SciELO Preprints

Estado da publicação: O preprint foi publicado em um periódico como um artigo
DOI do artigo publicado: https://doi.org/10.34119/bjhrv5n3-215

Aspectos sociodemográficos e clínicos de pacientes com doenças falciformes dos centros de referência em Salvador, Bahia

Wellington dos Santos Silva, Tiago da Silva Lopes Lopes, Daniela Santana Reis, Danielle Palma Silva Barreto, Gabriel Santos da Silva, Tchana Weyll Souza de Oliveira, Rita de Cássia Saldanha de Oliveira, Abrahão Fontes Baptista de Oliveira

https://doi.org/10.1590/SciELOPreprints.3894

Submetido em: 2022-04-06
Postado em: 2022-04-07 (versão 1)
(AAAA-MM-DD)

SciELO Preprints - Este documento é um preprint e sua situação atual está disponível em: https://doi.org/10.1590/SciELOPreprints.3894

Aspectos sociodemográficos e clínicos de pacientes com doenças falciformes dos centros de referência em Salvador, Bahia

Sociodemographic and clinical aspects of patients with sickle cell disease at referral centers in Salvador, Brasil

Aspectos sociodemográficos y clínicos de pacientes con enfermedad de células falciformes en centros de referencia en Salvador, Brasil

Título reduzido: Doenças falciformes no estado da Bahia, Brasil

Autores

Wellington dos Santos Silva[1]; Tiago da Silva Lopes[1,2]; Daniela Santana Reis[2]; Danielle Palma Silva Barreto[4]; Gabriel Santos da Silva[1,3]; Tchana Weyll Souza de Oliveira[1,2]; Rita Lucena[2]; Abrahão Fontes Baptista[5.]

Filiação

[1]Faculdade Adventista da Bahia Cacheira, Brasil;

[2]Universidade Federal da Bahia Salvador, Brasil;

[3]Universidade Federal do Recôncavo da Bahia;

[4]Fundação Oswaldo Cruz: Instituto de Pesquisas Gonçalo Moniz Salvador, Brasil;

[5]Centro de Matemática, Computação, e Cognição, Universidade Federal do ABC São Bernardo do Campo, Brasil.

ORCID dos autores

Wellington dos Santos Silva: orcid.org/0000-0003-2943-7137

Tiago da Silva Lopes: orcid.org/0000-0001-8280-240X

Daniela Santana Reis: orcid.org/0000-0001-8043-5335

Danielle Palma Silva Barreto: orcid.org/0000-0002-4435-7621

Gabriel Santos da Silva: orcid.org/0000-0003-2224-2900

Tchana Weyll Souza de Oliveira: orcid.org/0000-0003-1170-5367

Rita Lucena: orcid.org/0000-0002-6190-9168

Abrahão Fontes Baptista: orcid.org/0000-0001-7870-3820

SciELO Preprints - Este documento é um preprint e sua situação atual está disponível em: https://doi.org/10.1590/SciELOPreprints.3894

Resumo:

A centralização do atendimento dos pacientes com doenças falciformes através da criação de centros de referência possibilitou um melhor acompanhamento desses pacientes. Este estudo caracterizou o perfil sociodemográfico e clínico dos pacientes com doenças falciformes atendidos nos centros de referência no município de Salvador. Os resultados deste estudo corroboram com a literatura e podem ajudar a melhorar os serviços oferecidos nos centros de referência pesquisados. As mulheres representaram a maior parcela dos pacientes registrados nos centros e com maior faixa etária e escolaridade do que os homens. Mais de 90,0% dos pacientes são solteiros, demonstrando a dificuldade das pessoas com doenças falciformes se socializarem devido ao estigma da doença. As manifestações clínicas mais comuns foram as crises álgicas e a icterícia e as intercorrências mais comuns foram internações devido as crises álgicas e hemotransfusão. Foram observadas associações entre sexo e acidente vascular cerebral, entre o genótipo e úlceras de membros inferiores e hemotransfusão. Também foi observado um percentual baixo de pacientes com osteonecrose indicando possível subnotificação. Os percentuais baixos de pacientes que fazem uso da morfina e hidroxiureia apontam para a necessidade de ampliar a oferta desses medicamentos para diminuir as crises álgicas e melhorar a qualidade de vida dos pacientes.

Palavras-chave: Saúde da População Negra; Doenças Falciformes; Manifestações Clínicas.

