Identificar as evidências disponíveis na literatura sobre qualidade de vida relacionada à saúde em adultos com doença falciforme. **Método:** revisão integrativa nas bases de dados MEDLINE, CUMED, LILACS e SciELO, de artigos provenientes de estudos desenvolvidos nesta temática, publicados entre 2005 a 2015, em inglês, português ou espanhol. **Resultados:** foram incluídos 22 artigos, sendo utilizadas seis escalas para avaliar os escores de qualidade de vida relacionada à saúde: três genéricas e três específicas. Nenhuma escala específica para adultos com doença falciforme foi adaptada para o português brasileiro até o momento. Pacientes acometidos por crises dolorosas frequentes, com baixa adesão ao tratamento, apresentaram comprometimento da qualidade de vida. **Conclusão:** Os estudos selecionados evidenciaram que os pacientes com doença falciforme têm piores escores do que a população em geral. Esses indicadores deveriam instrumentalizar o enfermeiro na proposição de intervenções e estratégias assistenciais e socioeducativas, com vistas a melhorar a qualidade de vida desta clientela. **Descritores:** Qualidade de Vida; Hemoglobina Falciforme; Inquéritos e Questionários; Enfermagem; Baseada em Evidência.

ABSTRACT

Objective: To identify the available evidence in the literature on health-related quality of life in adults with sickle cell disease. **Method:** integrative review of MEDLINE, CUMED, LILACS and SciELO databases, from articles developed in this area, published between 2005 and 2015, in English, Portuguese or Spanish. **Results:** 22 articles were included, six scales were used to evaluate health-related quality of life scores: three generic and three specific. No specific scale for adults with sickle cell disease has been adapted to Brazilian Portuguese so far. Patients affected by frequent painful crises, with low adherence to treatment, had a compromised quality of life. **Conclusion:** Selected studies have shown that patients with sickle cell disease have worse scores than the general population. These indicators should be instrumental to the nurse in the proposal of interventions and strategies of assistance and socio-educational, with a view to improving the quality of life of this clientele. **Descriptors:** Quality of Life; Sickle Hemoglobin; Inquiries and Questionnaires; Nursing; Based on Evidence.

RESUMEN

Objetivo: Identificar las evidencias disponibles en la literatura sobre cualidad de vida relacionada a la salud en adultos con enfermedad falciforme. **Método:** revisión integradora en las bases de datos MEDLINE, CUMED, LILACS y SciELO, de artículos provenientes de estudios desarrollados en esta temática, publicados entre 2005 y 2015, en inglés, portugués o español. **Resultados:** fueron incluidos 22 artículos, siendo utilizadas seis escalas para evaluar las puntuaciones de cualidad de vida relacionada a la salud: tres genéricas y

tres específicas. Ninguna escala específica para adultos con enfermedad falciforme fue adaptada para el portugués brasileño hasta el momento. Pacientes acometidos por crisis dolorosas frecuentes, con baja adhesión al tratamiento, presentaron comprometimiento de la cualidad de vida. **Conclusión:** Los estudios seleccionados evidenciaron que los pacientes con enfermedad falciforme tienen peores puntuaciones que la población en general. Esos indicadores deberían instrumentalizar al enfermero en la proposición de intervenciones y estrategias asistenciales y socioeducativas, con vistas a mejorar la cualidad de vida de esta clientela.

Descritores: Cualiidad de Vida; Hemoglobina Falciforme; Investigaciones y Cuestionarios; Enfermería; Basada en Evidencia.

AUTOR CORRESPONDENTE Sandra Luzinete Felix de Freitas E-mail: sandra.freitas@ufms.br

INTRODUÇÃO

O termo doença falciforme (DF) é utilizado para denominar um grupo afecções genéticas em que há predominância de uma hemoglobina (Hb) variante denominada HbS, que se origina de uma mutação pontual resultando na substituição do ácido glutâmico pela valina na posição 6 da cadeia de β -globina⁽¹⁾. As formas mais frequentes da DF são: a anemia falciforme, forma homozigótica e mais grave (HbSS); a hemoglobinopatia SC – HbS em associação com outra Hb variante (HbC) e a S β -talassemia (S β -tal), que apresenta os subtipos HbS β^0 -tal ou HbS β^+ -tal⁽²⁾.

Esta mutação produz alterações na estrutura da HbS que, em condições de baixa concentração de oxigênio, sofre polimerização. Estas cadeias de polímeros no interior das hemácias provocam alteração em sua forma, perda da deformabilidade característica, adquirindo o formato de foice (falcização). As hemácias falcizadas provocam vaso-oclusão e desencadeiam processo inflamatório, com conseqüente lesão tecidual. Os pacientes costumam apresentar diversas complicações, que se iniciam na infância, como resultado dos repetidos episódios vaso-oclusivos, da inflamação crônica e da hemólise⁽³⁾.

Caracterizada por intensas dores osteomusculares e anemia hemolítica crônica, a DF pode apresentar diversas complicações, dentre elas: infecções, cardiopatias, insuficiência renal, acidente vascular cerebral, úlceras de perna e retinopatia proliferativa⁽²⁻⁵⁾.

Além de dor e sofrimento, esta doença pode provocar diminuição da habilidade de enfrentamento e dificuldade para que essas pessoas se tornem cidadãos produtivos, o que impacta a vida do portador e reduz sua qualidade de vida (QV)⁽⁶⁾. Compreender a percepção do indivíduo com doença crônica sobre sua QV possibilita conhecer os processos de ajustamento necessários diante da cronicidade da doença e criar subsídios que fundamentem as intervenções dos profissionais de saúde.

A Organização Mundial de Saúde⁽⁶⁾ define QV como sendo “a percepção do indivíduo de sua posição na vida, no contexto da cultura e sistema de valores no qual ele vive e em relação a seus objetivos, expectativas, padrões e seus interesses”. Este termo vem sendo utilizado pela população em geral, mas tem estimulado inúmeros estudos desenvolvidos por profissionais que prestam assistência às pessoas acometidas por diversas doenças.

O termo qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS), além de descrever a QV de uma população específica, também examina o impacto das doenças ou das intervenções em saúde sobre a QV, tendo surgido com o incremento da sobrevivência e da prevalência das doenças crônicas⁽⁷⁾. Avalia-se a QV por meio de instrumentos, constituídos por diferentes números de itens (ou questões), agrupados em domínios ou áreas. São formulados,

em sua maioria, na língua inglesa e direcionados à população que utiliza esse idioma, devendo ser traduzidos para outros idiomas quando necessário, sempre seguindo com rigor as normas da literatura preestabelecidas para sua tradução⁽⁸⁾.

Esses instrumentos, também chamados de escalas ou questionários, podem ser genéricos ou específicos. Como vantagem, as escalas genéricas podem ser aplicadas a qualquer população e, portanto, permitem a comparação entre pessoas com distintos agravos. Já as específicas são mais sensíveis, pois são elaboradas para avaliar a QV de indivíduos pertencentes a populações específicas (crianças, adultos, homens, mulheres, idosos) ou com determinada doença (câncer, diabetes, artrite reumatoide⁽⁹⁾).

Diante da importância de conhecer como adultos com DF avaliam a sua QV, esta revisão integrativa da literatura foi proposta com o objetivo de identificar as evidências sobre a QVRS nesta doença.

MÉTODO

Desenho do estudo

Trata-se de um estudo descritivo que utilizou a revisão integrativa por ser um dos recursos da Prática Baseada em Evidências que possibilita ao pesquisador analisar e sintetizar o conhecimento científico a respeito do objeto do estudo, por meio dos resultados de pesquisas anteriores, assim como identificar lacunas que devem ser preenchidas mediante a realização de novas investigações⁽¹⁰⁾.

