


DOENÇA FALCIFORME: PERFIL CLÍNICO E INSTRUMENTOS DE DIAGNÓSTICO E DE CONTROLE DA DOENÇA

 <https://doi.org/10.56238/arev6n4-051>

Data de submissão: 05/11/2024

Data de publicação: 05/12/2024

Leila Valverde Ramos

Doutoranda em Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas (PPgPIOS)

Universidade Federal da Bahia (UFBA)

E-mail: leila.valverde@ufba.br

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3128-0012>

Lattes: <https://lattes.cnpq.br/1531015910988111>

Roberto Paulo Correia de Araújo

Doutor em Odontologia

Universidade Federal da Bahia (UFBA)

E-mail: rpca@ufba.br

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7648-728X>

Lattes: <http://lattes.cnpq.br/8389914651900629>

RESUMO

O objetivo do presente estudo é apresentar instrumentos avaliativos como proposta para traçar o perfil clínico das pessoas com Doença Falciforme (DF). O estudo descritivo foi conduzido a partir da análise de ensaios clínicos, relatórios, diretrizes, revisões da literatura e evidências disponíveis acerca dos instrumentos mais utilizados para mensuração da dor, qualidade de vida, ansiedade, depressão, fadiga e aspectos sociodemográficos das pessoas com DF. O perfil clínico pode ser realizado mediante anamnese detalhada com informações sociodemográficas; mensuração da dor por meio da Escala Visual Analógica (EVA) e *Brief Pain Inventory* (BPI); determinação da qualidade de vida através do *Short Form Health Survey* (SF-36); prevalência da ansiedade e depressão pelo *Hospital Anxiety and Depression Scale* (HADS); e, determinação do grau de fadiga pelo *Patient-Reported-Outcome Measurement Information System – Fatigue* (PROMIS). A busca por informações detalhadas sobre os instrumentos avaliativos utilizados para traçar o perfil clínico é relevante pois propiciarão o adequado direcionamento para o acompanhamento e tratamento da DF.

Palavras-chave: Doença Falciforme, Dor, Perfil de saúde.

1 INTRODUÇÃO

A DF é um grupo de hemoglobinopatias com incidência de aproximadamente 300.000 a 400.000 nascimentos anuais a nível mundial. Tem predominância em pessoas pretas e pardas, origem genética e hereditária, causada pela mutação no gene Hb β S. Após polimerização, as hemácias assumem a forma de foice, com maior predisposição à hemólise, ativação do sistema imunológico, e vaso-oclusão com isquemia associada. Esses mecanismos fisiopatológicos contribuem para a ocorrência de lesões em diversos órgãos, com destaque para o cérebro, rim, baço, pulmões, coração e olhos. O diagnóstico da DF é realizado mediante testes de triagem neonatal (teste do pezinho) e, na fase adulta, pelo exame eletroforese. Como abordagens terapêuticas que podem contrabalançar a gravidade da DF, destaca-se a contribuição da penicilina profilática e vacinas conjugadas com proteínas para a redução do risco de infecções em crianças com DF, o uso da Hidroxicarbamida, que aumenta a hemoglobina fetal e reduz a falcização das hemácias, as transfusões de sangue, e o transplante de células-tronco hematopoiéticas como estratégia terapêutica curativa, embora tenha ação limitada pois depende da disponibilidade dos doadores (Kavanagh, Fasipe, Wun, 2018; Hussein *et al.*, 2021).

A DF é acompanhada por complicações agudas – crises de dores, síndrome torácica aguda e acidente vascular cerebral, e complicações crônicas – dores, doença renal, nefropatia, disfunção cardíaca, doença pulmonar restritiva, retinopatia, hipertensão pulmonar, necrose avascular dos ossos longos, sobrecarga de ferro associada à transfusão, priapismo, úlceras de perna, maior suscetibilidade à septicemia, entre outras (Crosby, Quinn, Kalinyak, 2015; Hussein *et al.*, 2021). Com o avançar da idade, os danos aos órgãos são mais frequentes, tornando-se problemas crônicos, com implicações relevantes para o acompanhamento e tratamento, o que torna a patologia um problema de saúde pública ainda pouco compreendida pelos profissionais de saúde e entidades governamentais.

Para a assistência das pessoas com DF, idealmente, deve-se realizar o diagnóstico precoce, a prevenção das complicações e terapêutica direcionada às lesões dos órgãos afetados com o intuito de melhorar a qualidade de vida dos indivíduos. Em nível mundial, programas de triagem neonatal já foram implementados, no entanto, mantêm-se os desafios relacionados à avaliação, acompanhamento e tratamento das complicações associadas à DF, especialmente em países de baixa renda e com alta prevalência dessa patologia. Nessa perspectiva, merecem destaque os desafios biopsicossociais que acompanham as pessoas com DF, tais como, a convivência com a dor crônica, a presença de transtornos emocionais, a estigmatização acompanhada por racismo institucional, a redução da qualidade de vida, a tendência ao isolamento social, a fadiga e as consultas médicas frequentes que suscitam a interrupção laboral, acarretando estresse financeiro pessoal e a toda família (Hussein *et al.*, 2021).

A DF pode aumentar a necessidade de internações frequentes por conta das crises de dores, lesões pulmonares agudas e alto risco de infecções. Para os profissionais que acompanham as pessoas com esta patologia, é de fundamental importância o melhor entendimento e gerenciamento do perfil clínico, bem como a presença das complicações associadas com vistas à definição, gestão e adoção de intervenções terapêuticas oportunas, adequadas e eficazes. Viola *et al.* (2021) ressaltam que os avanços da assistência à saúde nos últimos anos, acarretaram o aumento de, aproximadamente, 95% da transição das crianças com DF para a fase adulta, o que reforça a evolução da assistência à saúde geral dos acometidos pela patologia. Entretanto, percebe-se a falta de programação para que a transição seja eficaz, assim como a carência na capacitação de profissionais envolvidos no acompanhamento e assistência, contribui sobremaneira, para as altas taxas de morbimortalidade entre as pessoas com DF.

