

## **Perfil epidemiológico de casos notificados da doença falciforme no Ceará**

### **Epidemiological profile of notified cases of sickle cell disease in Ceará**

DOI:10.34117/bjdv7n1-462

Recebimento dos originais: 18/12/2020

Aceitação para publicação: 18/01/2021

#### **Macedônia Pinto dos Santos**

Enfermeira, Mestre em Saúde Coletiva, Universidade Estadual do Ceará – UECE - Fortaleza – CE – Brasil.  
E-mail: macedonia.pinto@gmail.com

#### **Cláudia Patrícia da Silva Ribeiro Menezes**

Pedagoga, Enfermeira, Doutoranda em Saúde Coletiva, Universidade Estadual do Ceará – UECE - Fortaleza – CE - Brasil  
E-mail: claudia\_ribeiro6@hotmail.com

#### **Débora Cristina Couto Oliveira Costa**

Educadora Física, Doutoranda em Saúde Coletiva, Universidade Estadual do Ceará – UECE - Fortaleza – CE – Brasil.  
E-mail: deboraccoc@gmail.com

#### **Lívia Lopes Custódio**

Psicóloga, Doutoranda em Saúde Coletiva pela Universidade Estadual do Ceará – UECE - Fortaleza – CE - Brasil  
E-mail: liviacutodio@yahoo.com.br

#### **Débora Pena Batista e Silva**

Enfermeira, Mestranda do Programa de Pós-Graduação em Saúde Coletiva. Universidade Estadual do Ceará – UECE - Fortaleza – CE - Brasil  
E-mail: dborapenna@hotmail.com

#### **Lucélia Rodrigues Afonso**

Enfermeira, Mestranda do Programa de Pós-Graduação em Saúde Coletiva. Universidade Estadual do Ceará – UECE - Fortaleza – CE - Brasil  
E-mail: luceliarodriguess@yahoo.com.br

#### **Geziel dos Santos de Sousa**

Técnico em Vigilância Epidemiológica de Fortaleza. Doutor em Saúde Coletiva, Universidade Estadual do Ceará – UECE - Fortaleza – CE – Brasil.  
E-mail: gezielssousa@gmail.com

#### **Ilvana Lima Verde Gomes**

Enfermeira e Docente do Programa de Pós-Graduação em Saúde Coletiva, Universidade Estadual do Ceará – UECE - Fortaleza- CE, Brasil.  
E-mail: ilverde@gmail.com

## RESUMO

**Introdução:** A doença falciforme é uma das doenças mais comuns no mundo, é hereditária e caracteriza-se pela presença da hemoglobina S. O Programa Nacional de Triagem Neonatal tem proporcionado o diagnóstico precoce da doença falciforme em neonatos, contribuindo para melhor qualidade de vida dos casos confirmados. **Objetivo:** descrever o perfil epidemiológico quanto aos aspectos sócio demográficos e clínicos da doença falciforme. **Métodos:** Trata-se de estudo

descritivo com dados secundários registrados de 1994 a 2018, que incluíram dados de prontuários de 668 pacientes com a doença falciforme no Estado do Ceará entre os anos de 1964 e 2018, por meio do sistema de informação de três unidades de referência, com atendimento do Sistema Único de Saúde. Realizou-se a descrição das variáveis por meio do cálculo das médias, medianas, frequência absoluta e relativa. **Resultados:** Observou-se que a maioria dos casos foi encontrado em Fortaleza (74,4%) com atendimento na hemorrede (51,5%). As mulheres foram maioria (53%), sendo a cor parda a de maior predominância (69%). Os dados clínicos da maioria dos casos apresentaram prevalência de hemoglobinopatia SS (HbSS) (69,9%), necessidade de transfusões (53,3%), crise algica (54,9%), pneumonia (17,1%) e utilização de ácido fólico (89,1%). **Conclusão:** As mulheres e pessoas de cor parda representaram a maioria da amostra com anemia falciforme ao longo de meio século. Observou-se predominância da Hemoglobinopatia do tipo HbSS e ocorrência de transfusões, sem informações quanto ao número de sessões realizadas.