SciELO Preprints - Este documento é um preprint e sua situação atual está disponível em: https://doi.org/10.1590/SciELOPreprints.3894

Abstract:

The centralization of care for patients with sickle cell diseases through the creation of reference centers through the Ministry of Health Ordinance No. 1,018/2005, enabled better monitoring of these patients. This study characterized the sociodemographic and clinical profile of patients with sickle cell diseases treated at reference centers in the city of Salvador. Women represented the largest portion of patients registered at the centers and were older and more educated than men. More than 90.0% of patients are single, demonstrating the difficulty of people with sickle cell disease to socialize due to the stigma of the disease. The most common clinical manifestations were pain crises and jaundice, and the most common complications were hospitalizations due to pain crises and blood transfusion. Associations were observed between sex and stroke, between genotype and lower limb ulcers and blood transfusion. A low percentage of patients with osteonecrosis (8.8%) was also observed, indicating possible underreporting. The low percentages of patients who use morphine and hydroxyurea point to the need to expand the offer of these drugs to reduce pain crises and improve the quality of life of patients.

Keywords: Black Population Health; Sickle Cell Diseases; Clinical manifestations.

SciELO Preprints - Este documento é um preprint e sua situação atual está disponível em: https://doi.org/10.1590/SciELOPreprints.3894

Resumen:

La centralización de la atención a los pacientes con anemia falciforme mediante la creación de centros de referencia a través de la Ordenanza del Ministerio de Salud Nº 1.018 / 2005, permitió un mejor seguimiento de estos pacientes. Este estudio caracterizó el perfil sociodemográfico y clínico de los pacientes con drepanocitosis atendidos en centros de referencia de la ciudad de Salvador. Las mujeres representaban la mayor parte de los pacientes registrados en los centros y eran mayores y tenían más educación que los hombres. Más del 90,0% de los pacientes son solteros, lo que demuestra la dificultad de las personas con anemia falciforme para socializar debido al estigma de la enfermedad. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron crisis de dolor e ictericia, y las complicaciones más frecuentes fueron hospitalizaciones por crisis de dolor y transfusión de sangre. Se observaron asociaciones entre sexo y accidente cerebrovascular, entre genotipo y úlceras de miembros inferiores y transfusión de sangre. También se observó un bajo porcentaje de pacientes con osteonecrosis (8,8%), lo que indica un posible subregistro. Los bajos porcentajes de pacientes que utilizan morfina e hidroxiurea apuntan a la necesidad de ampliar la oferta de estos fármacos para reducir las crisis de dolor y mejorar la calidad de vida de los pacientes.

Palabras clave: Salud de la población negra; Enfermedades de células falciformes; Manifestaciones clínicas.

SciELO Preprints - Este documento é um preprint e sua situação atual está disponível em: https://doi.org/10.1590/SciELOPreprints.3894

Introdução:

As Doenças Falciformes (DF) são um conjunto de doenças hereditárias cuja causa é a presença da hemoglobina S (HbS) proveniente de uma mutação pontual no gene da β-Globina, levando a substituição do aminoácido Ácido Glutâmico pela Valina na sexta posição das cadeias β. Existem outras hemoglobinas mutantes, como por exemplo, HbC, HbD, HbE, dentre outras que, associadas à HbS (SC, SD, SE), constituem o grupo denominado de doenças falciformes sendo a anemia falciforme (SS) a mais conhecida (DE JESUS, 2010).

O Ministério da Saúde instituiu em junho de 2005 a Portaria de nº 1.018, no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS), o Programa Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias. Objetivando atender a alta prevalência das DF na população brasileira, devido às diferentes complicações clínicas e o comprometimento progressivo em vários órgãos das pessoas com DF. Essa portaria garante atendimento multiprofissional ofertando aos profissionais educação continuada, visando aprimoramento técnico e científico. Garante ainda que as unidades de referências disponham de equipamentos voltados ao tratamento sanguíneo, disponibilização de medicamentos, exames laboratoriais aos pais e irmãos dos recém-nascidos para investigação diagnóstica de hemoglobinopatia, além de promover campanhas informativas e fortalecer a vinculação com a atenção básica (BRASIL, 2005).

Devido às complicações e manifestações da DF tornou-se necessário a criação de centros especializados para mitigar as repercussões da doença, nessa perspectiva vários estados brasileiros implantaram centros de referências especializados constituídos por equipe multidisciplinar, a fim de proporcionar um atendimento humanizado para a família e os pacientes com DF. Salvador é a cidade cuja população é predominantemente afrodescendente e apresenta a maior taxa de incidência de DF do país, 1/650 nascimentos e uma frequência de 5,3% de pessoas com traço falciforme (AS) (CANÇADO; JESUS, 2007).