Referencial metodológico e as respectivas etapas

Durante o desenvolvimento desta revisão integrativa foram percorridas, rigorosamente, as seis etapas: 1) Identificação do tema e seleção da hipótese ou da questão norteadora de pesquisa; 2) Estabelecimento de critérios de inclusão e exclusão dos estudos, amostragem e busca na literatura; 3) Coleta de dados e categorização dos estudos; 4) Análise crítica dos estudos incluídos; 5) Discussão dos resultados e 6) Síntese e apresentação da revisão (Figura 1)⁽¹¹⁾.

Adotou-se uma ampla questão norteadora para este estudo: quais as evidências disponíveis na literatura sobre a avaliação da QVRS em adultos com DF, quais escalas foram utilizadas e, destas, quais já foram validadas no Brasil? O levantamento bibliográfico ocorreu no período de agosto de 2015 a janeiro de 2016, nas bases de dados eletrônicas MEDLINE (Medical Literature Analysis and Retrieval System Online), CUMED (Centro Nacional de Informação de Ciências Médicas de Cuba), LILACS (Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde) e SciELO (Scientific Electronic Library Online), sendo que as três primeiras foram acessadas pela plataforma operacional Biblioteca Virtual em Saúde Pública (BVS/BIREME).

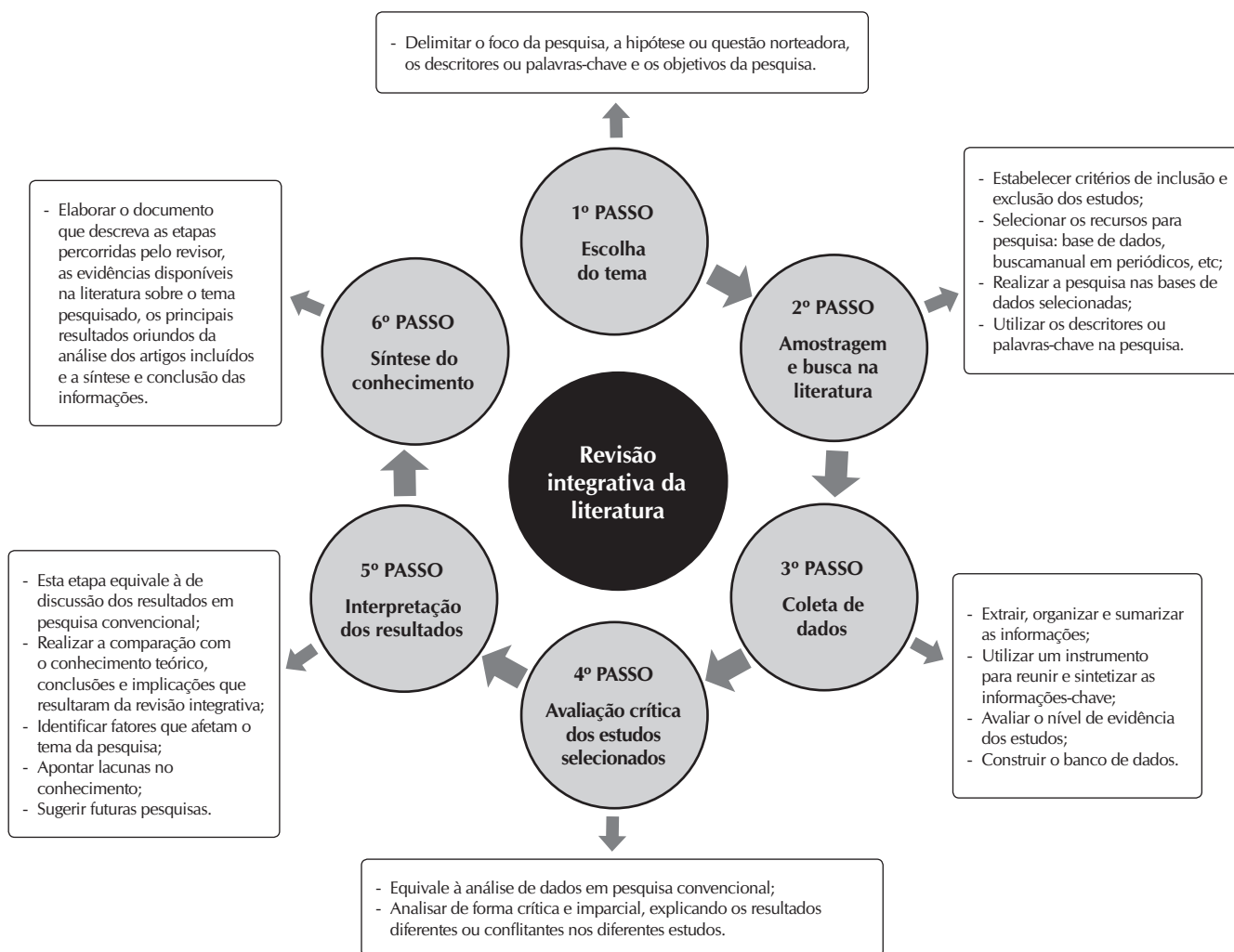


Figura 1 – Fases da revisão integrativa da literatura

Para a busca nas bases de dados foram utilizados alguns descritores controlados (qualidade de vida, doença falciforme e questionários); palavras-chave que não constam como descritores controlados no Descritores em Ciências da Saúde (qualidade de vida relacionada à saúde, instrumento e escala) e operadores booleanos (AND/OR), em diferentes associações entre si, nos idiomas inglês, português e espanhol. Houve necessidade de utilizar palavras-chave, uma vez que nem todos os termos que representam a temática a ser estudada encontravam-se registrados no site Descritores em Ciências da Saúde.

Constituíram critérios de inclusão: artigos originais provenientes de estudos cujo objetivo fosse avaliar a QV em adultos com DF, publicados no período de 2005 a 2015, com resumos disponíveis e que pudessem ser acessados na íntegra pelo meio on-line nos idiomas inglês, português ou espanhol.

Com o objetivo de evitar viés na seleção dos artigos, durante a fase de busca e seleção dos mesmos, dois pesquisadores atuaram de forma independente⁽¹⁰⁾. Após a seleção dos artigos, utilizou-se um instrumento de coleta de dados elaborado pela autora principal para sintetizar cada estudo selecionado no espaço de uma página, com conteúdo relevante, contendo as seguintes