**Palavras chave:** Doença falciforme, Complicações, Epidemiologia.

## ABSTRACT

**Introduction:** Sickle cell disease is one of the most common diseases in the world, it is hereditary and is characterized by the presence of hemoglobin S. The National Neonatal Screening Program has provided early diagnosis of sickle cell disease in neonates, contributing to a better quality of life for Confirmed cases. **Objective:** to describe the epidemiological profile regarding the socio-demographic and clinical aspects of sickle cell disease. **Methods:** This is a descriptive study with secondary data recorded from 1994 to 2018, which included data from medical records of 668 patients with sickle cell disease in the State of Ceará between the years 1964 and 2018, through the information system of three units of reference, with assistance from the Unified Health System. The description of the variables was performed by calculating the means, medians, absolute and relative frequency. **Results:** It was observed that the majority of cases were found in Fortaleza (74.4%) with assistance in hemorrhoids (51.5%). Women were the majority (53%), with brown skin being the most prevalent (69%). The clinical data of most cases showed a prevalence of SS hemoglobinopathy (HbSS) (69.9%), need for transfusions (53.3%), pain crisis (54.9%), pneumonia (17.1%) and use folic acid (89.1%). **Conclusion:** Women and brown people represented the majority of the sample with sickle cell anemia over half a century. There was a predominance of HbSS-type hemoglobinopathy and the occurrence of transfusions, without information regarding the number of sessions performed.

**Keywords:** Sickle cell disease, Complications, Epidemiology.

## 1 INTRODUÇÃO

A Doença Falciforme (DF) destaca-se como uma das doenças hematológicas hereditárias mais comuns no mundo. É uma doença crônica, hereditária, caracterizada pela presença acentuada da hemoglobina S, recorrente de manifestações clínicas específicas e conseqüentemente graves que necessitam de cuidados especiais aos pacientes. No Brasil, a DF é tratada como uma questão de saúde pública, em decorrência da prevalência de 2 a 8% da população e morbimortalidade.

Estima-se que, no Brasil, nasçam em média 3.000 crianças com DF, enquanto que nos Estados Unidos em torno de 100.000 pessoas possuem DF. As regiões brasileiras de maior prevalência, em ordem decrescente, são: Nordeste, Sul e Sudeste, com evidência nos estados de Salvador, São Paulo, Rio de Janeiro e Minas Gerais.

O Estado do Ceará ocupa o 8º lugar em prevalência dentre os residentes de cor parda, e a classificação étnica apresenta características de miscigenação, dentre eles o preto, negro, afrodescendente, tendo sido historicamente associado aos escravos e aos pobres. Deste modo, as regiões com uma população maior de afrodescendentes, impactam tanto na prevalência de novos casos de DF e/ou no traço falciforme.<sup>3</sup>

Com os avanços no tratamento, a taxa de mortalidade infantil diminuiu significativamente nas últimas décadas. Por outro lado, o aumento do número de adultos com complicações tardias da anemia falciforme é preocupante.<sup>1,2</sup>

No Brasil, o movimento feminista, fomentou uma das grandes conquistas para o âmbito da saúde, assim promovendo a implantação do Programa de Atenção à Anemia Falciforme, tendo como conseqüente o surgimento do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN). Corrobora-se que a luta pelo reconhecimento da DF como problema de saúde pública, perpassou o cenário político, buscando dirimir as diferenças socioeconômicas brasileiras primando uma atenção integral justa para toda a população falcêmica. O PNTN dispõe de ações equânime na saúde onde temos o diagnóstico precoce de DF nos neonatos que são fundamentais para a intervenção das políticas de saúde direcionadas para a população negra.<sup>4</sup>

Para a prevenção e controle das hemoglobinopatias foi estabelecido no Brasil, conforme a Portaria n º 822, do Ministério da Saúde, publicada em 2001, o PNTN, que busca alcançar cobertura de 100% dos recém-nascidos vivos, exercendo, desta forma, com os princípios de equidade, universalidade e integralidade que devem pautar as ações de saúde.<sup>5</sup>

Ademais o PNTN atua como rastreamento populacional, que tem como objetivo identificar distúrbios e doenças no recém-nascido (RN), em tempo adequado, para intervenção apropriada que garante tratamento e acompanhamento contínuo às pessoas com diagnóstico positivo, com vistas a reduzir a morbimortalidade e melhorar a sua qualidade de vida. Nesta perspectiva, é fundamental que seja incluindo como um forte aliado das políticas de saúde a promoção da educação continuada, tanto para conhecimento e esclarecimento a comunidade sobre a DF, como a importância da capacitação dos profissionais de saúde.<sup>6,4</sup> O objetivo deste estudo foi descrever o perfil epidemiológico quanto aos aspectos sócio demográficos e clínicos da DF no estado do Ceará.