O presente estudo tem como objetivos caracterizar os aspectos sociodemográficos dos pacientes com DF, descrever as principais manifestações clínicas dos pacientes durante a admissão nos centros de referências e investigar a associação entre as manifestações e intercorrências clínicas com sexo, genótipo e faixa etária.

SciELO Preprints - Este documento é um preprint e sua situação atual está disponível em: https://doi.org/10.1590/SciELOPreprints.3894

Metodologia:

Trata-se de um estudo transversal com abordagem quantitativa e caráter descritivo. Os dados sociodemográficos foram obtidos de uma amostra composta pelos pacientes cadastrados nos centros de referências da Avenida Carlos Gomes e do Vale das Pedrinhas, totalizando 599 pacientes no ano de 2017. As manifestações e intercorrências clínicas, bem como o uso de medicamentos, foram obtidos de 113 pacientes cadastrados no centro de referência da Avenida Carlos Gomes. Os participantes da pesquisa responderam um questionário contendo perguntas referentes à identificação, aspectos sociodemográficos (estado civil, escolaridade, sexo e raça/cor). As manifestações e intercorrências clínicas e uso de medicamentos foram obtidos dos bancos de dados do centro de referência da Avenida Carlos Gomes.

As análises descritivas e os testes t de *Student* e de qui quadrado (χ^2) foram realizados utilizando o programa SPSS (*Statistical Package for Social Science)* versão 25.0. O nível de significância estabelecido para rejeição da hipótese nula foi de $p \leq 0,05$. Esta pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Faculdade Adventista da Bahia, CAAE 31237514.1.0000.0042 e Secretária de Saúde do município de Salvador, sob o parecer nº 046/2015. Os participantes que consentiram em participar assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE), garantindo o anonimato e seguindo os princípios éticos na pesquisa com seres humanos regulamentados na Resolução nº 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde.

SciELO Preprints - Este documento é um preprint e sua situação atual está disponível em: https://doi.org/10.1590/SciELOPreprints.3894

Resultados:

Nesta seção serão descritos os principais achados do estudo divididos em categorias de caráter sociodemográfico e manifestações clínicas apresentadas pelos pacientes com DF cadastrados nos centros de referência do município de Salvador.

Dados sociodemográficos:

Os dados evidenciaram o quantitativo de 599 pessoas com DF cadastrados nos ambulatórios de tratamento, sendo 524 no ambulatório da Avenida Carlos Gomes e 75 no Vale das Pedrinhas. A distribuição por sexo se expressou em 270 pacientes do gênero masculino (45,1%) e 329 do gênero feminino (54,9%). O qui quadrado de aderência revelou uma diferença estatisticamente significante entre o número de homens e mulheres ($X^2_{(1)} = 11{,}3026$; $p = 0{,}0008$). A idade dos pacientes variou de 6 a 69 anos e a média foi de 20,78 anos (DP = 15,463). O teste de Levene revelou que as amostras dos dois grupos não são homogêneas ($p < 0{,}05$) e o teste t independente mostrou que, em média, o grupo do sexo feminino é mais velho 3,58 anos do que o grupo do sexo masculino ($t_{(519)} = -2{,}650$; $p = 0{,}008$) e 0,36 ano de escolaridade maior do que o grupo do sexo masculino ($t_{(304)} = -2{,}243$; $p = 0{,}026$).

A autodeclaração raça/cor demonstrou um percentual de 57,0% de pessoas negras; 30,4% de pardos; 3,2% de brancos e 0,2% de indígenas. O percentual do estado civil desses pacientes foi de 90,5% solteiros; 5,8% casados e 0,2% para viúvos e divorciados.

No que tange a identificação de escolaridade, foram achados os percentuais descritos desde o analfabetismo ao ensino superior completo, a saber: analfabeto, 0,2%; educação infantil, 0,8%; ensino fundamental incompleto, 12,0%; ensino fundamental completo, 20,9%; ensino médio incompleto, 4,2%; ensino médio completo, 15,5%; ensino superior incompleto, 2,3%; ensino superior completo, 1,3% e outros, 0,3% (Tabela 1).