Nesse contexto, estudos têm sido realizados para uma melhor compreensão e avaliação das pessoas com DF, mediante o delineamento do perfil e da análise da eficácia dos ensaios clínicos. No entanto, não existem marcadores para analisar a dor decorrente das crises vaso-oclusivas específicas desta doença. Nessa direção, Farrel *et al.* (2019) sugerem que sejam avaliados os domínios relacionados à dor aguda e crônica, aos impactos emocionais, à qualidade do sono, aos níveis de fadiga e às funções social, física e cognitiva.

Embora recomendações de abordagens já sejam propostas, não há um padrão para avaliação das complicações associadas à DF com ênfase na saúde física e mental. Necessita-se, portanto, de uma maior compreensão do perfil clínico realizado mediante a anamnese detalhada com aspectos sociodemográficos, mensuração da dor, determinação da qualidade de vida, níveis de fadiga, prevalência da ansiedade e depressão. Assim considerando, o objetivo desta pesquisa é apresentar instrumentos avaliativos como proposta para traçar o perfil clínico das pessoas com DF com vistas a fornecer uma visão geral do diagnóstico, manifestações clínicas agudas e crônicas frequentes e, por conseguinte, direcionar melhores práticas para o tratamento da DF.

2 MÉTODOS

Trata-se de um estudo descritivo realizado a partir da análise de ensaios clínicos, relatórios, diretrizes, revisões da literatura e evidências disponíveis acerca dos instrumentos mais utilizados para o diagnóstico e a assistência de pessoas com DF. Destaca-se a realização da anamnese minuciosa, devidamente acompanhada de relevantes ferramentas que visam a análise acurada da dor, através da aplicação da Escala Visual Analógica (EVA) (Jensen; Karoly; Braver, 1986) e do *Brief Pain Inventory* (BPI) (Keller *et al.*, 2004), com atenção especial a ser dada à qualidade de vida, razão pela qual é indicada a aplicação do *Short Form Health Survey* (SF-36) (Ciconelli *et al.*, 1999), associados à

determinação do grau de fadiga através do *Patient-Reported-Outcome Measurement Information System – Fatigue* (PROMIS – Fadiga) (Alves *et al.*, 2014), do estudo da prevalência da ansiedade e depressão com base na escala nominada *Hospital Anxiety and Depression Scale* (HADS) (Botega *et al.*, 1995).

3 RESULTADOS E DISCUSSÃO

A presença de sintomas e complicações agudas e crônicas da DF carecem de avaliação adequada para se obter respostas positivas ao tratamento e ao acompanhamento desta patologia. De acordo com as Diretrizes de Hematologia para a DF direcionadas ao tratamento, deve-se controlar os sintomas e realizar bom gerenciamento das complicações. Como estratégias de tratamento, destaca-se o manejo da crise vaso-oclusiva e as síndromes associadas à dor crônica (Maakaron, 2023).

Salienta-se a necessidade do cuidado especializado voltado à dor crônica, além da identificação precoce dos problemas para um melhor direcionamento ao profissional habilitado e à rede de apoio aos indivíduos acometidos e seus familiares, com a criação de suporte para o autogerenciamento e o autocuidado, como ocorre, especialmente, no priapismo, nas úlceras de perna e no uso de medicamentos. Essa conduta reforça o papel da equipe multidisciplinar para o adequado acompanhamento e tratamento das pessoas com DF.

Pessoas com falcemia e seus familiares podem enfrentar adversidades biopsicossociais que incluem sofrimento emocional, défices funcionais e fatores de risco sociodemográficos, que reforçam a necessidade na identificação dos indivíduos mais vulneráveis às complicações desta patologia. Desse modo, podem ser beneficiados no tempo adequado com a realização do perfil clínico detalhado por meio de avaliações multifatoriais (Reader *et al.*, 2020). Boa parte das comorbidades associadas à DF necessitam de monitoramento a fim de evitar a ocorrência das implicações físicas, emocionais, sociais e laborais. A anamnese detalhada fornece uma alternativa para se conhecer mais profundamente o indivíduo. A avaliação da dor, por ser uma das maiores complicações da DF, acentua as possíveis interferências nas medidas biopsicossociais relacionadas à qualidade de vida, fadiga, ansiedade e depressão, que evidenciam o quanto a doença pode influenciar nesses parâmetros. Nessa conjuntura, o Quadro 1 destaca os instrumentos mais utilizados na abordagem geral da DF.

Quadro 1 – Instrumentos frequentes no perfil clínico das pessoas com DF

Item	Instrumentos
Anamnese detalhada	Instrumentos criados pelos pesquisadores com informações relacionadas aos aspectos clínicos e sociodemográficos (Silva <i>et al.</i> 2022)

Avaliação da Dor	<p>Escala Visual Analógica (EVA) (Jensen; Karoly; Braver, 1986) McGill de dor (Pimenta; Teixeira, 1996) Inventário breve de dor (Keller <i>et al.</i>, 2004) Relatório de dor (Wilkie <i>et al.</i>, 2010) <i>Adult Sickle Cell Quality-of-life Measurement Information System</i> (ASCQ-ME) (Bulgin; Douglas; Tanabe, 2019) <i>National Institutes of Health</i> (NIH) (Litwin, 2002)</p>
Mensuração da Qualidade de Vida	<p><i>Medical Outcomes Study 36 – Item, Short Form Health Survey</i> (SF-36) (Ciconelli <i>et al.</i>, 1999) <i>Adult Sickle Cell Quality of Life Measurement Information System</i> (ASCQ-Me) (Bulgin; Douglas; Tanabe, 2019) <i>World Health Organization Quality of Life Brief</i> (WHOQOL-Bref) (Almarabheh <i>et al.</i>, 2023)</p>
Prevalência da Ansiedade e depressão	<p><i>Hospital Anxiety and Depression Scale – HADS</i> (Botega <i>et al.</i>, 1995) <i>PedsQL SCD Module Emotions</i> (crianças) (Panepinto <i>et al.</i>, 2013) <i>ASCQ-ME Emotional Impact</i> (Bulgin; Douglas; Tanabe, 2019) PROMIS – Depressão e Ansiedade (Castro <i>et al.</i>, 2014)</p>
Níveis de Fadiga	<p><i>Patient-Reported-Outcome Measurement Information System – Fatigue</i> (PROMIS) (Botega <i>et al.</i>, 1995).</p>

Fonte: Próprios autores (2024)