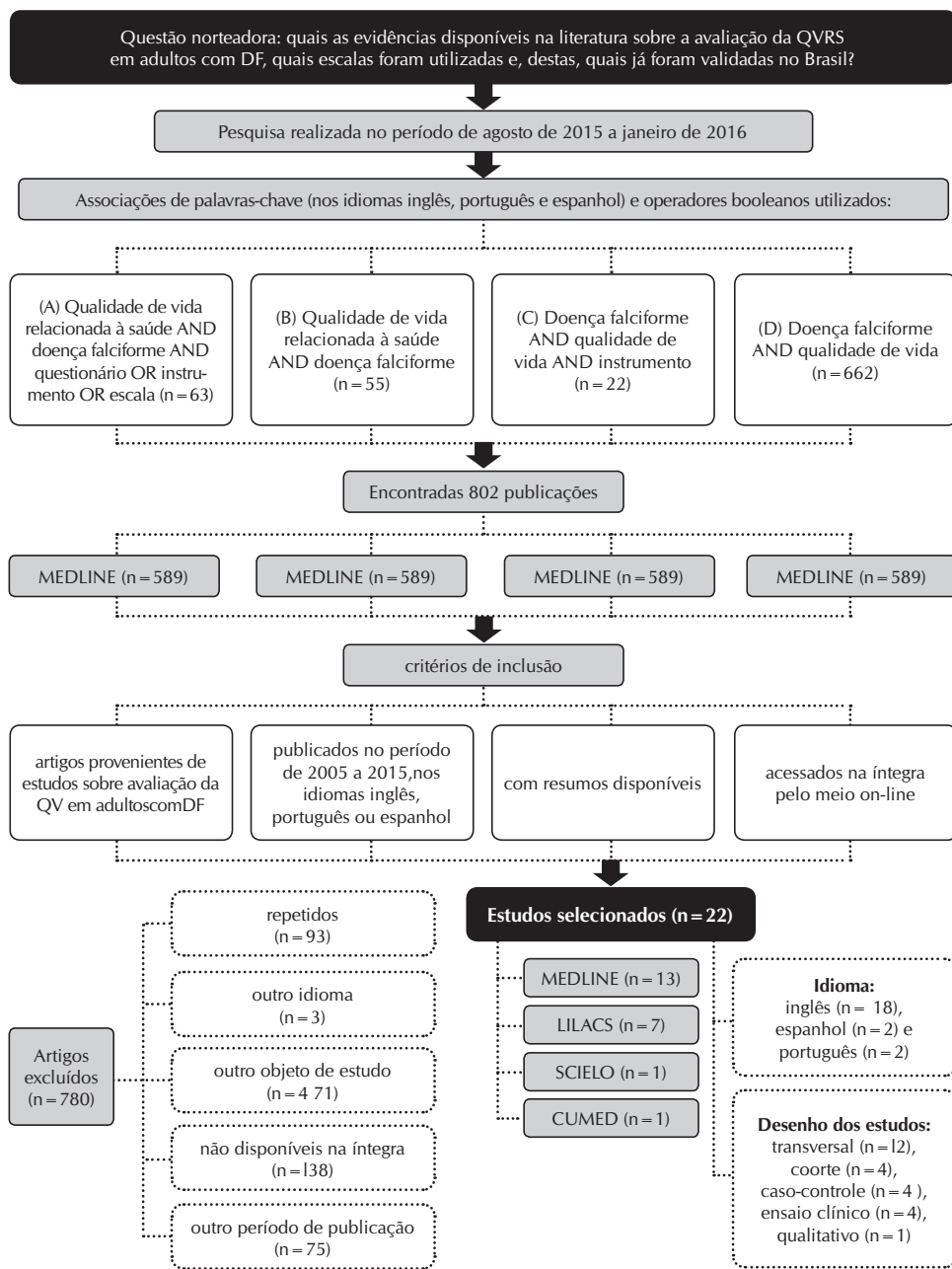
informações: identificação do artigo (título, periódico, descritores, base de dados, autores, país onde foi desenvolvido, ano e idioma da publicação); características metodológicas (tipo de estudo, nível de evidência, caracterização da amostra e escala de avaliação de QVRS utilizada), objetivo, resultados e conclusão.

Após a análise de cada artigo, os revisores organizaram e sintetizaram as informações, criando um banco de dados no Excel® de fácil acesso e manipulação.

RESULTADOS

A Figura 2 ilustra o processo de captação dos artigos nas bases de dados MEDLINE, CUMED, LILACS e SciELO, segundo as associações de palavras-chave e/ou descritores; o número de artigos selecionados e excluídos de acordo com os critérios de inclusão; idioma de publicação; desenho e nível de evidência dos estudos.

A busca nas bases de dados, com as quatro associações de palavras-chave, resultou em um total de 802 publicações, sendo 521 (64,9%) em inglês, 253 (31,5%) em português e 28 (3,5%) em espanhol. Após submissão aos critérios de



Legenda: QVRS (Qualidade de vida relacionada à saúde), MEDLINE (Medical Literature Analysis and Retrieval System Online), LILACS (Literatura Latino Americana e do Caribe em Ciências da Saúde), SciELO (Scientific Electronic Library Online) e CUMED (Centro Nacional de Informação de Ciências Médicas de Cuba)

Figura 2 – Fluxograma da captação dos artigos selecionados nas bases de dados MEDLINE, CUMED, LILACS e SciELO, de acordo com os critérios de inclusão, Campo Grande, Mato Grosso do Sul, Brasil, 2016

Quadro 1 – Artigos selecionados segundo as associações de descritores controlados e/ou de palavras-chave utilizadas, autores, título, periódicos, ano de publicação, país onde foi desenvolvido e base de dados

Base	Autor, título do artigo	Periódico, classificação, ano e país	Escala	Objetivos	Delineamento e nível de evidência
MEDLINE	McClish et al ⁽¹³⁾ . Health related quality of life in sickle cell patients: the PiSCES project.	Health Qual Life Outcomes (B1), 2005, USA	SECS	Avaliar a QV dos pacientes com DF participantes do Projeto The Pain in Sickle Cell Epidemiology Study (PiSCES)	Coorte - grupos: asma, fibrose cística e diálise. Nível IV

Continua

inclusão, foram selecionados 22 artigos (Figura 2).

Observou-se que, embora os estudos fossem muito bem delineados⁽¹²⁾, 13 (59,1%) eram de nível de evidência VI (12 estudos transversais e um qualitativo), oito (36,4%) artigos de nível IV (dois estudos de coorte e quatro de caso controle) e um (4,5%) de nível II (ensaio clínico, randomizado, duplo-cego, controlado).

No Quadro 1 é possível visualizar a distribuição dos 22 artigos analisados, segundo autores, periódico, classificação do periódico, ano de publicação, país onde foi desenvolvido, escala de avaliação de QVRS utilizada pelos pesquisadores, objetivos, delineamento e nível de evidência de cada estudo, além da base de dados.

Com relação à distribuição geográfica, observou-se que oito (36,4%) estudos foram desenvolvidos no Brasil, seis (27,3%) nos Estados Unidos da América (EUA), três (13,6%) na Jamaica, dois (9,1%) na Arábia Saudita, dois (9,1%) em Cuba e um (4,5%) na Holanda.

Após a análise e síntese dos artigos selecionados para esta revisão, com o objetivo de facilitar a leitura e compreensão, optou-se por agrupar os resultados e discussão em três categorias: Aspectos sociodemográficos e genótipos dos participantes dos estudos selecionados; Escalas utilizadas para a avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde; e Qualidade de vida dos pacientes com doença falciforme.

Quadro 1 (cont.)