Hemoglobinopatias, Manifestações e Intercorrências Clínicas

As manifestações e intercorrências clínicas, bem como o diagnóstico e o uso de medicamentos de 113 pacientes foram descritos, dos quais 67 foram mulheres (59,3%), e 46 foram homens (40,7%). As DF diagnosticadas com suas respectivas frequências, foram: SS, 46%; SC, 47,8%; S/Beta Talassemia, 2,6% e outras hemoglobinopatias, 3,6% (tabela 2).

SciELO Preprints - Este documento é um preprint e sua situação atual está disponível em: https://doi.org/10.1590/SciELOPreprints.3894

A tabela 3 apresenta as manifestações clínicas que foram identificadas por ocasião da admissão dos pacientes no centro de referência da Avenida Carlos Gomes. As crises álgicas e icterícia foram as manifestações clínicas mais comuns com 90,3% e 66,4%, respectivamente. Além das manifestações descritas, também foram identificados problemas oftálmicos, odontológicos e colelitíase correspondendo a 40,7%.

Dos 113 pacientes analisados, 84,1% já foram internados pelo menos uma vez, e 58,4% precisaram de hemotransfusão. Apenas 2 pacientes tiveram sequestro esplênico e 4 precisaram retirar o baço, correspondendo a 3,5%. 6 pacientes apresentaram esplenomegalia e 4 tiveram acidente vascular cerebral. As infecções do trato respiratório e do trato urinário corresponderam a 8,8% e 7,1%, respectivamente. 1 paciente apresentou síndrome torácica aguda e 10 foram diagnosticados com osteonecrose, correspondendo a 8,8% (tabela 4).

O teste exato de Fisher revelou associação entre sexo e acidente vascular cerebral ($X^2_{(1)} = 6,04$; p = 0,025), entre o genótipo e úlceras de membros inferiores ($X^2_{(4)} = 10,747$; p = 0,023) e hemotransfusão ($X^2_{(4)} = 27,785$; p < 0,0001). O qui quadrado de Pearson revelou associação entre os grupos de pacientes adultos e fadigas ($X^2_{(1)} = 5,002$; p = 0,041) e problemas odontológicos, oftálmicos e colelitíase ($X^2_{(1)} = 0,742$; p = 0,444). 82,3% dos pacientes fizeram uso contínuo de Ácido Fólico para prevenir a aplasia medular e os medicamentos mais usados para a dor foram Dipirona, Tilex e Paracetamol. Os porcentuais dos pacientes que fizeram uso Morfina e Hidroxiureia foram, respectivamente, 2,7 e 7,1% (tabela 5).

SciELO Preprints - Este documento é um preprint e sua situação atual está disponível em: https://doi.org/10.1590/SciELOPreprints.3894

Discussão

Os resultados deste estudo corroboram com a literatura e podem ajudar a melhorar os serviços oferecidos nos centros de referência pesquisados. O racismo sistêmico ao longo da história do país fez com que a população negra tivesse menos riqueza, status social mais baixo, menos oportunidades de emprego e pior acesso aos cuidados de saúde do que a maioria branca. Isso significa que os cuidados com DF têm sido afetados por iniquidades.

A frequência de homens e mulheres com DF apresentou uma diferença estatística significante. Estudos evidenciaram que o público feminino busca por tratamento com mais frequência do que homens. Isso decorre de questões históricas e socioculturais e pelo fato das mulheres receberem responsabilidades desde cedo, relacionadas a manutenção das relações sociais pautadas nos cuidados e oferta de serviços a outros (DIAS et al., 2017). Referente aos dados do estado civil, foi evidenciado a alta prevalência de pessoas solteiras, esse indicativo reflete na dificuldade das relações sociais das pessoas que possuem a DF. Este fato pode estar relacionado ao estigma da doença, assim como suas limitações e as repercussões ocasionadas (CORDEIRO; FERREIRA; SANTOS, 2014).

Sobre a escolaridade se observou a predominância da média escolaridade, e esse dado corrobora com o estudo realizado na Bahia, cujo objetivo era conhecer os aspectos envolvidos na busca pelo tratamento da crise álgica na DF a partir das concepções das genitoras/responsáveis. O estudo demonstrou que pessoas com DF estão sujeitas a ausências frequentes no ambiente escolar, em consequência dos sintomas como incontinência urinária e icterícia, crises álgicas, bem como limitação de participar de atividades esportivas e distúrbios sociais e emocionais (SILVA et al., 2021). Sabe-se que a baixa escolaridade repercute em prejuízos aos indivíduos, em aspectos relacionados ao autocuidado, assim como aderência ao tratamento reverberando negativamente no acesso à vida profissional, em virtude das limitações relacionadas à leitura, comunicação e compreensão (DESAI et al., 2017).