4 ANAMNESE DETALHADA

Para a assistência das pessoas com DF é necessário que seja realizada a análise detalhada da história da patologia, exames complementares com o intuito de coletar dados laboratoriais e estabelecer correlações, obter informações biopsicossociais, especificar o tipo e os tratamentos já realizados, assim como ressaltar aspectos clínicos associados à patologia como queixas, sinais e sintomas considerados gerais e específicos, medicações em uso, resultados das avaliações médicas e cognitivas (Brasil, 2015). A coleta de informações reconhecidamente relevantes por meio da ficha anamnésica assegura o traçado do perfil sociodemográfico dos indivíduos – estado civil, o grau de instrução de acordo com os níveis de escolaridade, a profissão, a quantidade de filhos, a autodeclaração racial, a faixa de renda mensal, o tipo de residência da família, entre outras. O conhecimento do perfil da população, acompanhada das características clínicas das lesões favorece a otimização do tratamento, de modo a permitir um planejamento específico da assistência à saúde. Ao discutir opções de avaliações utilizadas para traçar o perfil biopsicossocial de pessoas com DF, identificar-se-ão as áreas de melhoria no atendimento clínico.

Nesse sentido, com o propósito de detectar os aspectos que necessitam ser aperfeiçoados na atenção às pessoas com DF na República do Congo, Mukinavi *et al.* (2020) avaliaram o conhecimento e a prática de 460 médicos clínicos gerais, com idade média de 35 anos. Constatou-se que o conhecimento insatisfatório sobre a patologia, associado às falhas na definição dos instrumentos para avaliação, diagnóstico e tratamento, pode suscitar aumento da morbimortalidade das pessoas com DF.

Deve-se evidenciar que os elementos relevantes relacionados às condições de preservação da cidadania refletem no enfrentamento da DF, agravados pela precariedade da habitação, do desemprego, do trabalho mal remunerado e do racismo institucional. A reversão desses elementos poderá ser bem assimilada mediante a adoção de políticas de acompanhamento social adequados e de atenção psicoterápica eficaz. Ressalta-se a necessidade de se fomentar estratégias com o propósito de aprimorar o conhecimento dos profissionais de saúde e da comunidade científica com vistas ao melhor acompanhamento desta patologia e o acesso ao tratamento.

5 MENSURAÇÃO DA DOR

É marcante a presença da dor em pessoas com DF, podendo acometer 50% dos adultos acometidos (Karafin *et al.*, 2018), o que impacta em perdas físico-funcionais, emocionais, sociais e laborais, refletindo, negativamente, na qualidade de vida. A avaliação da dor na DF é complexa e depende do relato dos indivíduos. Os instrumentos de avaliação existentes contribuem de certa forma para a compreensão sobre o processamento e a percepção da dor. Por conta da natureza subjetiva e multidimensional da sintomatologia dolorosa, peculiar a cada indivíduo, instrumentos de avaliação são necessários para esclarecer os mecanismos desencadeadores, a intensidade e os respectivos impactos na vida do indivíduo.

Na DF nem sempre os sinais e sintomas da dor permitem uma mensuração objetiva, o que a caracteriza como sendo uma manifestação subjetiva que deve estar atrelada a outros aspectos. Ao se admitir que a avaliação e medição da dor sejam essencialmente objetivas, corre-se o risco de não se valorizar a voz das pessoas e não realizar uma avaliação empática e abrangente daqueles que se encontram em sofrimento crônico. Os objetivos da mensuração da dor devem direcionar uma melhor compreensão da fisiopatologia, o que fomenta o desenvolvimento de terapias inovadoras e avaliação do impacto de estratégias terapêuticas com o propósito de reduzir o sofrimento (Myrvik *et al.*, 2015). Como forma de captar por diferentes instrumentos a expressão da dor da pessoa com DF, podem ser empregadas as ferramentas que se seguem.

É válido ressaltar que para a avaliação multidimensional da dor na DF em adultos, existem ferramentas de qualidade de vida relacionadas à saúde que possuem domínios direcionados à dor e aos respectivos impactos – *Adult Sickle Cell Quality-of-life Measurement Information System* (ASCQ-ME) (Bulgin; Douglas; Tanabe, 2019), assim como, instrumentos mais gerais como o *National Institutes of Health* (NIH) (Litwin, 2002). Ademais, resalta-se como importantes ferramentas multidimensionais, o questionário McGill de dor (Pimenta; Teixeira, 1996), o inventário breve de dor (Keller *et al.*, 2004) e o relatório de dor (Wilkie *et al.*, 2010). Ressalta-se que apesar de serem bastante utilizadas, as

inúmeras escalas de dor estão propensas às influências sociais, aos fatores psicológicos e as possíveis falhas na comunicação que podem não ser criteriosamente consideradas (Collins; Renedo; Marston, 2022).

6 ESCALA VISUAL ANALÓGICA (EVA)

Os instrumentos mais tradicionalmente utilizados para avaliar a dor sob a perspectiva unidimensional na DF são a Escala Numérica de Avaliação, a Escala de Dor de Faces e a Escala Visual Analógica (EVA), nas quais o indivíduo escolhe um único número, face ou linha que melhor represente a intensidade da dor momentânea em um espectro no momento que a avaliação é concluída. Farrel *et al.* (2019) indicam a aplicação da EVA apropriadamente reproduzida e administrada como opção para medir a intensidade da dor em adultos e crianças acima de 8 anos ou mais já tendo sido muito utilizada em estudos para avaliar a dor em pessoas com DF (Myrvik *et al.*, 2015), revelando eficácia na análise da dor (Dampier *et al.*, 2013).

A opção pela escolha da EVA é muito comum em hospitais e ambulatórios. É apresentada de forma simples por meio de uma régua de 10 centímetros ou com a utilização de uma figura numerada em diferentes cores. A EVA consiste em uma linha com as extremidades numeradas de 0-10, ancorada nos dois extremos de dor. Numa das extremidades da linha é registrada e expressão “nenhuma dor”, enquanto na outra extremidade é assentada a definição “pior dor imaginável”. O avaliador pede ao indivíduo que analise e marque o nível de intensidade da dor percebida no momento da avaliação. A distância entre o ponto “sem dor” e a intensidade dolorosa assinalada pelo indivíduo determinará no verso da escala, o valor correspondente em centímetros. É necessário que haja o contato visual do participante com a escala para que ele seja capaz de apontar ou sinalizar ao pesquisador em que grau de intensidade a dor se encontra.