Base	Autor, título do artigo	Periódico, classificação, ano e país	Escala	Objetivos	Delineamento e nível de evidência
MEDLINE	Ballas et al ⁽¹⁴⁾ . Hydroxyurea and sickle cell anemia: effect on quality of life.	Health Qual Life Outcomes (B1), 2006, USA	SF36	Avaliar o efeito da hidroxiureia (HU) na qualidade de vida do paciente com anemia falciforme (AF).	Ensaio clínico, duplo-cego, randomizado Nível II
	Asnani et al ⁽⁴⁾ . Component structure of the SF-36 in Jamaicans with sickle cell disease.	West Indian Med J (B1), 2007, Jamaica	SF36	Avaliar o componente estrutural da SF36 em pacientes jamaicanos com DF.	Coorte randomizado, amostra aleatória Nível IV
	Adams-Graves et al ⁽⁵⁾ . Development and validation of SIMS: an instrument for measuring quality of life of adults with sickle cell disease.	Am J Hematol (A1) 2008 USA	SIMS	Desenvolver a Escala de Mensuração de Impacto da Doença Falciforme (SIMS), um instrumento para medir a qualidade de vida de adultos com DF.	Caso controle - criação e testagem de escala com dois grupos. Nível IV
	Asnani et al ⁽¹⁾ . Quality of life in patients with sickle cell disease in Jamaica: rural-urban differences.	Rural Remote Health 2008 Jamaica	SF-36	Conhecer as diferenças entre a QV dos pacientes com DF que vivem em zona urbana e rural.	Observacional analítico Nível IV
	Asnani et al ⁽¹⁵⁾ . Utility of WHOQOL-BREF in measuring quality of life in sickle cell disease.	Health Qual Life Outcomes 2009 Jamaica	WHOQOL-Bref	Estudar a utilidade do WHOQOL-Bref na mensuração da QV dos pacientes com DF.	Caso controle Nível IV
	van Tuijn et al ⁽¹⁶⁾ . Pain rate and social circumstances rather than cumulative organ damage determine the quality of life in adults with sickle cell disease	Am J Hematol (A1), 2010, Holanda	SF36	Avaliar prospectivamente (5 anos) a QV em uma coorte de pacientes com DF, relacionando com danos crônicos em órgãos, a taxa de dor e a história de complicações relacionadas à doença.	Coorte Nível IV
	Dampier et al ⁽¹⁷⁾ . Health-related quality of life in adults with sickle cell disease (SCD): a report from the comprehensive sickle cell centers clinical trial consortium.	Am J Hematol (A1), 2011, USA	SF36	Examinar a relação entre as várias complicações relacionadas com a DF e a qualidade de vida (QV).	Coorte Nível IV
	Anie et al ⁽¹⁸⁾ . Patient self-assessment of hospital pain, mood and health-related quality of life in adults with SCD	BMJ Open (B1), 2012, USA	EQ-5D	Caracterizar a relação da dor com o humor e QV, na admissão, antes da alta e em uma semana pós-alta.	Transversal Nível VI
	Ohara et al ⁽¹⁹⁾ . Musculoskeletal pain, profile and quality of life of individuals with SCD.	Rev. bras. Fisioter (B1) 2012 Brasil	WHOQOL-Bref	Verificar a relação entre a dor osteomuscular, considerando sua localização corporal, características sociais, econômicas e de QV em indivíduos com DF.	Transversal Nível VI
	Al Jaouni et al ⁽²⁰⁾ . Treatment adherence and quality of life outcomes in patients with SDC	Saudi Med J (B3), 2013, Arábia Saudita	WHOQOL-Bref	Avaliar a QVRS de pacientes com DF e mensurar o impacto da adesão ao tratamento nas complicações da doença, na gravidade, nas crises, e resultados.	Transversal Nível VI
	Keller et al ⁽⁷⁾ . Patient reports of health outcome for adults living with sickle cell disease: development and testing of the ASCQ-Me item banks.	Health Qual Life Outcomes (B1), 2014, USA	ASCQ-Me	Desenvolver o Adult Sickle Cell Quality of Life Measurement System (ASCQ-Me)	Transversal Nível VI
Ahmed et al ⁽²¹⁾ . Health Qual Life Outcomes Health- related quality of life in patients with sickle cell disease in Saudi Arabia.	Health Qual Life Outcomes (B1), 2015. Arábia Saudita	SF36	Descrever as características dos pacientes sauditas com DF e seu impacto sobre a QV.	Transversal Nível VI	
LILACS	Pereira et al ⁽²²⁾ . Sickle cell disease and quality of life: a study on the subjective perception of patients from the Fundação Hemominas, Minas Gerais, Brasil.	Rev. bras. Hematol Hemoter (B3), 2008, Brasil	WHOQOL-Bref	Pesquisar se o conceito de QV preconizado pela Organização Mundial de Saúde (OMS) poderia ser utilizado para pacientes com DF.	Qualitativo VI

Continua

Quadro 1 (cont.)

Base	Autor, título do artigo	Periódico, classificação, ano e país	Escala	Objetivos	Delineamento e nível de evidência
LILACS	Roberti et al ⁽³⁾ . Avaliação da qualidade de vida em portadores de doença falciforme do Hospital das Clínicas de Goiás, Brasil.	Rev. bras. Hematol Hemoter (B3), 2010, Brasil	WHOQOL Breef	Avaliar a QV dos doentes falciformes em tratamento no Hospital das Clínicas da Universidade de Goiás.	Transversal Nível VI
	Santos et al ⁽²³⁾ . Sociodemographic aspects and quality of life of patients with SCA.	Rev. bras. Hematol Hemoter (B3), 2013, Brasil	SF36	Descrever o perfil sociodemográfico e o impacto da doença sobre a QV dos pacientes com AF	Transversal Nível VI
	Losilla et al ⁽²⁴⁾ . Evaluating quality of life in patients with sickle cell disease: Differences between adults and children.	Medicina (RP) (B4), 2013, Brasil	WHOQOL Breef	Descrever e analisar a QV de pacientes com anemia falciforme em uma clínica de Hematologia de um hospital- escola na Região Sudeste, Brasil.	Transversal Nível VI
	Pereira et al ⁽²⁵⁾ . Sickle Cell Disease: quality of life in patients with hemoglobin SS and SC disorders.	Rev. bras. Hematol Hemoter (B3), 2013, Brasil	WHOQOL Breef	Avaliar a QV de pacientes com DF (HbSS e HbSC) e suas características clínicas e sociodemográficas.	Transversal Nível VI
	Mastandréa et al ⁽²⁶⁾ . The relationship between genotype, psychiatric symptoms and quality of life in adult patients with sickle cell disease in São Paulo, Brazil: a cross-sectional study.	São Paulo Med J (B2), 2015, Brasil	SF36	Descrever a sintomatologia psiquiátrica presente no paciente brasileiro com doença falciforme e avaliar a relação desses sintomas com o genótipo da doença e a QVRS do sujeito.	Transversal Nível VI
	Martínez-Triana et al ⁽²⁷⁾ . Efecto de la drepanocitosis sobre la calidad de vida.	Rev. cuba Hematol, Inmunol Hemoter (SI), 2015, Cuba	SF36	Determinar a QVRS de pacientes adultos com DF que recebem atendimento no Instituto de Hematologia e Imunologia (IHI)	Caso controle IV
CUMED	Martínez-Triana et al ⁽²⁾ . Cuestionario para evaluar la calidad de vida relacionada con la salud de adultos con drepanocitosis.	Rev. cuba Hematol, Inmunol Hemoter (SI), 2012, Cuba	CEB-S	Desenvolvimento e validação de questionário específico para avaliar a QV de pacientes com DF (CEB-S)	Caso controle Nível IV
SCIELO	Vilela et al ⁽²⁸⁾ . Quality of life of individuals with sickle cell disease followed at referral centers in Alagoas, Brasil.	Rev. bras. Hematol Hemoter (B3), 2012, Brasil	SF36	Avaliar a QVRS de indivíduos com DF acompanhados em centros de referência em Alagoas, Brasil.	Transversal Nível VI

Nota: MEDLINE, LILACS, CUMED, SCIELO, SF36 (Medical Outcome Study 36 item Short Form), SIMS (Sickle Cell Impact Measuring Scale), WHOQOL Breef (World Health Organization Quality of Life Assessment Instrument Breef), EQ-5D (EuroQol), ASCQ-Me (Adult Sickle Cell Quality of Life Measurement System), CEB-S (Cuestionario específico sobre calidad de vida en drepanocitosis)

Aspectos sociodemográficos e genótipos dos participantes dos estudos

Entre os 22 artigos selecionados, constatou-se que a maioria dos participantes era constituída por: mulheres em 21 (95,5%)^(1-5,7,13-18,20-28), portadores dos genótipos HbSS/Sβ⁰ Tal em 19 (86,4%)^(1-2,4-5,7,13-17,19-20,22-28); solteiros em 13 (59,1%)^(1,3-5,13,15,20-27) e baixa escolaridade 12 (54,5%)^(3,5,13,15-16,20-25,28).

Escalas utilizadas para avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde

Esta revisão demonstrou que foram utilizadas seis escalas de avaliação de QVRS, sendo três genéricas e três específicas. As genéricas foram: Medical Outcome Study 36 item Short Form - SF36 (n = 11)^(1,4,13-14,16-17,21,23,26-28); World Health Organization Quality of Life Assessment Instrument Breef - WHOQOL-Breef (n = 7)^(3,15,19-20,22,24-25) e a EuroQol EQ-5D (n = 1)⁽¹⁸⁾.

Três artigos descreveram o desenvolvimento de escalas

específicas para avaliar a QVRS de adultos com DF: Cuestionario específico sobre calidad de vida en drepanocitosis - CEB-S⁽²⁾, Sickle Cell Impact Measuring Scale - SIMS⁽⁵⁾ e a Adult Sickle Cell Quality of Life Measurement System - ASCQ-Me⁽⁷⁾.