Sabe-se que o acidente vascular cerebral (AVC) é mais comum em pacientes com DF, isso quando comparado a indivíduos que não têm a doença, a prevalência é considerada em torno de 3,75%, variando de acordo com o genótipo da DF (DATTANI; JACKSON, 2017). Esses resultados estão próximos dos achados evidenciados pela pesquisa (3,5%) e a associação entre o número maior de casos de AVC com pacientes do sexo masculino indica a provável existência de outros fatores de risco que tornam os homens com DF mais propensos ao AVC. Os achados da associação entre o genótipo SS e as úlceras de membros inferiores, são sustentados por estudos que evidenciaram que as úlceras são comuns na DF, e a frequência é

SciELO Preprints - Este documento é um preprint e sua situação atual está disponível em: https://doi.org/10.1590/SciELOPreprints.3894

maior em pacientes que apresentam o genótipo SS. O estudo ainda revelou que a prevalência das úlceras foi 5 vezes maior em pacientes SS (13%), quando comparados com pacientes do genótipo SC (2,3%) (ANTWI-BOASIAKO et al., 2020).

Referente aos dados acerca da fadiga como sintoma comumente relatado. Estudos mostram que essa sintomatologia é frequentemente apresentada pelos pacientes com DF, sendo classificada como grave e de dor imaginável. Os dados evidenciados pela pesquisa, revelou que 67% dos pacientes tiveram fadiga e isso repercutia diretamente nos aspectos de sua vida diária, bem-estar emocional, escolaridade e emprego, quando comparado aqueles que não manifestaram esse tipo de sintoma (OSUNKWO et al., 2021).

Destaca-se a baixa notificação da manifestação de osteonecrose nos indivíduos estudados. Essa complicação é caracterizada pela lesão óssea isquêmica ocasionando a doença degenerativa, resultando em debilidade ao longo da vida, sendo a principal complicação osteoarticular (PAULA B. DALTRO et al., 2020). Estudos apontam que cercam 30% das pessoas que vivem com a DF são afetadas por essa intercorrência clínica (ADESINA; NEUMAYR, 2019); (ALLALI et al., 2021). Logo, sugere-se que houve subnotificação da prevalência de osteonecrose nos pacientes atendidos nos centros de referência. A crise álgica foi a manifestação mais comum evidenciada pela pesquisa. Estudos apontam que é a maior causa de hospitalização. A característica mais comum dessa manifestação é a duração que se prolonga por quatro a seis dias (SILVA et al., 2021). Em conformidade com as manifestações clínicas apresentadas, um estudo realizado em Cotonou na África envolvendo 204 emergências com ênfase em atendimentos a pacientes com DF, evidenciou ocorrências clínicas que colocaram em risco de vida desses pacientes que também são descritas neste estudo, sendo elas dor abdominal (12,7%), osteoarticular (70,1%), peniana (4,9%), torácica (4,9%), assim como também infecções do trato respiratório (18,6%) (DODO et al., 2018). Outro estudo evidencia a síndrome torácica aguda como motivo para hospitalização (ABD ELMONEIM et al., 2019).

Outro estudo com o objetivo de fornecer um relato aprofundado e significativo da experiência da dor em pacientes com DF mostrou que os pacientes relatam suas dores como dor inimaginável, agonizante, contínua, inevitável e sem limites. Assim, o uso da analgesia se torna indispensável no enfrentamento da DF (COLEMAN et al., 2016). Frequentemente por terem complicações as pessoas com DF carecem fazer uso de medicações que ajudam a mitigar as intercorrências, como também no tratamento. O uso de analgésicos não opiáceos/AINES, tais como dipirona, ibuprofeno e tylex, são medicações usadas constantemente. A alta predominância do uso do ácido fólico se explica por estar inserido como medicação do tratamento de rotina (BRASIL, 2005).