Kazak e Ozkaraman (2021) realizaram um estudo intervencionista controlado randomizado na Turquia, no qual utilizaram a EVA para medir a intensidade da dor em pessoas com DF após a realização de exercícios com relaxamento muscular progressivo, em complementação à análise dos métodos de enfrentamento, localização e queixas que acompanham a dor, condição que ressalta a EVA como instrumento importante na análise dos efeitos de intervenções que visam a melhora do quadro algico. Tanabe *et al.* (2023) por sua vez, utilizaram a EVA em atendimentos emergenciais com o propósito de comparar o tempo de alívio da dor entre pessoas com DF portadoras de dor intensa associada ao episódio de vaso-oclusão agudo, destacando a EVA como ferramenta útil nos serviços de urgência e emergência por ser um instrumento acessível e de fácil aplicação.

Como desvantagens para aplicação da EVA evidencia-se que: é limitada a capacidade de avaliar o espectro e a natureza multidimensional da experiência dolorosa; existe variabilidade interindividual nos escores encontrados já que a tolerância para a dor entre os indivíduos pode ser variável; requer uma etapa adicional na interpretação dos resultados encontrados, por fim, a necessidade do uso de papel/lápis ou dispositivo eletrônico. Tais aspectos podem tornar a EVA uma medida inadequada para a análise da dor quando usada isoladamente. Entretanto, as pontuações dessa escala parecem úteis na análise de resultados associados às intervenções agudas segundo Kazak e Ozkaraman (2021)

7 INVENTÁRIO BREVE DA DOR

O *Brief Pain Inventory* (BPI) é um questionário curto e autoadministrado desenvolvido, inicialmente, para pessoas com câncer, contudo, tem sido cada vez mais utilizado em outras patologias, com especial destaque para a DF (Dampier *et al.*, 2012; Kean *et al.*, 2016; Connolly; Hardy, 2019; Abrams *et al.*, 2020). A versão curta do BPI foi desenvolvida para utilização em investigação clínica de intervenção com especial destaque para a aplicação juntamente a outros testes multifatoriais em pessoas com e sem sintomatologia dolorosa (Connolly *et al.*, 2019). O instrumento descreve a dor em termos de intensidade da sensação física e a influência na função, de acordo com a forma como a dor é descrita em algumas medidas genéricas de dor bastante utilizadas, o que contrapõe aos instrumentos de avaliação que incluem a componente afetiva. A versão curta contém 15 itens, que incluem 2 escalas contendo itens múltiplos que incluem medidas para a intensidade, impacto da dor no funcionamento e no bem-estar. Existem duas perguntas abertas para medir a localização da dor e o tipo de tratamento utilizado para a sintomatologia dolorosa que é utilizado pelo indivíduo, e uma escala de item único para medir a eficácia do tratamento (Keller *et al.*, 2004).

Dampier *et al.* (2012) pretendiam encontrar melhores métodos para avaliar a dor associada à DF em adultos internados. Para tanto, examinaram diversas medidas de intensidade e fatores que poderiam aferir a dor nos membros superiores após a comparação de terapias medicamentosas. Observaram que as pontuações da EVA mensuradas diariamente em conjunto com outros instrumentos como o BPI, mostraram-se sensíveis à mudança nas melhorias diárias da intensidade da dor associada à resolução na crise vaso-oclusiva. Nessa mesma direção, Kean *et al.* (2016) compararam a sensibilidade à mudança e responsividade após a intervenção de instrumentos relacionados à dor, tendo constatado que as medidas do BPI foram mais eficazes na detecção das mudanças apresentadas por um grupo de pessoas com dor musculoesquelética persistente de gravidade moderada, comparativamente ao instrumento SF-36 *Bodily Pain*. Nessa perspectiva, Osunkwo *et al.* (2021) investigaram a relação entre três instrumentos de avaliação da dor na DF – escala visual analógica,

Escala de Cinesiofobia e BPI. Concluíram pela importância da realização de avaliações objetivas e subjetivas da dor com o intuito de estudá-la sistematicamente, de forma robusta e multifatorial a fim de melhor direcionar o atendimento clínico.

8 MENSURAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA (SF-36)

A morbidade que geralmente acompanha a DF é conhecida pelo considerável impacto negativo na qualidade de vida das pessoas acometidas (Ballas *et al.*, 2006). O questionário *Medical Outcomes Study 36 – Item, Short Form Health Survey*, SF-36 é autoaplicativo e validado por Ciconelli *et al.* (1999). Este instrumento é constituído de 36 questões que buscam avaliar de forma bastante abrangente o estado de saúde dos indivíduos a partir de parâmetros de avaliação sobre o nível de qualidade de vida da população em estudo. Os resultados obtidos por meio da aplicação de fórmulas pré-estabelecidas apresentam valores atribuídos a oito domínios: capacidade funcional, limitação física, dor, estado geral de saúde, vitalidade, aspectos sociais, aspectos emocionais e saúde mental, podendo variar de zero a 100. Resultados mais próximos a 100, indica ter-se alcançado uma melhor qualidade de vida, enquanto resultados próximos zero são sugestivos do oposto.

Inúmeros estudos avaliam a qualidade de vida após a aplicação de alguma intervenção, especialmente relacionada ao uso de medicamentos na DF (Ballas *et al.*, 2006; Karafin *et al.*, 2018). Sabe-se que a dor presente na DF, normalmente, tem o uso de opioides como estratégia terapêutica e nesse contexto, Karafin *et al.* (2018) avaliaram a relação entre o uso de opioides e a qualidade de vida relacionada à saúde. Dentre outros instrumentos, esses autores aplicaram a SF-36 em adultos com DF tendo constatado que doses mais altas de opioides estão associadas a uma pior qualidade de vida, além de outros preditores como como saúde física e mental. Sogutlu *et al.* (2011) examinaram o impacto da presença de sintomas somáticos na dor, depressão, ansiedade, utilização de cuidados com a saúde e qualidade de vida, através da aplicação do instrumento SF-36, por 230 adultos com DF. Esses pesquisadores concluíram por associar a presença da dor à depressão, à ansiedade e pior qualidade de vida.