Qualidade de vida dos pacientes com doença falciforme

Os pacientes com DF apresentaram comprometimento da QV (n = 6)^(3,12,14,23,26,28), QVRS pior do que a população em geral (n = 3)^(13,14,27), impedimento para o trabalho (n = 3)^(22-23,25) e empregos de baixa remuneração (n = 1)⁽²³⁾.

Um dos estudos demonstrou que sintomas de depressão estiveram presentes em 30% dos participantes, sintomas de ansiedade em 12,7% e abuso de álcool em 9,1%⁽²⁶⁾. Foi possível constatar também que dor^(13,15-19,25,28) e angústia psicológica⁽¹⁸⁾ contribuem para reduzir os escores de QVRS, e sua pontuação reduzia significativamente quando aumentavam os níveis de dor⁽¹³⁾.

Quadro 2 – Distribuição dos pacientes adultos com doença falciforme segundo os escores de qualidade de vida relacionada à saúde

Pacientes que apresentaram menores escores de qualidade de vida relacionada à saúde	Pacientes que apresentaram escores mais elevados de qualidade de vida relacionada à saúde
<ul style="list-style-type: none"> – sintomáticos (n = 1)⁽²⁾ – que apresentavam crises dolorosas frequentes (n = 9)^(2,13-15-19,25,28) – com forma grave da doença (n = 8)^(1,2,13,16-18,26,28) – com internações frequentes (n = 1)⁽²⁵⁾ – que necessitavam de transfusões de sangue (n = 2)^(21,25) – com comorbidades ou complicações impostas pela doença (n = 3)^(17,20,25) – com menores taxas de hemoglobina (n = 1)⁽²⁾ – que não aderiam ou com ou início tardio do tratamento (n = 1)⁽²⁰⁾ – que se declararam vítimas de preconceito devido à doença (n = 1)⁽³⁾ – com transtorno de humor (n = 1)⁽²⁸⁾ 	<ul style="list-style-type: none"> – com dupla heterozigose (HbSC) (n = 3)^(1,17,26) – com formas menos graves da doença falciforme (n = 3)^(1,7,17) – que viviam em área rural (n = 1)⁽¹⁾ – casados (n = 2)^(5,28) – mulheres (n = 1)⁽⁵⁾ – empregados (n = 3)^(1,18,21) – com renda superior a 30 mil dólares ao ano (n = 1)⁽⁵⁾ – com 12 anos ou mais de escolaridade (n = 3)^(5,18,21) – em tratamento com hidroxiureia (n = 1)⁽¹⁴⁾ – que recebiam tratamentos eficazes para dor e depressão (n = 1)⁽¹⁷⁾ – com intervenção médica precoce e adesão ao tratamento (n = 1)⁽²⁰⁾ – com prática regular de atividade física (n = 1)⁽²¹⁾.

DISCUSSÃO

O presente estudo comprovou que a revisão integrativa da literatura é capaz de reunir, de forma sistemática, ordenada e sintetizada os resultados de pesquisas, o que contribui para ampliar o conhecimento sobre a QVRS em pessoas com DF.

Devido aos avanços tecnológicos na área de saúde, houve aumento na sobrevida das pessoas e, conseqüentemente, elevou-se também a prevalência de doenças crônico-degenerativas e suas sequelas.

O aumento na expectativa de vida resultou no crescimento do número de pessoas portadoras de doenças crônicas, ou seja, daquelas que não são passíveis de cura⁽²⁹⁾. Nesses casos, a meta da assistência deixa de residir simplesmente na cura, e passa a incluir a promoção de melhorias na vida desses pacientes. Com isso, nas últimas décadas, a comunidade científica internacional tem se mostrado cada vez mais interessada em estudar o conceito de QV, fato observado neste estudo de revisão, em que foi possível constatar que a preocupação com a QV das pessoas com DF é crescente, uma vez que a maioria (63,6%) dos artigos selecionados para este estudo foi publicada entre os anos de 2010 e 2015.

Estudos demonstram que pacientes com diagnóstico de doenças crônicas apresentam maior risco de desenvolver estresse, ansiedade e depressão, além do conseqüente comprometimento em seus índices de QV⁽³⁰⁾, cuja avaliação fornece informações pertinentes que subsidiam o planejamento de ações efetivas a tais pacientes⁽³¹⁾.

Constatou-se que avaliação da QV do paciente é reconhecida uma área importante do conhecimento científico, uma vez que os instrumentos utilizados para avaliar a percepção do paciente com relação à sua QVRS são multidimensionais, mensurando alterações na esfera física, aspectos funcionais, psicológicos e sociais, além da autoavaliação quanto ao seu estado de saúde.

Das quatro associações de palavras-chave utilizadas nesta revisão, três (A, C e D) trouxeram resultados e a maioria (86,4%) dos artigos havia sido publicada em inglês. Utilizando-se as associações, em português foram encontradas 253 publicações (31,5%), em inglês 521 (65,0%) e em espanhol 28 (2,5%). Esses resultados comprovam que a escolha em

utilizar as associações de palavras-chave nos três idiomas foi a melhor opção.

A observação do nível de evidência de cada estudo é importante para estabelecer a fidedignidade dos resultados que serão utilizados e, dessa maneira, fortalecer as conclusões que advirão da pesquisa em desenvolvimento. Os estudos podem ser classificados em sete níveis de evidência, a saber: Nível I - revisão sistemática ou meta-análise, proveniente de todos os ensaios clínicos controlados randomizados relevantes; Nível II - ensaio clínico randomizado; Nível III - ensaio clínico não randomizado; Nível IV - estudos de coorte ou de caso-controle; Nível V - revisão sistemática de estudos descritivos e qualitativos; Nível VI - estudo descritivo ou qualitativo e Nível VII - estudos cuja evidência seja proveniente de opinião de autoridades e/ou relatório de comitês de especialistas⁽¹²⁾.

Aspectos sociodemográficos e genótipos dos participantes dos estudos

A maioria dos entrevistados participantes das pesquisas apresentava baixa escolaridade. Estudos desenvolvidos nos EUA⁽⁵⁾ e em Cuba⁽²⁷⁾ demonstraram que os pacientes com escolaridade de 12 anos ou mais obtiveram escores de QVRS mais elevados.

Diversos autores demonstraram que a baixa escolaridade pode influenciar negativamente na evolução da doença crônica, em virtude da capacidade comprometida de leitura e compreensão das orientações durante as ações de educação em saúde⁽³¹⁻³²⁾, resultando em falhas na adoção de comportamentos saudáveis e adesão ao tratamento e, conseqüentemente, em escores mais baixos de QV⁽³³⁻³⁶⁾.

Quanto à situação marital, constatou-se que a maioria dos participantes negou ser casada ou viver maritalmente com alguém. Diversos estudos demonstraram que pacientes casados ou com um/a companheiro/a apresentavam escores de QVRS mais elevados^(5,22,28).

As mulheres constituíram a maioria da amostra em 95,5% dos artigos selecionados para esta revisão. A DF não é uma doença influenciada por gênero, entretanto, as mulheres fazem maior uso de serviços de saúde que os homens e apresentam maior tendência de avaliar negativamente o seu estado de saúde⁽²³⁾.

Acredita-se que a procura pelos serviços de saúde não ocorra unicamente pela necessidade, mas por diversas determinações que explicam as variações entre grupos sociais, entre elas, os diferentes papéis sociais que homens e mulheres exercem na sociedade e a forma como ambos expressam a sua doença⁽³⁰⁾. Houve predomínio das formas graves da DF (HbSS ou Sβ⁰Tal) em 20 artigos e, em dois, o genótipo não foi informado. A HbSS é o genótipo de maior prevalência no Brasil^(3,19,22,25,28) e no mundo^(1-2,5,7,13,15,17,20,27) e frequentemente está associada a uma menor expectativa de vida⁽³⁷⁻³⁸⁾.