SciELO Preprints - Este documento é um preprint e sua situação atual está disponível em: https://doi.org/10.1590/SciELOPreprints.3894

A frequência de pacientes que fizeram uso da hidroxiureia (7,1%) mostrou-se baixa, diante do percentual elevado de pacientes com crises álgicas, especialmente aqueles com genótipos SS que poderiam fazer uso desse medicamento. A hidroxiureia aumenta os níveis de HbF, sendo uma proteção contra a vaso-oclusão, além disso o uso da medicação foi associado a contagem de leucócitos e plaquetas. A sua ação fornece benefícios como aumento da hidratação de hemácias, redução no número de episódios de dor e da mortalidade em 40% (DARBARI; SHEEHAN; BALLAS, 2020). A hidroxiureia não funciona em pessoas com hemoglobinopatia SC e não deve ser administrada a mulheres grávidas.

O racismo estrutural leva a disparidades de recursos, mas também leva a tratamentos diferentes nos cuidados médicos, especialmente para uma doença que causa crises de dor aguda que são mais bem tratadas com opioides. Quando os negros aparecem em um pronto-socorro com uma crise de dor severa, eles são frequentemente presumidos como buscadores de drogas. As evidências mostram que os médicos são mais propensos a rejeitar a dor das pessoas negras. Embora o preconceito contra os negros se aplique a todas as idades, é muito mais comum contra adolescentes e adultos, que, ao contrário das crianças, são rotineiramente suspeitos de buscar analgésicos opioides para um vício (NOWOGRODZKI, 2021).

SciELO Preprints - Este documento é um preprint e sua situação atual está disponível em: https://doi.org/10.1590/SciELOPreprints.3894

Considerações finais:

A centralização do atendimento dos pacientes com DF através da criação de centros de referência por meio da Portaria do Ministério da Saúde nº 1.018/2005, possibilitou um melhor acompanhamento desses pacientes. Este estudo caracterizou o perfil sociodemográfico e clínico dos pacientes com DF atendidos nos centros de referência no município de Salvador, mas também apontou a necessidade de melhorias em alguns serviços ofertados nos centros de referências pesquisados. O número de mulheres que procuram os centros de referência é maior que o de homens. Faz-se necessário pensar em estratégias que alcance o público masculino para aderir aos tratamentos oferecidos nos centros. Mais de 90,0% dos pacientes são solteiros, demonstrando a dificuldade das pessoas com DF se socializarem devido ao estigma da doença. A média escolaridade desses pacientes também reflete a dificuldade de frequentarem as aulas regularmente em consequência dos sintomas apresentados. As manifestações clínicas mais comuns foram as crises álgicas e a icterícia e as intercorrências mais comuns foram internações devido as crises álgicas e hemotransfusão. Foram observadas associações entre sexo e acidente vascular cerebral, entre o genótipo e úlceras de membros inferiores e hemotransfusão. A associação entre o número maior de casos de AVC com pacientes do sexo masculino indica a provável existência de outros fatores de risco que tornam os homens com DF mais propensos ao AVC. O número de pacientes com osteonecrose (8,8%) provavelmente está subnotificado e os percentuais baixos de pacientes que fazem uso da morfina e hidroxiureia apontam para a necessidade de ampliar a oferta desses medicamentos para diminuir as crises álgicas e melhorar a qualidade de vida.

SciELO Preprints - Este documento é um preprint e sua situação atual está disponível em: https://doi.org/10.1590/SciELOPreprints.3894

Referências:

ABD ELMONEIM, A. A. et al. Causes of hospitalization in sickle cell diseased children in western region of Saudi Arabia. A single center study. **Saudi Medical Journal**, v. 40, n. 4, p. 401–404, abr. 2019.

ADESINA, O. O.; NEUMAYR, L. D. Osteonecrosis in sickle cell disease: an update on risk factors, diagnosis, and management. **Hematology: the American Society of Hematology Education Program**, v. 2019, n. 1, p. 351–358, 6 dez. 2019.

ALLALI, S. et al. Chronic organ injuries in children with sickle cell disease. **Haematologica**, v. 106, n. 6, p. 1535–1544, 25 fev. 2021.

ANTWI-BOASIAKO, C. et al. A study of the geographic distribution and associated risk factors of leg ulcers within an international cohort of sickle cell disease patients: the CASiRe group analysis. **Annals of hematology**, v. 99, n. 9, p. 2073–2079, set. 2020.

BRASIL. **Ministério da Saúde**. Disponível em: <https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2005/prt1391_16_08_2005.html>. Acesso em: 6 dez. 2021.

CANÇADO, R. D.; JESUS, J. A. A doença falciforme no Brasil. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 29, n. 3, set. 2007.