Já no estudo de Ballas *et al.* (2006), medidas de qualidade de vida em saúde foram avaliadas com a finalidade de verificar se o uso da Hidroxiureia apresenta benefícios a 299 indivíduos. O SF-36 foi útil para incluir a recordação da dor ao longo de dois anos de acompanhamento e verificação que o medicamento não obteve efeito aparente em outras medidas de qualidade de vida, além da dor. Nessa mesma direção, Thuret *et al.* (2009) avaliaram o perfil dos indivíduos, a qualidade de vida, a adesão e a satisfação com o uso de Deferoxamina (quelante de ferro utilizado nas transfusões de sangue crônicas) em 70 pessoas com talassemia, anemia falciforme ou síndromes mielodisplásicas. As

pontuações do SF-36 dos indivíduos avaliados foram menores que as da população francesa em geral, menores entre os que apresentavam comorbidades e aqueles insatisfeitos com o tratamento, o que sugere o comprometimento da qualidade de vida pela adesão ou não ao tratamento proposto.

Um outro instrumento bastante utilizado para avaliar a qualidade de vida em pessoas com DF é o *Adult Sickle Cell Quality of Life Measurement Information System* (ASCQ-Me) (Bulgin; Douglas; Tanabe, 2019). Trata-se de uma ferramenta desenvolvida em 2002, projetada especificamente para a DF, que possui o propósito de fornecer um meio sistemático, válido e confiável para documentar resultados autorrelatados de adultos com DF. O ASCQ-Me avalia a qualidade de vida conforme os seguintes domínios: impacto emocional, episódios de dor, impacto da dor, histórico médico, impacto no sono, impacto no aspecto social e impacto da rigidez articular, de acordo com Keller *et al.*, 2014.

Ressalta-se ainda o *World Health Organization Quality of Life Brief* (WHOQOL-Bref), instrumento avaliativo de qualidade de vida da Organização Mundial de Saúde, com alta consistência interna e validade na avaliação da qualidade de vida de indivíduos com DF (Almarabheh *et al.*, 2023). Ao utilizar esse instrumento, Roberti *et al.* (2010) avaliaram a qualidade de vida de 60 indivíduos com DF, com idades entre 14 e 60 anos, em tratamento no Hospital das Clínicas da Universidade de Goiás. Aplicaram o WHOQOL-Bref e constatarem escores (de 0 a 100) de 57,32 no domínio físico, 66,03 no psicológico, 69,86 no social e 52,76 no ambiental. Estes achados demonstraram haver correlação significativa entre o preconceito devido à doença e o nível educacional, sugerindo que a DF pode limitar a sobrevivência do indivíduo com o comprometimento da qualidade de vida.

É notório que diversos pesquisadores em todo o mundo têm utilizado o SF-36 com a intenção de avaliar a qualidade de vida relacionada à saúde de pessoas com DF (Ballas *et al.*, 2006; Sogutlu *et al.*, 2011; Kean *et al.*, 2016; Karafin *et al.*, 2018), uma vez que as complicações que são associadas podem ter impacto negativo com repercussões na saúde física e mental e, muitas vezes, se configura num aspecto negligenciado por profissionais de saúde. É importante destacar que a avaliação da qualidade de vida na DF pode auxiliar no prognóstico geral e num melhor direcionamento das intervenções com o propósito de proporcionar a excelência nos cuidados com a saúde e, por conseguinte, aumentar a expectativa de vida desses indivíduos, tendo em vista a forma como as complicações e os encargos financeiros são impostos por esta doença.

9 AVALIAÇÃO DA ANSIEDADE E DEPRESSÃO (HADS)

A escala hospitalar de ansiedade e depressão – *Hospital Anxiety and Depression Scale* – HADS, é um questionário investigativo breve e considerado de simples entendimento para o indivíduo. Trata-se de uma ferramenta capaz de fornecer informações a respeito dos níveis de ansiedade e depressão.

Sua versão em português foi validada por Botega *et al.* (1995) e destinado à avaliação de pessoas com dor crônica por Castro *et al.* (2006). Diversos estudos utilizam a escala HADS para rastrear a ansiedade e a depressão nos indivíduos com DF (Olowoselu *et al.*, 2021; Oliveira *et al.*, 2023), embora haja a recomendação para o uso da PedsQL SCD *Module Emotions* para crianças e a medida ASCQ-ME *Emotional Impact* para adultos, medidas PROMIS – Depressão e Ansiedade (Farrel *et al.*, 2019),

A escala HADS é composta por 14 questões, sendo sete relativas ao nível de ansiedade (ímpares) e sete relativas aos indícios de depressão (pares). Cada opção, das quatro possibilidades de resposta relativas a todas as questões, possui um valor atribuído (0, 1, 2 ou 3) que permite a totalização de um escore para ansiedade e outro para depressão da forma que se segue: 0 - 7 pontos = improvável, 8 - 11 pontos = questionável ou duvidoso (possível) e 12 - 21 pontos = provável. Em relação às limitações de outras ferramentas psicométricas, o uso de HADS é recomendado para evitar sobreposição entre sintomas de depressão e aqueles da anemia falciforme (Oudin *et al.*, 2021).

Castro *et al.* (2006) no estudo de validação da escala HADS, realizaram um estudo descritivo transversal através da avaliação de 91 indivíduos do Centro de Dor mediante a aplicação de entrevistas utilizando a Escala HADS e *International Neuropsychiatric Interview Brazilian*. Por meio da HADS, os resultados evidenciaram que, aproximadamente, 60% dos inquiridos apresentaram ansiedade e, cerca de 40% apresentaram depressão. Em um estudo transversal descritivo, que fez parte de um ensaio clínico randomizado cruzado, Oliveira *et al.* (2023) avaliaram 131 adultos com DF no estado da Bahia, Brasil, por meio da HADS. Dos 131 indivíduos abordados para participação, 75 preencheram todos os questionários com genótipo HbSS e HbSC. Destes, 49 (65,3%) eram mulheres, com idade média de $34,13 \pm 10,02$, enquanto 66 (88,0%) autodeclararam-se negros. A média de dor intensa foi $3,86 \pm 2,74$; 40 (53,33%) apresentaram ansiedade, 25 (33,33%) apresentaram depressão e 15 (20,0%) declararam ter pensamentos suicidas.