## 2 MÉTODO

Trata-se de um estudo transversal com abordagem descritiva com dados secundários que incluiu 668 prontuários dos pacientes com a doença falciforme no Estado do Ceará entre os anos de 1964 e 2018. Foram incluídos dados coletados por meio do sistema de informação de três unidades de referência, com atendimento do Sistema Único de Saúde (SUS): Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará (HEMOCE- inclui a Hemorrede do Ceará), Hospital Infantil Albert Sabin (HIAS - referência no atendimento de crianças e adolescentes do Ceará) e Hospital Universitário Walter Cantídio (HUWC). Cada unidade de referência apresenta um sistema que foi utilizado para coleta e dados; HEMOCE – Hemovida Web; HIAS- Sistema de Informação Hospitalar do DATASUS (HOSPUB) e HUWC- MASTER.

A população deste estudo foi composta por todos os casos diagnosticados com doença falciforme (775), de acordo com o Código Internacional de Doença Versão 11 (CID) no Cap. 03 sobre as Doenças do Sangue e dos Órgãos Hematopoiéticos e Alguns Transtornos Imunitários, no grupo das Talassemias (D.56) e Transtornos Falciformes (D.57). Foram excluídos 107 casos duplicados e com dados inexistentes ou incompletos de nascimento e diagnóstico, totalizando 668 casos analisados.

A coleta de dados ocorreu no período de maio a novembro de 2018, mediante a utilização de uma ficha de investigação epidemiológica, construída pelas autoras, com dados sociodemográficos (sexo, cor, local de origem) e dados clínicos sobre a doença falciforme (tipo de DF, medicação e número de transfusões). Os dados foram digitados no software Excell e analisados eletronicamente no Epi Info 7.0®. Realizou-se a

descrição das variáveis do estudo por meio do cálculo das médias, medianas, frequência absoluta e relativa a fim de apresentar os dados em tabelas e gráficos.

A pesquisa foi aprovada no Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da Universidade Estadual do Ceará (UECE), instituição proponente com parecer de nº 2.551.720 e nas referidas instituições coparticipante: HIAS (parecer nº 2.668.033), HUWC (parecer nº 2.699.474) e HEMOCE (Carta de anuência). Foram respeitados todos os princípios éticos preconizados na Resolução N°466/2012, do Conselho Nacional de Saúde que dispõe sobre as normas regulamentadoras para o desenvolvimento de pesquisas envolvendo seres humanos.<sup>7</sup>