COLEMAN, B. et al. How sickle cell disease patients experience, understand and explain their pain: An Interpretative Phenomenological Analysis study. **British Journal of Health Psychology**, v. 21, n. 1, p. 190–203, fev. 2016.

CORDEIRO, R. C.; FERREIRA, S. L.; SANTOS, A. C. DA C. Experiências do adoecimento de pessoas com anemia falciforme e estratégias de autocuidado. **Acta Paulista de Enfermagem**, v. 27, n. 6, p. 499–504, dez. 2014.

DARBARI, D. S.; SHEEHAN, V. A.; BALLAS, S. K. The vaso-occlusive pain crisis in sickle cell disease: Definition, pathophysiology, and management. **European Journal of Haematology**, v. 105, n. 3, p. 237–246, set. 2020.

DATTANI, A.; JACKSON, A. The cause of the stroke: a diagnostic uncertainty. **BMJ Case Reports**, v. 2017, p. bcr2016218358, 23 jun. 2017.

DE JESUS, J. A. DOENÇA FALCIFORME NO BRASIL. **Gazeta Médica da Bahia**, v. 80, n. 3, p. 8 e 9, 2010.

DESAI, G. et al. Sickle cell disease and pregnancy outcomes: a study of the community-based hospital in a tribal block of Gujarat, India. **Journal of Health, Population and Nutrition**, v. 36, n. 1, p. 1–7, dez. 2017.

DIAS, E. G. et al. Comportamentos de Pacientes com Diabetes Tipo 2 sob a Perspectiva do Autocuidado. **Journal of Health Sciences**, v. 19, n. 2, p. 109–113, 21 jul. 2017.

SciELO Preprints - Este documento é um preprint e sua situação atual está disponível em: https://doi.org/10.1590/SciELOPreprints.3894

DODO, R. et al. [Emergency treatment of sickle cell diseases in the Blood Diseases Department at the Koutoukou Maga National Teaching Hospital, Cotonou, Benin]. **The Pan African Medical Journal**, v. 30, p. 192, 2018.

NOWOGRODZKI, A. No adult left behind: bridge the health-care gap for sickle-cell disease. **Nature**, v. 596, n. 7873, p. S13–S15, 25 ago. 2021.

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). **American Journal of Hematology**, v. 96, n. 4, p. 404–417, 1 abr. 2021.

PAULA B. DALTRO et al. **CD4+ T Cell Profile and Activation Response in Sickle Cell Disease Patients with Osteonecrosis**. Disponível em: <https://www.hindawi.com/journals/mi/2020/1747894/>. Acesso em: 6 dez. 2021.

SILVA, G. S. DA et al. Busca pelo tratamento da crise álgica na doença falciforme: concepções das genitoras. **Revista Brasileira em Promoção da Saúde**, v. 34, n. 0, 14 abr. 2021.

SciELO Preprints - Este documento é um preprint e sua situação atual está disponível em: https://doi.org/10.1590/SciELOPreprints.3894

Contribuição dos autores:

1. Concepção e projeto ou análise e interpretação dos dados (Wellington dos Santos Silva); 2. Redação do artigo ou revisão crítica relevante do conteúdo intelectual (Gabriel Santos da Silva); 3. Aprovação final da versão a ser publicada (Wellington dos Santos da Silva; Tiago da Silva Lopes; Gabriel Santos da Silva; Danielle Palma Silva Barreto; Rita Lacena; Tchana Weyll Souza de Oliveira; Abrahão Fontes Baptista); 4. Ser responsável por todos os aspectos do trabalho na garantia da exatidão e integridade de qualquer parte da obra (Wellington dos Santos Silva).

Agradecimentos

Os autores agradecem à Secretaria de Saúde e aos centros de referência no atendimento para pessoas com doenças falciformes do município de Salvador (BA) pela autorização e o apoio para a realização desta pesquisa.

Declaração de conflitos de interesses:

Os autores declaram que este trabalho não apresenta qualquer conflito de interesses.

SciELO Preprints - Este documento é um preprint e sua situação atual está disponível em: https://doi.org/10.1590/SciELOPreprints.3894

Tabela 1. Dados sociodemográficos dos pacientes com Doenças Falciformes.