Olowoselu *et al.* (2021) determinaram na Nigéria em 226 pessoas com DF, a prevalência de depressão e ansiedade e respectivas associações com a dor, tendo verificado o predomínio de 49,5% e 30,5%, relacionados aos sintomas de ansiedade e depressão, respectivamente. Ademais, aproximadamente, 70% e 46% das pessoas com dor apresentaram pontuação anormal de ansiedade e depressão. Este fenômeno reflete uma alta prevalência desses sintomas associados à dor como importante preditor para a ocorrência de distúrbios dessa natureza.

10 AVALIAÇÃO DA FADIGA (PROMIS)

A fadiga é um sintoma comum em pessoas com DF. Embora a fisiopatologia exata que resulta na fadiga não seja totalmente compreendida, existe a hipótese de que possa ser secundária aos

processos anormais subjacentes dos glóbulos vermelhos falciformes, incluindo hemólise contínua, eventos vaso-oclusivos, dor e anemia. O PROMIS é um teste que tem o objetivo de informar sintomas autorrelatados, desde uma ligeira sensação subjetiva de cansaço a uma sensação de exaustão avassaladora, debilitante e sustentada. Os formulários do PROMIS são universais, não específicos de uma patologia, sendo projetado para ser aplicado em todo o mundo. Trata-se de um dos quatro instrumentos de medição pertencentes ao *Person-Centered Assessment Resource* (PCAR) (Keller *et al.*, 2017), com poucos estudos em pessoas com DF. Boa parte dos instrumentos avaliam a fadiga vivenciada nos últimos sete dias, tendo em consideração que se trata de um sintoma comum em pessoas com DF que, certamente, diminui a capacidade da pessoa executar as atividades diárias e desempenhar normalmente as funções familiares ou sociais. Muito embora a fisiopatologia referencie que a fadiga não esteja totalmente compreendida, admite-se a hipótese de que possa ser secundária aos processos anormais subjacentes dos glóbulos vermelhos falciformes, que incluem hemólise contínua, eventos vaso-oclusivos, dor e anemia.

Nesse sentido, Katharine *et al.* (2023), em estudo de revisão sistemática, buscaram evidências para compreender a utilização do PROMIS – fadiga em estudos de populações com DF. As pontuações do PROMIS relatadas nesses estudos, buscam caracterizar as estimativas de fadiga em toda a base de evidências, a fim de avaliar a utilidade desta ferramenta como uma medida de fadiga nessa população. Observaram que apesar do peso da fadiga nas pessoas que vivem com DF, os resultados dessa pesquisa demonstraram que ferramentas como o PROMIS – Fadiga são pouco utilizadas e, quando utilizadas, são implementadas de forma inconsistente. As pontuações PROMIS – Fadiga disponíveis em pessoas com DF foram marginalmente piores do que na população em geral, no entanto, o elevado grau de heterogeneidade torna difícil tirar conclusões sólidas a partir dos dados disponíveis (Batt *et al.*, 2023). Outros estudos analisaram indivíduos com DF e usaram o PROMIS – Fadiga como instrumento de avaliação, tais como LaBedz *et al.* (2022), Curtis e Brandow (2017), Keller *et al.* (2014).

Diante do exposto, é válido ressaltar que a disseminação da conscientização sobre a DF para toda a comunidade é importante para a implementação bem-sucedida de programas planejados. Deve-se buscar financiamento governamental e suporte para educação comunitária, bem como instalações para implementação dos programas (Babalola *et al.*, 2019). Sabe-se que o ideal é a manutenção do máximo de autonomia e independência para assegurar boa qualidade de vida (Mendonça *et al.*, 2024). Contudo, para as pessoas com DF é difícil aprender a conviver com esta patologia, particularmente, adultos jovens. Necessita-se de uma abordagem biopsicossocial e multidisciplinar para um bom atendimento e acompanhamento desses indivíduos. Todos os profissionais da equipe devem colaborar de forma coordenada uma vez que se busca a compreensão da interação entre os fatores biológicos,

psicossociais e sociológicos na DF com o propósito de melhorar o estado de saúde geral dos acometidos por esta patologia (Crosby, Quinn, Kalinyak, 2015).

Como limitações do estudo, refere-se o fato de ter sido fundamentado, essencialmente, por dados provenientes de outras pesquisas. É necessário que sejam realizados estudos longitudinais e ensaios clínicos com instrumentos mais específicos para a DF em diferentes contextos clínicos. Entretanto, a presente revisão contribui para subsidiar a literatura científica, uma vez que tem como referencial a DF. O aprimoramento do conhecimento multifatorial reafirma a relevância da troca de experiências entre os pares sempre na perspectiva da interdisciplinaridade. Dessa forma, cumpre-se o objetivo dessa proposta, qual seja o de apresentar instrumentos avaliativos como alternativas para traçar o perfil clínico das pessoas com DF, que possam contribuir para recuperar a saúde dos cidadãos, sempre com o propósito de se alcançar a melhora do estado geral de saúde e, por consequência, da qualidade de vida. Certamente, os resultados desse estudo poderão vir a oferecer novos subsídios aos órgãos responsáveis pela implementação das políticas públicas de saúde, com ênfase àqueles que têm como foco a DF. Dessa forma, contribuir-se-á para avançar na elaboração de planejamentos estratégicos que têm nos programas de formação e atualização, alternativas sanitárias multidisciplinares que estreitam, cada vez mais, o relacionamento entre os profissionais de saúde e a sociedade.

11 CONCLUSÃO

A aplicação de instrumentos específicos pode mensurar os diversos elementos relacionados aos aspectos sociodemográficos, à dor, à qualidade de vida, à prevalência de ansiedade e depressão, aos níveis de fadiga das pessoas com DF. A utilização rigorosa de instrumentos específicos pode tornar confiável o traçado do perfil das pessoas com DF, portanto, capaz de alavancar as iniciativas que propiciam soluções que poderão ser testadas e devidamente associadas aos efeitos das propostas terapêuticas destinadas ao estudo da DF. Após avaliação do perfil clínico das pessoas com DF é possível a elaboração de protocolos de investigação, de acompanhamento e de tratamento, particularmente farmacológico, que poderão homogeneizar a assistência das pessoas com DF a serem atendidas nos serviços de saúde. Cabe ressaltar a possibilidade dos instrumentos propostos, poderem contar com a participação das instituições públicas, entidades voltadas exclusivamente para a pesquisa e o desenvolvimento, dos órgãos públicos e privados, sempre na perspectiva de a alternativa desses instrumentos estarem fundamentados em bases científicas. Desse modo, os instrumentos poderão ficar à disposição das instituições, uma vez que têm potencial para a elaboração de campanhas educativas

que visam a promoção e a prevenção da saúde e os planejamentos voltados à DF em resposta a essa demanda da sociedade.