Qualidade de vida dos pacientes com doença falciforme

Em seis estudos, os pacientes entrevistados referiram diversas limitações com diminuição da QV^(16,20,23,26,28). A DF é uma doença de caráter crônico e, conseqüentemente, limitante, especialmente quando ocorre nas formas mais graves. As doenças crônicas interferem na capacidade dos pacientes executarem suas atividades diárias, podendo provocar invalidez temporária ou permanente, bem como prejuízos irreversíveis no funcionamento de diversos órgãos, causando impedimento para o trabalho e levando à diminuição da QV⁽²³⁾. HbSS e Sβ⁰-tal, formas mais graves da DF, estão associadas com menor pontuação na QV^(2,13,16,26).

A principal manifestação da DF é a crise dolorosa⁽¹⁶⁾, causada pela vaso-oclusão, decorrente da falcização das hemácias. A dor é intensa, de início abrupto e constitui a maior causa das hospitalizações. Muitos pacientes com episódios frequentes de crises dolorosas apresentaram menores escores de QVRS e significativa diminuição da pontuação quando aumentados seus níveis de dor⁽¹³⁾. A dor é considerada a principal causa de desestabilização física e emocional dos pacientes com DF⁽¹⁷⁾.

Apresentaram QVRS pior do que a população em geral os pacientes com: complicações impostas pela doença (crises de dor e aqueles que necessitam de opioides, internações, transfusões de sangue, dentre outras)^(2,13,15-21,25,28); comorbidades neurocomportamentais (problemas de ansiedade, de atenção ou comportamento, depressão, atraso no desenvolvimento ou retardo mental, distúrbios do sono, dificuldades de aprendizagem, convulsões ou problemas de fala)⁽²⁰⁾; comorbidades médicas (histórico de acidente vascular cerebral, síndrome torácica aguda, priapismo recorrente, mais de três internações por crise vaso-oclusiva nos últimos três anos, complicações ósseas, condições clínicas que requerem transfusões e internações frequentes)^(17,19-20,25).

Estudo desenvolvido nos EUA, por Dampier e colaboradores, demonstrou que o número de complicações aumentou substancialmente com o passar da idade, mas somente algumas (dor vaso-oclusiva ou uso de opioides) influenciaram significativamente a redução de QVRS em adultos com DF. Os pesquisadores sugeriram que tratamentos mais eficazes para dor persistente e depressão contribuiriam com a melhor QV destes pacientes⁽¹⁷⁾.

A maneira como cada pessoa percebe a dor é única, subjetiva e singular. Esta percepção sofre influência de fatores sensoriais, cognitivos, afetivos e sociocomportamentais⁽³⁹⁾.

Na pesquisa conduzida por van Tuijn e colaboradores, na Holanda, foi possível observar que os escores de QV em pacientes com DF parecem ser determinados, principalmente, pela taxa de dor e circunstâncias sociais (ocupação e nível educacional) e que, apesar da contribuição de danos

cumulativos em órgãos, como hipertensão pulmonar leve no prognóstico e na expectativa de vida, estes não parecem ser determinantes da QV na DF⁽¹⁶⁾.

Também tiveram menores escores de QVRS os pacientes com menores taxas de Hb⁽²⁾, transtorno de humor, baixa escolaridade, menor renda, solteiros e não aderentes ao tratamento ou que o iniciaram tardiamente. Em contrapartida, pacientes com dupla heterozigose, com formas menos graves da DF, que viviam em área rural, casados, que possuíam emprego, com escolaridade elevada⁽⁵⁾ e que praticavam exercício físico regular pontuaram melhor a sua QVRS⁽²¹⁾.

Pesquisa desenvolvida por Ahmed e colaboradores⁽²¹⁾ demonstrou que o exercício físico regular tende a diminuir a dor e melhorar as funções sociais e vitalidade. Esta pesquisa sugeriu a importância de exercícios regulares no controle da carga da doença por meio do desenvolvimento de programas de treinamento físico para as pessoas que vivem com DF. Entretanto, os autores referiram ainda serem necessários estudos de intervenção para avaliar o papel da atividade física regular na QVRS de pacientes com DF.

Observa-se que as intervenções cujos objetivos residem no controle adequado da dor na crise, em melhorar a vitalidade e saúde mental^(17,28), prevenir crises de dor (como o uso da hidroxiureia)⁽¹⁴⁾, na intervenção médica precoce e no incentivo à adesão ao tratamento⁽²⁰⁾ podem contribuir para a manutenção de elevados níveis de QV em pacientes com DF.

Escalas utilizadas para avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde

A maioria (86,36%) dos artigos selecionados utilizou escalas genéricas de avaliação de QVRS. Os instrumentos genéricos têm a vantagem de avaliar várias áreas ou domínios em populações diversas, o que permite comparações entre pacientes com agravos distintos, porém podem ser incapazes de demonstrar alterações em alguns aspectos específicos^(9,17).

Nesta revisão, observou-se que a escala de avaliação de QVRS mais utilizada foi a SF36 (n = 11). Trata-se de uma escala genérica, multidimensional, constituída por 36 itens, divididos em oito domínios: Capacidade Funcional, Aspectos físicos, Aspectos Emocionais, Dor, Estado Geral de Saúde, Vitalidade, Aspectos Sociais e Saúde Mental. É um dos instrumentos mais frequentemente utilizados para medidas de QVRS e tem sido adotado em diversos estudos sobre doenças crônicas por avaliar tanto os aspectos positivos quanto negativos da doença^(1,4,13-14,16-17,21,23,26-28).

A escala WHOQOLBref, usada em sete estudos^(3,15,19-20,22,24-25) selecionados para esta revisão, é composta por 26 questões, sendo que a primeira delas diz respeito à percepção individual de qualidade de vida e a segunda, à percepção individual com relação à saúde. As demais 24 questões compõem quatro domínios: Físico, Psicológico, Social e Ambiental. Já a EQ-5D, escala utilizada por um dos estudos da amostra, foi desenvolvida pelo grupo EuroQoL no final da década de 80. Permite gerar um índice representando o valor do estado de saúde de um indivíduo. Suas cinco dimensões são: mobilidade, cuidados pessoais, atividades habituais, dor/mal-estar e ansiedade/depressão^(18,40).

Três estudos participantes da amostra discorreram sobre o processo de desenvolvimento de escalas específicas para avaliar a QVRS de adultos com DF: CEB-S⁽²⁾, SIMS⁽⁵⁾ e a ASCQ-Me⁽⁷⁾. Os instrumentos específicos, geralmente também multidimensionais, apesar de não permitirem comparações entre pacientes com patologias diferentes, mostram-se clinicamente mais sensíveis, pois são desenvolvidos para avaliar mais detalhadamente a QVRS dos pacientes considerando aspectos específicos de uma determinada doença^(9,29).

A CEB-S, criada em Cuba, é composta por 30 questões, divididas em quatro domínios: área física, área emocional, área social e dor⁽²⁾.

A SIMS foi desenvolvida por pesquisadores da Universidade do Tennessee, Estados Unidos da América (EUA), e é composta por 142 itens multidimensionais. Cada um deles está inserido em um dos quatro domínios: dor, função física, bem-estar emocional e funcionamento social⁽⁵⁾.

Outra escala específica encontrada nesta revisão foi a ASCQ-Me, também desenvolvida nos EUA. Trata-se de um questionário multidimensional, composto por 92 itens, divididos em seis conjuntos de questões (domínios): impacto cognitivo, impacto emocional, impacto no sono, funcionamento social, dor e rigidez⁽⁷⁾.

Limitações do estudo

Embora necessários, os critérios de inclusão podem impor limitações ao estudo. Para esta revisão, foram selecionadas quatro bases de dados (MEDLINE, CUMED, LILACS e SciELO), o que constituiu um fator limitante, uma vez que os periódicos nelas não indexados não foram selecionados para a amostra. Além disso, foram excluídos três estudos por terem sido publicados em outros idiomas que não os estabelecidos nos critérios de inclusão (português, inglês e espanhol).

Apesar de a língua inglesa ser a utilizada na maioria dos estudos científicos, acredita-se que pesquisas que incluam outras bases de dados e publicações em outros idiomas possam contribuir para ampliar os achados desta revisão.