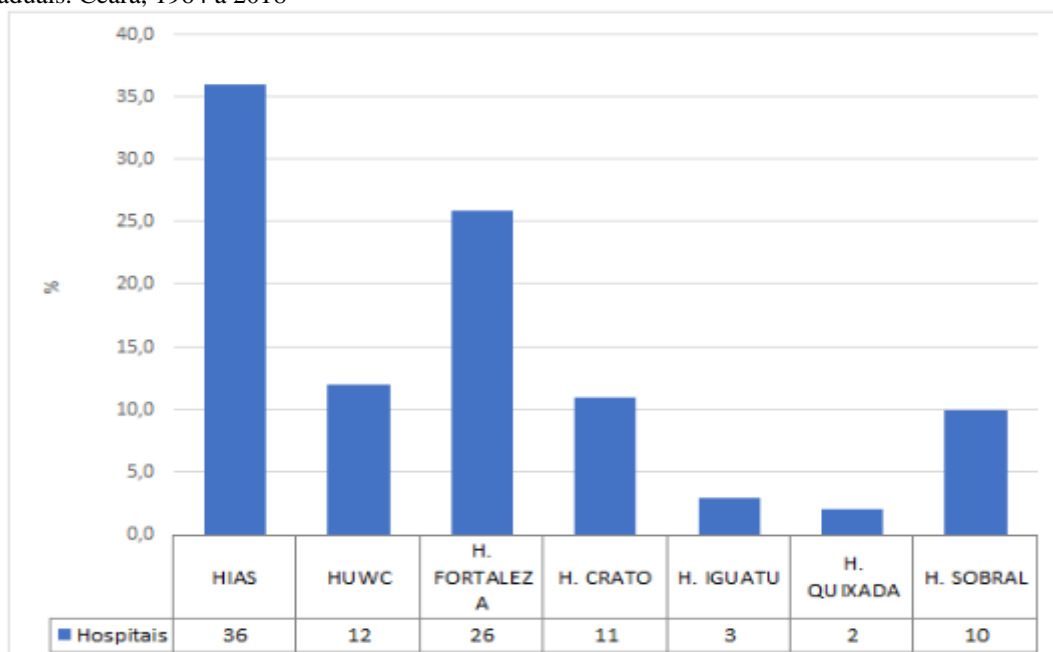
### 3 RESULTADOS

Foram observados 668 casos de anemia falciforme registrados nos sistemas de informação das unidades HEMOCE, HIAS E HUWC. Observou-se ocorrência da DF em Fortaleza (74,4%), Crato (11,4%), Sobral (9,7%), Iguatu (3%) e Quixadá (1,5%).

A maioria dos pacientes foram atendidos na Hemorrede, sendo distribuídos nos Hemocentros: Hemoce Fortaleza (Hemocentro Coordenador) , Hemoce Crato , Hemoce Sobral, Hemoce Iguatu e

Hemoce Quixadá . As outras duas instituições de referência em atendimento aos falcêmicos do estudo registraram no HIAS e no HUWC (Figura 1).

Figura 1 - Apresentação dos casos da Doença Falciforme distribuidos pelas instituições de referência estaduais. Ceará, 1964 a 2018



A doença falciforme apresentou prevalência no sexo feminino, em pessoas da raça/cor parda, sendo a maioria dos casos em pessoas de 20 a 59 anos e maior ocorrência na zona urbana (Tabela 1).

Tabela 1- Caracterização das variáveis sexo, raça/cor, faixa etária e localidade, dos casos de anemia falciforme no Estado do Ceará (1964-2018) (n= 668). Ceará, 2018.

VARIÁVEIS	N	%
<b>Sexo</b>		
Feminino	354	53,0
Masculino	314	47,0
<b>Raça/cor (autodeclarada)</b>		
Parda	461	69,0
Preta	61	9,1
Branca	47	7,0
Amarela	7	1,0
Ignorado/branco	92	13,8
<b>Faixa Etária</b>		
1 - 9 anos	168	25,1
10 - 19 anos	140	21,0
20 -59 anos	341	51,0
≥ 60 anos	19	2,8
<b>Localidade</b>		
Zona Urbana	465	69,6
Zona Rural	203	30,4

Quanto aos aspectos clínicos da doença falciforme observou-se que a maioria dos casos apresentou Hemoglobinopatia do tipo HbSS, ocorrência de transfusões e sem informações quanto ao número de transfusões realizadas (Tabela 2).

Tabela 2 – Apresentação dos tipos de hemoglobinopatias, ocorrência de transfusão sanguínea nos casos da Doença Falciforme Ceará(1964-2018). Ceará, 2018.

VARIÁVEIS	n= 668	%
<b>Tipo de Hemoglobinopatia</b>		
HbSS	467	69,9
Hb_BETA	94	14,1
HbSC	69	10,3
HbCC	10	1,5
Hb_ALFA	11	1,6
HbSD	4	0,6
HbSD	1	0,1

Outras hemoglobinopatias	12	1,9
<b>Transfusões</b>		
SIM	358	53,5
NÃO	310	46,5
<b>Nº Transfusões</b>	<b>(n= 358)</b>	
1 a 10 vezes	127	35,4
11 a 20 vezes	26	7,2
>20 vezes	9	2,5
Sem informação	196	54,7

Sobre os dados clínicos da DF no Estado do Ceará este estudo inferiu que a maioria dos casos apresentou crises álgicas e pneumonia. E quanto ao uso de um ou mais medicamentos observou-se a o ácido fólico como o mais usado (Tabela 3).

Tabela 3 – Dados clínicos da doença falciforme no Estado do Ceará quanto aos aspectos da dor, complicações e uso de medicamentos (1964-2018) (n= 668). Ceará, 2018.