CONFLITOS DE INTERESSE

Os autores declaram não haver conflitos de interesse na publicação deste artigo.

REFERÊNCIAS

- ABRAMS, D. I. et al. Effect of inhaled cannabis for pain in adults with Sickle Cell Disease: a randomized clinical trial. *JAMA Netw Open*, v. 3, n. 7, p. e2010874, 2020. Doi:10.1001/jamanetworkopen.2020.10874.
- ALVES, F. S. M. et al. Tradução e adaptação transcultural do domínio Fadiga do Patient-Reported Outcomes Measurement Information System (PROMIS) para a língua portuguesa. *Cad Saúde Pública*, v. 30, n. 5, p. 1103-1110, 2014. Doi: 10.1590/0102-311X00104513.
- BABALOLA, O. A. et al. Knowledge and health beliefs assessment of Sickle cell disease as a prelude to neonatal screening in Ibadan, Nigeria. *J Glob Health*, p. e2019062, 2019. Doi: 10.29392/joghr.3.e2019062.
- BALLAS, S. K. et al. Hydroxyurea and sickle cell anemia: effect on quality of life. *Health Qual Life Outcomes*, v. 4, n. 59, p. 1-8, 2006. Doi:10.1186/1477-7525-4-59.
- BOTEGA, N. J. et al. Transtornos do humor em enfermaria de clínica médica e validação de escala de medida (HAD) de ansiedade e depressão. *Rev Saúde Pública*, v. 29, n. 5, p. 359-363, 1995. Doi: 10.1590/S0034-89101995000500004.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Doença Falciforme: Conhecer para cuidar. [Brasília]: Ministério da Saúde. 2015. Disponível em: https://telelab.aids.gov.br/moodle/pluginfile.php/39506/mod_resource/content/4/Doenca%20Falciforme_SEM.pdf.
- BULGIN, D.; DOUGLAS, C.; TANABE, P. A pilot test of the adult sickle cell Quality of Life Measurement Information System (ASCQ-Me) and the Jenerette Self-Care Assessment (J-SAT) Tools in adults with sickle cell disease. *Pilot Feasibility Stud*, v. 5, n. 85, p. 1-7, 2019. Doi:10.1186/s40814-019-0471-0.
- CASTRO, M. M. C. Validade da escala hospitalar de ansiedade e depressão em pacientes com dor crônica. *Rev Bras Anesthesiol*, v. 56, n. 5, p. 470-477, 2006. Doi: 10.1590/S0034-70942006000500005.
- CASTRO, N. F. C. et al. Adaptação transcultural dos bancos de itens de ansiedade e depressão do Patient-Reported Outcomes Measurement Information System (PROMIS) para língua portuguesa. *Cad Saúde Pública*, v. 30, n. 4, p. 879-884, 2014. Doi: 10.1590/0102-311X00096113.
- CICONELLI, R. M. I. et al. Tradução para a língua portuguesa e validação do questionário geral de avaliação de qualidade de vida SF-36 (Brasil SF-36). *Rev Bras Reumatol*, v. 39, n. 3, p. 143-150, 1999. Disponível em: <https://toneurologiaufpr.wordpress.com/wp-content/uploads/2013/03/questionc3a1rio-de-qualidade-de-vida-sf36-traduc3a7c3a3o-e-validac3a7c3a3o.pdf>.
- COLLINS, P. J.; RENEDO, A.; MARSTON, C. A. Communicating and understanding pain: Limitations of pain scales for patients with sickle cell disorder and other painful conditions. *J Health Psychol*, v. 27, n. 1, p. 103-118, 2022. Doi: 10.1177/1359105320944987.

CONNOLLY, M. E.; BILLS, S. E.; HARDY, S. J. Neurocognitive and psychological effects of persistent pain in pediatric sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer*, v. 66, n. 9, p. e27823, 2019. Doi:10.1002/pbc.27823.

CROSBY, L. E.; QUINN, C. T.; KALINYAK, K. A. A biopsychosocial model for the management of patients with sickle-cell disease transitioning to adult medical care. *Adv Ther*, v. 32, n. 4, p. 293-305, 2015. Doi: 10.1007/s12325-015-0197-1.

DAMPIER, C. D. et al. Improve trial: a randomized controlled trial of patient-controlled analgesia for sickle cell painful episodes: rationale, design challenges, initial experience, and recommendations for future studies. *Clin Trials*, v. 10, n. 2, p. 319-331, 2013. Doi:10.1177/1740774513475850.

DAMPIER, C. D. et al. Impact of PCA strategies on pain intensity and functional assessment measures in adults with sickle cell disease during hospitalized vaso-occlusive episodes. *Am J Hematol*, v. 87, n. 10, p. E71-E74, 2012. Doi:10.1002/ajh.23302.

FARRELL, A. T. et al. End points for sickle cell disease clinical trials: patient-reported outcomes, pain, and the brain. *Blood Adv*, v. 3, n. 23, p. 3982, 2019. Doi: 10.1182/bloodadvances.2019000882.

HUSSEIN, N. et al. Preconception risk assessment for thalassaemia, sickle cell disease, cystic fibrosis and Tay-Sachs disease. *Cochrane Database Syst Rev*, v. 10, n. 10, p. CD010849, 2021. Doi:10.1002/14651858.CD010849.pub4.

JENSEN, M. P.; KAROLY, P.; BRAVER, S. The measurement of clinical pain intensity: a comparison of six methods. *Pain*, v. 27, n. 1, p. 117-126, 1986. Doi:10.1016/0304-3959(86)90228-9.

KARAFIN, M. S. et al. Predictive factors of daily opioid use and quality of life in adults with sickle cell disease. *Hematol*, v. 23, n. 10, p. 856-863, 2018. Doi:10.1080/10245332.2018.1479997.