Contribuições para a área da enfermagem

Espera-se que esta revisão possa suscitar a reflexão e o debate entre os enfermeiros e demais profissionais de saúde sobre a importância da avaliação da qualidade de vida dos pacientes adultos com doença falciforme.

O conhecimento da QVRS dessas pessoas possibilita subsidiar o trabalho da equipe de saúde com dados relevantes para a elaboração de intervenções, programas e políticas de saúde que tenham por objetivo a melhoria da sua QV.

CONCLUSÃO

Esta revisão permitiu evidenciar que a preocupação com a QV de pacientes adultos com DF não é recente, mas tem se mostrado crescente. Demonstrou também que a doença tem elevada morbimortalidade, com manifestações clínicas variadas e intensas, as quais incluem dor, infecções e falência de múltiplos órgãos, o que impacta sobremaneira na QV dos pacientes, os quais apresentam piores escores de QVRS do que a população em geral.

Diversos são os fatores que podem interferir negativamente na QVRS dos adultos com DF, tais como: intensidade e frequência das crises dolorosas, necessidade de internações e transfusões de sangue, não adesão ao tratamento ou início tardio do mesmo e circunstâncias sociais (situação marital, desemprego, baixa escolaridade e baixo poder econômico).

Estudos demonstram que pacientes com DF que aderem ao tratamento e aqueles em que a intervenção é precoce apresentam melhores resultados de QVRS. Além disso, sabe-se que os menores escores de QVRS relacionaram-se com capacidade funcional comprometida, limitações físicas e limitações devido a aspectos emocionais. Dessa maneira, acredita-se que a intervenção precoce, com tratamentos mais eficazes para a dor persistente e depressão, pode trazer grande benefício na QVRS.

Três artigos retrataram a elaboração de escalas específicas para avaliar QV de adultos com DF; entretanto, nesta revisão, constatou-se que nenhuma delas havia sido utilizada em pacientes brasileiros, o que evidenciou a necessidade de realizar a tradução e adaptação transcultural destas escalas para o português. Esta descoberta motivou a autora principal a iniciar o processo de tradução e adaptação cultural da escala SIMS, com a anuência do seu grupo desenvolvedor.

Diante do exposto nesta revisão, constatou-se que medidas de QVRS deveriam ser aplicadas em todos os centros que tratam pacientes com DF, a fim de subsidiar o enfermeiro no planejamento de suas intervenções assistenciais, educativas e sociais e na proposição de estratégias que visem melhorar a QV desta clientela.

FOMENTO

Cabe agradecer o apoio financeiro concedido pela Fundação de Apoio ao Desenvolvimento do Ensino, Ciência e Tecnologia do Estado de Mato Grosso do Sul – FUNDECT e à Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior - CAPES.

REFERÊNCIAS

1. Asnani MR, Reid ME, Ali SB, Lipps G, Williams-Green P. Quality of life in patients with sickle cell disease in Jamaica: rural-urban differences. *Rural Remote Health* [Internet]. 2008[cited 2015 Jul 21];8(2):1-9. Available from: http://www.rrh.org.au/publishedarticles/article_print_890.pdf
2. Martínez-Triana R, Martínez-Rodríguez M, Guerra-Romero C, Guerra-González EM, Machado-Almeida T, Machín-García S, et al. Cuestionario para evaluar la calidad de vida relacionada con la salud de adultos con drepanocitosis. *Rev Cuba Hematol Inmunol Hemoter* [Internet]. 2012[cited 2016 May 28];28:385-97. Available from: <http://scielo.sld.cu/pdf/hih/v28n4/hih07412.pdf>

3. Roberti MDRF, Moreira CLNSO, Tavares RS, Borges Filho HM, Silva AG, Maia CHG, et al. Evaluation of quality of life of patients with sickle cell disease in a General Hospital of Goiás, Brazil. *Rev Bras Hematol Hemoter*[Internet]. 2010[cited 2016 Apr 28];32:449-54. Available from: <http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v32n6/08.pdf>
4. Asnani MR, Lipps GE, Reid ME. Component structure of the SF-36 in Jamaicans with sickle cell disease. *West Indian Med J*[Internet]. 2007[cited 2016 Jan 02];56(6):491-7. Available from: <http://caribbean.scielo.org/pdf/wimj/v56n6/a04v56n6.pdf>
5. Adams-Graves P, Lamar K, Johnson C, Corley P. Development and validation of SIMS: An instrument for measuring quality of life of adults with sickle cell disease. *Am J Hematol*[Internet]. 2008[cited 2016 May 30];83(7):558-62. Available from: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ajh.21146/pdf>
6. The WHOQOL Group. The World Health Organization Quality Of Life Assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization. *Soc Sci Med*[Internet]. 1995[cited 2016 Feb 02];41(10):1403-9. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8560308>
7. Keller SD, Yang M, Treadwell MJ, Werner EM, Hassell KL. Patient reports of health outcome for adults living with sickle cell disease: development and testing of the ASCQ-Me item banks. *Health Qual Life Outcomes*[Internet]. 2014[cited 2016 Apr 30];12(1):1-11. Available from: <http://www.hqlo.com/content/12/1/125>
8. Ciconelli RM, Ferraz MB, Santos W, Meinão I, Quaresma MR. Brazilian-Portuguese version of the SF-36. A reliable and valid quality of life outcome measure. *Rev Bras Reumatol*. 1999;39(3):143-50.
9. Campolina AG, Ciconelli RM. Quality of life and utility measures: clinical parameters for decision-making in health. *Rev Panam Salud Pública* [Internet]. 2006[cited 2016 Sep 21];19:128-36. Available from: <http://www.scielosp.org/pdf/rpsp/v19n2/30312.pdf>
10. Polit DF, Beck CT. Using research in evidence-based nursing practice. In: Polit DF, Beck CT, editors. *Essentials of nursing research: methods, appraisal and utilization*. Philadelphia (USA): Lippincott Williams & Wilkins; 2006. p.457-94.
11. Ganong LH. Integrative reviews of nursing research. *Res Nurs Health*[Internet]. 1987[cited 2016 May 10];10:1-11. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3644366>
12. Melnyk BM, Fineout-Overholt E. Making the case for evidence-based practice. In: Melnyk BM, FineoutOverholt E, (Eds.). *Evidence-based practice in nursing and healthcare: a guide to best practice*. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2005. p. 3-24.
13. McClish DK, Penberthy LT, Bovbjerg VE, Roberts JD, Aisiku IP, Levenson JL, et al. Health related quality of life in sickle cell patients: The PiSCES project. *Health Qual Life Outcomes*[Internet]. 2005[cited 2016 Jun 25];3(50):1-7. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1253526/>
14. Ballas SK, Barton FB, Waclawiw MA, Swerdlow P, Eckman JR, Pegelow CH, et al. Hydroxyurea and sickle cell anemia: effect on quality of life. *Health Qual Life Outcomes*[Internet]. 2006[cited 2016 May 27];4(59):1-8. Available from: <http://www.hqlo.com/content/pdf/1477-7525-4-59.pdf>
15. Asnani, M, Lipps G, Reid M. Utility of WHOQOL-BREF in measuring quality of life in sickle cell disease. *Health Qual Life Outcomes*[Internet]. 2009[cited 2016 Jul 26];7(75):1-6. Available from: <http://www.smj.org.sa/index.php/smj/article/viewFile/771/407>
16. van Tuijn CF, van Beers EJ, Schnog JJ, Biemond BJ. Pain rate and social circumstances rather than cumulative organ damage determine the quality of life in adults with sickle cell disease. *Am J Hematol* [Internet]. 2010[cited 2016 Oct 13];85(7):532-5. Available from: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ajh.21731/epdf>
17. Dampier C, LeBeau P, Rhee S, Lief S, Kesler K, Ballas S, et al. Health-related quality of life in adults with sickle cell disease (SCD): a report from the comprehensive sickle cell centers clinical trial consortium. *Am J Hematol*[Internet]. 2011[cited 2016 Aug 18];86(2):203-5. Available from: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ajh.21905/pdf>
18. Anie KA, Grocott H, White L, Dzingina M, Rogers G, Cho G. Patient self-assessment of hospital pain, mood and health-related quality of life in adults with sickle cell disease. *BMJ Open*[Internet]. 2012 [cited 2016 Oct 12];2(4):1-6. Available from: <http://bmjopen.bmj.com/content/2/4/e001274.full.pdf+html>
19. Ohara DG, Ruas G, Castro SS, Martins PR, Walsh IA. Musculoskeletal pain, profile and quality of life of individuals with sickle cell disease. *Rev Bras Fisioter* [Internet]. 2012[cited 2016 Oct 13];16(5):431-8. Available from: http://www.scielo.br/pdf/rbfis/v16n5/pt_aop040_12.pdf
20. Al Jaouni SK, Al Muhayawi MS, Halawa TF, Al Mehayawi MS. Treatment adherence and quality of life outcomes in patients with sickle cell disease. *Saudi Med J*[Internet]. 2013[cited 2016 Jun 08];34(3):261-5. Available from: <http://www.smj.org.sa/index.php/smj/article/viewFile/771/407>
21. Ahmed AE, Alaskar AS, Al-Suliman AM, Jazieh AR, McClish DK, Al Salamah M, et al. Health-related quality of life in patients with sickle cell disease in Saudi Arabia. *Health Qual Life Outcomes*[Internet]. 2015[cited 2016 Jul 18];13:183. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4647668/>
22. Pereira SAS, Cardoso CS, Brener S, Proietti ABFC. Sickle cell disease and quality of life: a study on the subjective perception of patients from the Fundação Hemominas, Minas Gerais, Brazil. *Rev Bras Hematol Hemoter*[Internet]. 2008[cited 2016 Oct 25];30(5):411-6. Available from: <http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v30n5/v30n5a15.pdf>
23. Santos JP, Gomes Neto M. Sociodemographic aspects and quality of life of patients with sickle cell anemia. *Rev Bras Hematol Hemoter*[Internet]. 2013[cited 2016 Oct 25];35(4):242-5. Available from: <http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v35n4/1516-8484-rbhh-35-04-0242.pdf>