Variáveis	N	%
<b>Manifestação clínica</b>		
Crise Álgica	367	54,9
Febre	67	10,0
Dor Abdominal	37	5,5
Artralgia	33	4,9
Edema	30	4,5
AVC	27	4,0
Cefaleia	25	3,7
<b>Complicação</b>		
Pneumonia	114	17,1
Ferritina alta	112	16,8
Icterícia	74	11,1
Sequestro Esplênico	72	10,8
Litíase Biliar	53	7,9
Hepáticas	37	5,5
Priapismo	14	2,1
Vaso Oclusão	10	1,5
Úlcera	9	1,3
Dor Lombar/ Necrose (mesma proporção)	4	0,6
<b>Uso de um ou mais medicamentos</b>		
Ácido Fólico	595	89,1
Hidroxiureia	308	46,1
Dipirona	104	15,6
Benzetacil	58	8,7
Pen_Oral	47	7,0
Ferro	43	6,4
Paracetamol	40	6,0

---

Exjade	8	1,2
AAS	7	1,0
Pen_Cristalina	6	0,9
Ibuprofeno	4	0,6
Noripurum/ Furosemida (apresentaram mesma proporção de uso)	2	0,3
Anlodipino/ Buscopan/ Citoneurim (apresentaram mesma proporção de uso)	1	0,1

#### 4 DISCUSSÃO

O estado do Ceará, apresenta um número expressivo de casos registrados de usuários com DF, correspondente há 668 casos no período de 1964 a 2018. Este estudo demonstrou a incidência regional da DF no estado do Ceará, apresentando a descrição das unidades de referência que prestam a assistência para o atendimento público deste grupo populacional, incluindo a compreensão dos aspectos históricos, epidemiológicos e clínicos da DF.

A partir dos dados coletados foi possível detectar que a DF apresentou prevalência no sexo feminino, em pessoas da raça/cor parda, sendo a maioria dos casos em pessoas de 20 a 59 anos e maior ocorrência na zona urbana (Tabela 1).

Nesta perspectiva, através da evolução do processo histórico de luta pelo reconhecimento da doença como problemática de saúde pública, ocorreu a ascensão dos movimentos sociais negros no âmbito mundial e no Brasil. No tocante, identificou-se que a DF também é encontrada entre pessoas de cores branca (7%), amarela (1%) e ignorado (13,8%), logo concretizando que a miscigenação é inerente à ampliação da doença a outros grupos étnicos. Ressalta-se que a conquista dos movimentos sociais e que um país considerado mestiço deve ter como pilar salutar, a ampliação dos programas de saúde e a luta pela conquista para a qualidade de vida dos falcêmicos.

O Instituto de Pesquisa e Estratégia Econômica do Ceará aponta que a cor parda é preeminente entre os residentes no estado do Ceará. Observamos nos resultados uma distinção discreta entre a variável de gênero dos falcêmicos, entretanto, corrobora-se que a escassez na literatura corresponde aos fatores de origem da DF, pois trata-se de uma patologia hereditária não relacionada ao sexo. Assim, não identificando fundamentações científicas que aponte a distinção do gênero para a mesma magnitude da doença.<sup>9,10</sup>

Na análise dos dados sociodemográficos, verificou-se que a faixa etária apresentou dados expressivos da quantidade de casos registrados de anemia falciforme no Estado do Ceará. Porém, indivíduos com 60 anos ou mais corresponderam somente a 2,8%, destacando-se como o menor número de casos registrados entre às faixas etárias.



Considerando que a expectativa de vida, antes do tratamento medicamentoso, para a população com DF é de aproximadamente 48 anos, a letalidade revela impacto social da doença.

