

## 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, Bahia

DOI:10.34119/bjhrv5n3-215

Recebimento dos originais: 14/02/2022

Aceitação para publicação: 28/03/2022

#### **Wellington dos Santos Silva**

Doutorado em Patologia Molecular (UnB)  
Instituição: Faculdade Adventista da Bahia  
Endereço: Caixa Postal 18, CEP: 44300-000, Cachoeira - BA  
E-mail: wellington.silva@adventista.edu.br

#### **Tiago da Silva Lopes**

Mestrado em Medicina e Saúde (PPGMS-UFBA)  
Instituição: Faculdade Adventista da Bahia  
Endereço: Caixa Postal 18, CEP: 44300-000, Cachoeira - BA  
E-mail: tslopes.physio@gmail.com

#### **Daniela Santana Reis**

Doutorado em Educação (UNEB)  
Instituição: Faculdade Adventista da Bahia  
Endereço: Caixa Postal 18, CEP: 44300-000, Cachoeira - BA  
E-mail: prof.danielareis@gmail.com

#### **Danielle Palma Silva Barreto**

Enfermeira e Especialista em Obstetrícia (FADBA)  
Instituição: Programa de Biotecnologia em Saúde e Medicina Investigativa (FIOCRUZ)  
Endereço: Rua Waldemar Falcão, 121, Candeal, CEP: 40296-710, Salvador - BA  
CEP: 40296-710  
E-mail: danielle\_palma@hotmail.com

#### **Gabriel Santos da Silva**

Acadêmico de Enfermagem (FADBA)  
Instituição: Faculdade Adventista da Bahia  
Endereço: Caixa Postal 18, CEP: 44300-000, Cachoeira - BA  
E-mail: enf.gabrielsilva@gmail.com

#### **Tchana Weyll Souza de Oliveira**

Mestrado em Alimentos, Nutrição e Saúde (UFBA)  
Instituição: Faculdade Adventista da Bahia  
Endereço: Caixa Postal 18, CEP: 44300-000, Cachoeira - BA  
E-mail: tchana.oliveira@adventista.edu.br

**Rita de Cássia Saldanha de Lucena**

Doutorado em Medicina e Saúde (PPGMS-UFBA)

Instituição: (PPGMS-UFBA)

Endereço: Av. Reitor Miguel Calmon, S/N - Vale do Canela, CEP: 40110-100, Salvador - BA

E-mail: rslucena@yahoo.com.br

**Abrahão Fontes Baptista**

Doutorado em Ciências Morfológicas (UFRJ)

Instituição: Centro de Matemática, Computação, e Cognição Universidade Federal do ABC

Endereço: Av. dos Estados, 5001, Bangu, CEP: 09210-580, Santo André - SP

E-mail: abrahao.baptista@gmail.com

**RESUMO**

**Introdução.** Este estudo caracterizou o perfil sociodemográfico e clínico dos pacientes com doenças falciformes atendidos nos centros de referência no município de Salvador (BA). **Métodos.** Trata-se de um estudo transversal com abordagem quantitativa e caráter descritivo. As análises estatísticas foram realizadas no SPSS versão 25.0. **Resultados.** As mulheres representaram a maior parcela dos pacientes. Mais de 90,0% são solteiros, demonstrando a dificuldade das pessoas com doenças falciformes se socializarem devido o estigma da doença. As manifestações clínicas mais comuns foram as crises álgicas e a icterícia e as intercorrências mais comuns foram internações devido às crises álgicas e hemotransfusão. Foi observado associação entre o sexo masculino e acidente vascular cerebral, genótipo SS e úlceras de membros inferiores e hemotransfusão. O baixo número de pacientes com osteonecrose e que fazem uso de morfina e hidroxíureia indicam, respectivamente, possível subnotificação e a necessidade de ampliar a oferta de medicamentos para diminuir as crises álgicas e melhorar a qualidade de vida dos pacientes. **Conclusão.** A centralização do atendimento de pessoas com doenças falciformes através da criação de centros de referência no Brasil possibilitou um melhor acompanhamento desses indivíduos, mas ainda existem desafios a serem superados.