24. Losilla M, Lima RS, Mello LM, Silva, AS, Nunes AA, Miranzi SC. Evaluating quality of life in patients with sickle cell disease: differences between adults and children. *Medicina (RP)*[Internet]. 2013[cited 2016 Jun 15];46(2):164-70. Available from: http://revista.fmrp.usp.br/2013/vol46n2/ao_Avalia%20da%20qualidade%20de%20vida%20em%20pacientes%20com%20anemia%20falciforme.pdf
25. Pereira SAS, Brener S, Cardoso CS, Proietti ABFC. Sickle Cell Disease: quality of life in patients with hemoglobin SS and SC disorders. *Rev Bras Hematol Hemoter*[Internet]. 2013[cited 2016 Oct 25];35(5):325-31. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3832312/pdf/rbhh-35-05-0325.pdf>
26. Mastandr ea EB, Lucchesi F, Kitayama MMG, Figueiredo MS, Citero VA. The relationship between genotype, psychiatric symptoms and quality of life in adult patients with sickle cell disease in S o Paulo, Brazil: a cross-sectional study. *Sao Paulo Med J*[Internet]. 2015[cited 2016 Oct 22];133(5):421-7. Available from: <http://www.scielo.br/pdf/spmj/v133n5/1516-3180-spmj-2015-00171105.pdf>
27. Mart nez-Triana R, Garc a-Hern andez A, Guerra-Gonz alez EM, Machado-Almeida T, Reytor-Alfonso K. Efecto de la drepanocitosis sobre la calidad de vida. *Rev Cuba Hematol Inmunol Hemoter*[Internet]. 2015[cited 2016 Oct 12];31(3):267-87. Available from: <http://scielo.sld.cu/pdf/hih/v31n3/hih06315.pdf>
28. Vilela RQB, Cavalcante FC, Cavalcante BF, Araujo DL, Lobo MM, Nunes FAT. Quality of life of individuals with sickle cell disease followed at referral centers in Alagoas, Brazil. *Rev Bras Hematol Hemoter*[Internet]. 2012[cited 2016 Oct 12];34(6):442-6. Available from: <http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v34n6/v34n6a14.pdf>
29. Aguiar CCT, Vieira APGF, Carvalho AF, Montenegro-Junior RM. Assessment instruments for a Health-Related Quality of Life in diabetes mellitus. *Arq Bras Endocrinol Metab*[Internet]. 2008[cited 2016 Jun 30];52(6):931-9. Available from: <http://www.scielo.br/pdf/abem/v52n6/04.pdf>
30. Travassos C, Viacava F, Pinheiro R, Brito A. Utilization of health care services in Brazil: gender, family characteristics, and social status. *Rev Panam Salud Publica*[Internet]. 2002[cited 2016 Sep 29];11(5/6):365-73. Available from: <http://www.scielosp.org/pdf/rpsp/v11n5-6/10721.pdf>
31. Perkins AJ, Stump TE, Monahan PO, McHorney CA. Assessment of differential item functioning for demographic comparisons in the MOS SF-36 health survey. *Qual Life Res* [Internet]. 2006[cited 2016 Aug 23];15(3):331-48. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16547771>
32. Lima MG, Barros MBA, C sar CLG, Goldbaum M, Carandina L, Ciconelli RM. Health related quality of life among the elderly: a population-based study using SF-36 survey. *Cad Saude P blica*[Internet]. 2009[cited 2016 May 26];25(10):2159-67. Available from: <http://www.scielo.br/pdf/csp/v25n10/07.pdf>
33. Andrade JMO, Rios LR, Teixeira LS, Vieira FS, Mendes DC, Vieira MA, et al. Influence of socioeconomic factors on the quality of life of elderly hypertensive individuals. *Ci nc Saude Colet*[Internet]. 2014[cited 2016 Oct 21];19(8):3497-504. Available from: <http://www.scielo.br/pdf/csc/v19n8/1413-8123-csc-19-08-03497.pdf>
34. Roca-Cusachs A, Badia X, Dalfo A, Gascon G, Abellan J, Lahoz R, et al. Relationship between clinical and therapeutic variables and health-related quality of life in patients with hypertension: minichal Study. *Med Clin (Barc)*[Internet]. 2003[cited 2016 Oct 21];121(1):12-17. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12812703>
35. Li W, Liu L, Puente JG, Li Y, Jiang X, Jin S et al. Hypertension and health-related quality of life: an epidemiological study in patients attending hospital clinics in China. *J Hypertens*[Internet]. 2005[cited 2016 Oct 21];23(9):1667-76. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16093911>
36. Sprangers MA, Regt EB, Andries F, Van Agt HM, Bijl RV, Boer JB, et al. Which chronic conditions are associated with better or poorer quality of life? *J Clin Epidemiol*[Internet]. 2000[cited 2016 Oct 21];53(9):895-907. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11004416>
37. 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*[Internet]. 1994[cited 2016 Jan 15];330(23):1639-44. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7993409>
38. Wierenga KJJ, Hambleton IR, Lewis NA. Survival estimates for patients with homozygous sickle-cell disease in Jamaica: a clinic-based population study. *Lancet*[Internet]. 2001[cited 2016 Jul 26];357(92):680-3. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11247552>
39. Sousa FF, Silva JD. A m trica da dor (dormetria): problemas te ricos e metodol gicos. *Rev Dor, Pesq Cl n Terap*. 2005; 6(1):469-513.
40. Ferreira PL, Ferreira LN, Pereira LN. Contribution for the Validation of the Portuguese Version of EQ-5D. *Acta Med Port*[Internet]. 2013[cited 2016 Jul 26];26(6):664-75. Available from: <http://www.actamedicaportuguesa.com/revista/index.php/amp/article/viewFile/1317/3908>