Nas últimas décadas, ocorreu uma integralização das políticas de saúde para o fortalecimento assistencial as pessoas com DF, tal fato corrobora para que o estado do Ceará, realize divulgação das instituições de referência em atendimento aos falcêmicos. Compreende-se que a invisibilidade da doença ou o desconhecimento acarretam danos à saúde do paciente, logo, tornando crucial o preparo da família e do paciente crônico com a promoção do autocuidado.<sup>8</sup>

Neste sentido, as políticas de saúde apontam que a descoberta precoce através da Triagem Neonatal promove a identificação e quantificação dos falcêmicos, favorecendo a qualidade de vida e os impactos característicos da DF.<sup>4,9</sup>

Em relação a apresentação dos casos da DF distribuídos pelas instituições de referência do Estado do Ceará encontradas nesse estudo, tem-se que os principais casos estão localizados em Fortaleza (74,4%), Crato (11,4%), Sobral (9,7%), Iguatu (3%) e Quixadá (1,5%). Sabe-se que a região Nordeste apresenta destaque de 38,4% de todos os residentes do Brasil para a cor parda, tendo o Ceará ocupado o 8º lugar nesta proporção categórica.<sup>4,3</sup>

Outro dado relevante elencado nos resultados foi a apresentação dos tipos de hemoglobina, porém, é fundamental compreendermos que a DF é uma alteração genética específica da hemoglobina S (ou Hb S), que conseqüentemente causa a deformidade dos eritrócitos em forma de “foice” ou “meia-lua”. Evidencia-se que, as DF mais frequentes são a anemia falciforme (ou Hb SS), a S beta talassemia ou microdrepanocitose, e as duplas heterozigoses Hb SC e Hb SD. As hemoglobinopatias correspondem a um conjunto de patologias responsáveis pela alteração na hemoglobina. A hemoglobinopatia SS (HbSS) também é conhecida como anemia falciforme (AF)<sup>11</sup>.

No que concerne às manifestações clínicas da DF identificam-se variações clínicas resultante dos aspectos das hemácias, que interferem no fluxo sangue da microcirculação, gerando aderência à parede do vaso sanguíneo. A aderência é atrelada as conseqüências da hipofluxo sanguíneo e vaso-oclusão nos capilares, provocando estase venosa e hipoxemia, emergindo as crises dolorosas, agudas e a lesão tecidual orgânica progressiva e crônica.<sup>10</sup> Tal observação complementa os achados do estudo, especificando a crise algica como a principal manifestação clínica apontada pelos falcêmicos e caracterizando as crises vaso-oclusivas como fator clínico preponderante da doença.

Desta forma, o pulmão constitui um dos principais alvos de complicação aguda e crônica, por ser um órgão propício à falcização em decorrência às suas peculiaridades anatômicas, fato este identificamos a pneumonia como a principal complicação clínica da DF. A ferritina alta, a icterícia e o sequestro esplênico correspondem há sinais evidentes da DF. A icterícia pode estar conexas com a menor sobrevivência das hemácias e com a formação de anemia hemolítica<sup>10,16</sup>.

Dentre as complicações da DF, verificou-se na literatura que o priapismo apresenta como uma situação vexatória, constrangedora e entrelaçada ao desconhecimento dentre os profissionais da saúde e demais funcionários dos serviços de apoio, podendo refletir diretamente no atendimento imediato destes pacientes. Com isso, a aderência ao tratamento, o acompanhamento, o autocuidado e o conhecimento sobre a fisiopatologia da doença amenizam os danos à saúde sexual masculina e minimiza situações vexatórias. Em casos de emergências hospitalares, o paciente tendo a possibilidade de informar ao profissional sua condição patológica, garante de imediato a sua privacidade.<sup>12,13</sup>

O Priapismo é considerado uma emergência urológica que consiste na ereção peniana prolongada e dolorosa, involuntária, não acompanhada de desejo ou estímulo sexual, durando mais de 30 minutos. Acontece em decorrência da vasclusão, da redução de circulação sanguínea no pênis, deve ser tratado como emergência que pode levar à impotência sexual permanente. Este é um problema comum entre pacientes do sexo masculino com DF, podendo desenvolver hipertensão pulmonar.<sup>14,15</sup>

Sobre o uso das principais medicações utilizadas pelos usuários no momento da pesquisa, apareceram o ácido fólico, a hidroxiureia e a Dipirona. Verificou-se no estudo que, são medicações de escolhas para o tratamento da DF e que melhoraram significativamente a saúde dos pacientes. É válido destacar que a hidroxiureia apresenta excelência clínica e hematológica, redução dos episódios de vaso oclusão, minimização da polimerização das hemácias defeituosas e adesão vascular, tendo impacto positivo na sobrevivência dos falcêmicos, redução da frequência das crises álgicas, diminuição na frequência das internações hospitalares e conseqüentemente corrobora para a qualidade de vida do paciente. O ácido fólico é fundamental para a multiplicação celular. O uso da dipirona ameniza os episódios de dores álgicas. Para o tratamento das crianças utiliza-se antibióticos e imunobiológicos.<sup>4,8,16</sup>

Adesão medicamentosa representa melhoria na qualidade de vida, reduz significativamente as complicações patológicas, diminui o índice de morbimortalidade e

quando associados ao autocuidado com o corpo promove a prevalência e estimativa de vida aos falcêmicos<sup>17</sup>.