Dados sociodemográficos	**Frequência**	**Percentual (%)**
Ambulatório		
Carlos Gomes	524	87,5
Vale das Pedrinhas	75	12,5
Total	599	100,0
Sexo		
Masculino	270	45,1
Feminino	329	54,9
Total	599	100,0
Raça/Cor		
Branco	19	3,2
Negro	342	57,0
Pardo	182	30,4
Indígena	01	0,2
Não declarado	55	9,2
Total	599	100,0
Estado civil		
Solteiro	542	90,5
Casado	35	5,8
Divorciado	01	0,2
Viúvo	01	0,2
Não declarado	20	3,3
Total	599	100
Etapa da Educação		
Analfabeto	01	0,2
Educação Infantil	05	0,8
Ensino Fundamental incompleto	72	12,0
Ensino Fundamental completo	125	20,9
Ensino Médio incompleto	25	4,2
Ensino Médio completo	93	15,5

SciELO Preprints - Este documento é um preprint e sua situação atual está disponível em: https://doi.org/10.1590/SciELOPreprints.3894

Ensino Superior incompleto	14	2,3
Ensino Superior completo	08	1,3
Outros	02	0,3
Não declarado	254	42,4
Total	599	100,0

Tabela 2. Hemoglobinopatias

Hemoglobinopatia	**Frequência**	**Percentual (%)**
SS	52	46,0
SC	54	47,8
S/Beta talassemia	3	2,6
Beta talassemia	2	1,8
Outros	2	1,8
Total	113	100,0

Tabela 3. Manifestações clínicas mais comuns.

Manifestações Clínicas	**Frequência**	**Percentual (%)**
Crise Álgica	102	90,3
Dispneia	22	19,5
Fadiga	19	16,8
Úlcera	14	12,4
Dor abdominal	25	22,1
Icterícia	75	66,4
Priapismo	10	8,8
Outros	46	40,7

SciELO Preprints - Este documento é um preprint e sua situação atual está disponível em: https://doi.org/10.1590/SciELOPreprints.3894

Tabela 4. Manifestações e intercorrências clínicas.

Intercorrências clínicas	Frequência	Percentual (%)
Internação	95	84,1
Hemoterapia	66	58,4
Sequestro esplênico	2	1,8
Esplenectomia	4	3,5
Esplenomegalia	6	3,5
Acidente vascular cerebral	4	3,5
Infecção do trato respiratório	10	8,8
Infecção do trato urinário	8	7,1
Síndrome torácica aguda	1	,9
Osteonecrose	10	8,8
Outros	52	46,8

Tabela 5. Uso de medicamentos

Medicamentos	Frequência	Percentual (%)
Dipirona	53	46,9
Tylex	14	12,4
Ibuprofeno	14	12,4
Morfina	3	2,7
Hydrea	8	7,1
Ácido Fólico	93	82,3
Outros	73	64,6

Este preprint foi submetido sob as seguintes condições:

- Os autores declaram que estão cientes que são os únicos responsáveis pelo conteúdo do preprint e que o depósito no SciELO Preprints não significa nenhum compromisso de parte do SciELO, exceto sua preservação e disseminação.
- Os autores declaram que os necessários Termos de Consentimento Livre e Esclarecido de participantes ou pacientes na pesquisa foram obtidos e estão descritos no manuscrito, quando aplicável.
- Os autores declaram que a elaboração do manuscrito seguiu as normas éticas de comunicação científica.
- Os autores declaram que os dados, aplicativos e outros conteúdos subjacentes ao manuscrito estão referenciados.
- O manuscrito depositado está no formato PDF.
- Os autores declaram que a pesquisa que deu origem ao manuscrito seguiu as boas práticas éticas e que as necessárias aprovações de comitês de ética de pesquisa, quando aplicável, estão descritas no manuscrito.
- Os autores declaram que uma vez que um manuscrito é postado no servidor SciELO Preprints, o mesmo só poderá ser retirado mediante pedido à Secretaria Editorial do SciELO Preprints, que afixará um aviso de retratação no seu lugar.
- Os autores concordam que o manuscrito aprovado será disponibilizado sob licença Creative Commons CC-BY.
- O autor submissor declara que as contribuições de todos os autores e declaração de conflito de interesses estão incluídas de maneira explícita e em seções específicas do manuscrito.
- Os autores declaram que o manuscrito não foi depositado e/ou disponibilizado previamente em outro servidor de preprints ou publicado em um periódico.
- Caso o manuscrito esteja em processo de avaliação ou sendo preparado para publicação mas ainda não publicado por um periódico, os autores declaram que receberam autorização do periódico para realizar este depósito.
- O autor submissor declara que todos os autores do manuscrito concordam com a submissão ao SciELO Preprints.