**Palavras-chave:** saúde da população negra, doenças falciformes, manifestações clínicas.

**ABSTRACT**

**Introduction.** This study characterized the sociodemographic and clinical profile of patients with sickle cell diseases treated at referral centers in the city of Salvador (BA). **Methods.** This is a cross-sectional study with a quantitative approach and descriptive character. Statistical analyzes were performed in SPSS version 25.0. **Results.** Women represented the largest share of patients. More than 90.0% are single, demonstrating the difficulty of people with sickle cell diseases 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. An association was observed between male sex and stroke, SS genotype and lower limb ulcers and blood transfusion. The low number of patients with osteonecrosis and who use morphine and hydroxyurea indicate, respectively, possible underreporting and the need to expand the supply of drugs to reduce pain crises and improve the quality of life of patients. **Conclusion.** The centralization of care for people with sickle cell diseases through the creation of reference centers in Brazil made it possible to better monitor these individuals, but there are still challenges to be overcome.

**Keywords:** black population health, sickle cell diseases, clinical manifestations.

## 1 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  $\beta$ -Globina, levando a substituição do aminoácido Ácido Glutâmico pela Valina na sexta posição das cadeias  $\beta$ . 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 (Doença falciforme: diretrizes básicas da linha de cuidado / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática., 2015).

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.

## 2 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 ( $\chi^2$ ) 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.

### 3 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.

#### 3.1 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 significativa 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).

### 3.2 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).

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, Tílex e Paracetamol. Os percentuais dos pacientes que fizeram uso Morfina e Hidroxiureia foram, respectivamente, 2,7 e 7,1% (tabela 5).

#### 4 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 (LABUDA et al., 2022). Isso significa que os cuidados com DF têm sido afetados por iniquidades.

A frequência de homens e mulheres com DF apresentou uma diferença estatística significativa. 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 algica 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 algicas, 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



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 algica 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).

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).

## 5 CONCLUSÕES

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.

### **FINANCIAMENTO**

Este estudo foi financiado pela Fundação de Amparo a Pesquisa no Estado da Bahia (FAPESB) através do Programa de Apoio a Núcleos Emergentes (PRONEM), 8133/2014 (PNE0020/2014). O Co-autor TSL foi apoiado por uma bolsa de doutorado da FAPESB.

## 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.
- 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, JA. Doença Falciforme no Brasil. *Gaz Médica Bahia*. 2010;80(3):8 e 9.
- 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.
- 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.
- Doença falciforme: diretrizes básicas da linha de cuidado / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática.*; 2015. Disponível em: [https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca\\_falciforme\\_diretrizes\\_basicas\\_linha\\_cuidado.pdf](https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca_falciforme_diretrizes_basicas_linha_cuidado.pdf). Data de acesso: 19/04/2022.

LABUDA, S. F. et al. A vulnerabilidade da população negra frente à pandemia do Covid-19 / The vulnerability of the black population in the face of the Covid-19 pandemic. **Brazilian Journal of Health Review**, v. 5, n. 2, p. 4713–4722, 21 mar. 2022.

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 algica na doença falciforme: concepções das genitoras. **Revista Brasileira em Promoção da Saúde**, v. 34, n. 0, 14 abr. 2021.

Tabela 1. Dados sociodemográficos dos pacientes com Doenças Falciformes.

<b>Dados sociodemográficos</b>	<b>Frequência</b>	<b>Percentual (%)</b>
<b>Ambulatório</b>		
Carlos Gomes	524	87,5
Vale das Pedrinhas	75	12,5
Total	599	100,0
<b>Sexo</b>		
Masculino	270	45,1
Feminino	329	54,9
Total	599	100,0
<b>Raça/Cor</b>		
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
<b>Estado civil</b>		
Solteiro	542	90,5
Casado	35	5,8
Divorciado	01	0,2
Viúvo	01	0,2
Não declarado	20	3,3
Total	599	100
<b>Etapa da Educação</b>		
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
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

Tabela 4. Manifestações e intercorrências clínicas.

<b>Intercorrências clínicas</b>	<b>Frequência</b>	<b>Percentual (%)</b>
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

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