O estudo apresentou duas limitações correspondentes ao período da coleta. Apesar do contato efetivo com os técnicos de informática disponibilizando as informações do Sistema Master, não foi possível coletar todos os casos registrados dos pacientes com DF no HUWC, e na Hemorrede o acesso ao formulário do sistema Hemovida não foi disponibilizado a contento.

Em contrapartida, no HIAS, além do acesso ao sistema HosPub, obtivemos informações do ambulatório de hematologia através da enfermeira, responsável pelo setor, bem como, presteza da médica, que atende aos pacientes com DF que disponibilizou a listagem pessoal de controle do atendimento dos falcêmicos. Deste modo, fortalecendo as descrições do perfil epidemiológico, aspectos sócio demográficos e clínicos dos casos falcêmicos registrados no estado do Ceará. Porém, os números de DF podem apresentar uma variação superior a realidade identificada, pois os dados foram disponibilizados apenas do sistema público de saúde e houve dificuldade em coletar todos os números.

## 5 CONCLUSÃO

O estudo inferiu que durante meio século, na população estudada, as mulheres e os que se autodeclararam pardos foram predominantes. Esses resultados favorecem o planejamento de ações eficazes para o aconselhamento genético de futuras gerações e para o tratamento medicamentoso adequado, garantindo de promoção da saúde dos pacientes acometidos pela doença no estado do Ceará. A identificação do tipo de Hemoglobinopatia é importante para o aconselhamento genético de futuras gerações, assim como o tratamento medicamentoso adequado.

## REFERÊNCIAS

1. Botelho, Renata et al . Program of combined physical exercise reduces the perception of pain in a patient with sickle cell anemia. Case report. Rev. dor, São Paulo, v. 18, n. 3, p. 270-274, Sept. 2017. Available from <[http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1806-00132017000300270&lng=en&nrm=iso](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-00132017000300270&lng=en&nrm=iso)>. Access on 29 Aug. 2019. <http://dx.doi.org/10.5935/1806-0013.20170114>.
2. Santos, Isabel Nascimento et al. Práticas educativas na promoção da alimentação adequada e saudável para as pessoas com doença falciforme. Demetra; 9 (Supl.1), p. 341-356, 2014;. DOI: <http://dx.doi.org/10.12957/demetra.2014.10539>. <https://www.e-publicacoes.uerj.br/index.php/demetra/article/view/10539/9711>
3. Gomes ILV, Campos DB, Custodio LP, Oliveira RS, organizadores. Doença falciforme: saberes e práticas do cuidado integral na Rede de Atenção à Saúde [Internet]. Fortaleza: EdUECE; 2019 [citado 2019 fev 12]. Disponível em: [http://www.uece.br/eduece/dmdocuments/Doenca\\_falciforme\\_EDUECE\\_2019.pdf](http://www.uece.br/eduece/dmdocuments/Doenca_falciforme_EDUECE_2019.pdf) [ Links ]
4. Cardoso, Carvalho Suzana; Cardoso, Carvalho Leila; Guedes, Fernandes Janaina; Silva, Santos Márcio José. Em busca da equidade no sistema de saúde brasileiro: o caso da doença falciforme. Saude soc. [Internet]. 2014 June [cited 2020 Oct 29] ; 23( 2 ): 711-718. Available from: [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0104-12902014000200711&lng=en](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-12902014000200711&lng=en). <http://dx.doi.org/10.1590/S0104-12902014000200029>.
5. Balensiefer T.K., Yamaguchi U.M. Triagem neonatal de hemoglobinopatias em Maringá – PR. Revista Brasileira de Análise Clínicas – RBAC, v. 50, (2 supl.2), p. S8-13, 2018. Disponível em: <<http://www.rbac.org.br/wp-content/uploads/2018/10/RBAC-2018502-Supl-2-revista-completa.pdf#page=9>>. Acesso em: 15 nov 2018.
6. Brasil. Ministério da Saúde (BR), Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. Doença falciforme: diretrizes básicas para a linha de cuidado. Brasília: Ministério da Saúde; 2015.
7. Brasil. Ministério da Saúde. Conselho Nacional de Saúde. Comissão Nacional de Ética em Pesquisa – CONEP. Resolução n. 466/2012. Dispõe sobre pesquisa envolvendo seres humanos. Brasília: Ministério da Saúde, 2012.
8. Nascimento, Luciana de Cassia Nunes, et al. Internalização do cuidado: um estudo qualitativo com escolares que convivem com a doença falciforme. Esc. Anna Nery [Internet]. 2021 [cited 2020 Oct 29]; v.25, n.1; p.:e20190337. Available from: [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1414-81452021000100207&lng=en](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1414-81452021000100207&lng=en). Epub Aug 26, 2020. <https://doi.org/10.1590/2177-9465-ean-2019-0337>.
9. Ramos JT, et al. Mortalidade por doença falciforme em estado do nordeste brasileiro. Rev Enferm Cent-Oeste Min.v. 5, n.2; p.:1604-12, 2015.