KAVANAGH, P. L.; FASIPE, T. A.; WUN, T. Sickle Cell Disease: A Review. *JAMA*, v. 328, n. 1, p. 57-68, 2022. Doi:10.1001/jama.2022.10233.

KAZAK, A.; OZKARAMAN, A. The effect of progressive muscle relaxation exercises on pain on patients with Sickle Cell Disease: randomized controlled study. *Pain Manag Nurs*, v. 22, n. 2, p.177-183, 2021. Doi:10.1016/j.pmn.2020.02.069.

KEAN, J. et al. Comparative responsiveness of the PROMIS Pain Interference Short Forms, Brief Pain Inventory, PEG, and SF-36 Bodily Pain Subscale. *Med Care*, v. 54, n. 4, p. 414-421, 2016. Doi:10.1097/MLR.0000000000000497.

KELLER, S. et al. Validity of the brief pain inventory for use in documenting the outcomes of patients with noncancer pain. *Clin J Pain*, v. 20, n. 5, p. 309-318, 2004. Doi:10.1097/00002508-200409000-00005.

KELLER, S. et al. Sensitivity of alternative measures of functioning and wellbeing for adults with sickle cell disease: comparison of PROMIS® to ASCQ-MeSM. *Health Qual Life Outcomes*, v. 15, n. 1, p.117, 2017. Doi:10.1186/s12955-017-0661-5.

LITWIN, M. S. A review of the development and validation of the National Institutes of Health Chronic Prostatitis Symptom Index. *Urology*, v. 60, p. 14-19, 2002. Doi:10.1016/s0090-4295(02)02296-3.

MAAKARON, J. E. Drugs & Diseases. Hematology Sickle Cell Disease (SCD) Guidelines. 2023. Disponível em: <https://emedicine.medscape.com/article/205926-guidelines?form=fpf>.

MANDAL, A. K.; MITRA, A.; DAS, R. Sickle Cell Hemoglobin. *Subcell Biochem*, v. 94, p. 297-322, 2020. Doi:10.1007/978-3-030-41769-7_12.

MENDONÇA, J. F. et al. A influência das doenças crônicas não transmissíveis na qualidade de vida de mulheres adultas. *Aracê*, v. 6, n. 3, p. 6762-6770, 2024. Doi: 10.56238/arev6n3-147.

MUKINA, Y. I. Sickle cell disease in the democratic republic of Congo: assessing physicians' knowledge and practices. *Trop Med Infect Dis*, v. 5, n. 3, p. 127, 2020. Doi: 10.3390/tropicalmed5030127.

MYRVIK, M. P. et al. A comparison of pain assessment measures in pediatric sickle cell disease: visual analog scale versus numeric rating scale. *Journal of pediatric hematology/oncology*, v. 37, n. 3; p. 190-194. Doi: 10.1097/MPH.0000000000000306.

OLIVEIRA, L. A. B. et al. Religiosity, anxiety, depression, and suicidal ideation in brazilian patients with Sickle Cell Disease. *Rev Sem Teol Ciênc Relig*, v. 17, n. 2, p. 277-290, 2023. Doi: 10.20890/reflexus.v17i2.2769.

OLOWOSELU, F. O. et al. Anxiety and depression in sickle cell anaemia: The impact of pain in a Nigerian population. *Niger J Clin Pract*, v. 27 n. 1-2, p. 8-14, 2021. Disponível em: <https://www.ajol.info/index.php/nhp/article/view/205474>.

OSUNKWO, I. et al. Impact of sickle cell disease on patients' daily lives, symptoms reported, and disease management strategies: Results from the international Sickle Cell World Assessment Survey (SWAY). *Am J Hematol*, v. 96, n. 4, p. 404-417, 2021. Doi:10.1002/ajh.26063.

ODUDIN, D. et al. Depression in adults with sickle cell disease: a systematic review of the methodological issues in assessing prevalence of depression. *BMC Psychol*, v. 9, n. 54, p. 1-14, 2021. Doi: 10.1186/s40359-021-00543-4.

PANEPINTO, J. A. et al. PedsQL™ sickle cell disease module: feasibility, reliability, and validity. *Pediatr Blood Cancer*, v. 60, n. 8, p. 1338-1344, 2013. Doi: 10.1002/pbc.24491.

PIMENTA, C. A. M.; TEIXEIRA, M. J. Questionário de dor McGill: proposta de adaptação para a língua portuguesa. *Rev Esc Enferm USP*, v. 30, n. 3, p. 473-483, 1996. Doi:10.1590/S0080-62341996000300009.

READER, S. K. et al. Psychosocial screening in Sickle Cell Disease: validation of the psychosocial assessment tool. *J Pediatr Psychol*, v. 45, n. 4, p. 423-433, 2020. Doi: 10.1093/jpepsy/jsaa002.

SILVA, W. S. et al. Aspectos sociodemográficos e clínicos de pacientes com doenças falciformes dos centros de referência em Salvador, Bahia. *Scielo Preprints*, 2022. Doi: 10.34119/bjhrv5n3-215.

SOGUTLU, A. et al. Somatic symptom burden in adults with sickle cell disease predicts pain, depression, anxiety, health care utilization, and quality of life: the PiSCES project. *Psychosomatics*, v. 52, n. 3, p. 272-279, 2011. Doi: 10.1016/j.psych.2011.01.010.

TANABE, P. et al. Time to pain relief: A randomized controlled trial in the emergency department during vaso-occlusive episodes in sickle cell disease. *Eur J Haematol*, v. 110, n. 5, p. 518-526, 2023. Doi:10.1111/ejh.13924.

THURET, I. et al. Socio-psychological impact of infused iron chelation therapy with deferoxamine in metropolitan France: ISOSFER study results. *Hematology*, v. 14, n. 6, p. 315-322, 2009. Doi:10.1179/102453309X12473408860424.

VIOLA, A. S. et al. Feasibility of medical student mentors to improve transition in Sickle Cell Disease. *J Pediatr Psychol*, v. 46, n. 6, p. 650-661, 2021. Doi:10.1093/jpepsy/jsab031.

WILKIE, D. J. et al. Patient-reported outcomes: descriptors of nociceptive and neuropathic pain and barriers to effective pain management in adult outpatients with sickle cell disease. *J Natl Med Assoc*, v. 102, n. 1, p.18-27, 2010. Doi:10.1016/s0027-9684(15)30471-5.