10. Amaral, Júlia Lamese et al. Perfil sociodemográfico, econômico e de saúde de adultos com doença falciforme / Socio-demographic, economic and health profile of adults with sickle-cell disease. *Rev. RENE* ; v. 16, n. 3, p. 296-305, 2015.
11. Brasil. Ministério da saúde. Secretaria de atenção à saúde. Departamento de atenção especializada. Doença falciforme: condutas básicas para tratamento. Brasília, DF. MS, 2013.
12. Maia, Heros Aureliano Antunes da Silva et al . Acesso de homens com doença falciforme e priapismo nos serviços de emergência. *BrJP, São Paulo* , v. 2, n. 1, p. 20-26, Mar. 2019 . Available from <[http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2595-31922019000100020&lng=en&nrm=iso](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2595-31922019000100020&lng=en&nrm=iso)>. access on 13 Jan. 2021. <https://doi.org/10.5935/2595-0118.20190005>.
13. Costa DO, Araújo FA, Xavier ASG, Araújo LDS, Silva UBD, Santos EA et al. Autocuidado de homens com priapismo e doença falciforme. *Rev Bras Enferm.* 2018 set/out;71(5):2418-24. <http://dx.doi.org/10.1590/0034-7167-2017-0464>. PMID:30304171.
14. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. Hidroxiureia: uso e acesso / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência Brasília: Ministério da Saúde, 2014a.
15. Pereira Fellipe Bondança, Pedroso Glaura César, Resegue Rosa Miranda, Ribeiro Marcos Vinicius Vieira, Hokazono Mary, Braga Josefina Aparecida Pellegrini. Características comportamentais de crianças com doença falciforme. *Rev. paul. pediatri.* [Internet]. 2021 [cited 2020 Oct 29] ; 39: e2019341. Available from: [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0103-05822021000100413&lng=en](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0103-05822021000100413&lng=en). Epub Aug 05, 2020. <http://dx.doi.org/10.1590/1984-0462/2021/39/2019341>.
16. Marques Taciana, Vidal Suely Arruda, Braz Adriana Farrant, Teixeira Maria de Lourdes Holanda. Perfil clínico e assistencial de crianças e adolescentes com doença falciforme no Nordeste Brasileiro. *Rev. Bras. Saude Mater. Infant.* [Internet]. 2019 Dec [cited 2020 Oct 29] ; 19( 4 ): 881-888. Available from: [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1519-38292019000400881&lng=en](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1519-38292019000400881&lng=en). Epub Jan 13, 2020.
17. Brito, Maria José Nascimento; Silva, Elder Oliveira; Diaz, Pasionaria Rosa Ramos Ruiz. Pharmacuetical interventions in patients with sickle cell anemia treated in the Paraiba Hemocenter, Brazil(2015-2016). *Brazilian Journal of Development*, v. 6, n. 12, p. 94621-94637, 2020.