

**UNIVERSIDADE FEDERAL DO ESPÍRITO SANTO**  
**CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE**  
**PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM ENFERMAGEM**

**GISELY VIEIRA RAMOS MARTINS**

**ADOLESCENTE COM DOENÇA FALCIFORME: CONHECIMENTO DA  
DOENÇA E ADESÃO AO TRATAMENTO**

VITÓRIA - ES  
2015

**GISELY VIEIRA RAMOS MARTINS**

**ADOLESCENTE COM DOENÇA FALCIFORME: CONHECIMENTO DA  
DOENÇA E ADESÃO AO TRATAMENTO**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Enfermagem do Centro de Ciências da Saúde da Universidade Federal do Espírito Santo, como requisito obrigatório para obtenção do grau de Mestre em Enfermagem na área de concentração Cuidado e Administração em Saúde.

**Orientador:** Prof<sup>ª</sup>. Dr<sup>ª</sup>. Lorena Barros Furieri

VITÓRIA - ES

2015

Dados Internacionais de Catalogação-na-publicação (CIP)  
(Biblioteca Setorial do Centro de Ciências da Saúde da Universidade  
Federal do Espírito Santo, ES, Brasil)

---

M379a Martins, Gisely Vieira Ramos, 1981 -  
Adolescente com doença falciforme: conhecimento da  
doença e adesão ao tratamento / Gisely Vieira Ramos Martins –  
2015.  
103 f. : il.

Orientador: Lorena Barros Furieri.

Dissertação (Mestrado Profissional em Enfermagem) –  
Universidade Federal do Espírito Santo, Centro de Ciências da  
Saúde.

1. Anemia Falciforme. 2. Adolescente. 3. Enfermagem.  
I. Furieri, Lorena Barros. II. Universidade Federal do Espírito  
Santo. Centro de Ciências da Saúde. III. Título.

CDU: 61

---

**GISELY VIEIRA RAMOS MARTINS**

**ADOLESCENTE COM DOENÇA FALCIFORME: CONHECIMENTO DA  
DOENÇA E ADESÃO AO TRATAMENTO**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Enfermagem do Centro de Ciências da Saúde da Universidade Federal do Espírito Santo, como requisito obrigatório para obtenção do grau de Mestre em Enfermagem na área de concentração Cuidado e Administração em Saúde.

28 de Setembro de 2015.

**COMISSÃO EXAMINADORA**

---

Prof<sup>a</sup>. Dr<sup>a</sup>. Lorena Barros Furieri  
Universidade Federal do Espírito Santo  
Orientadora

---

Prof.<sup>a</sup> Dra. Luzimar dos Santos Luciano  
Universidade Federal do Espírito Santo  
(membro externo – titular)

---

Prof<sup>a</sup> .Dra. Maria Edla de Oliveira Bringente  
Universidade Federal do Espírito Santo  
(membro interno – titular)

---

Prof.<sup>a</sup> Dra. Léia Damasceno de Aguiar Brotto  
Universidade Federal do Espírito Santo  
(membro externo – suplente)

---

Prof<sup>a</sup>. Dra. Paulete Maria Ambrósio Maciel  
Universidade Federal do Espírito Santo  
(membro interno – suplente)

Aos meus pais, Antônio e Silvia por sempre acreditarem em mim. Amo  
vocês!  
Ao meu esposo Welington, te amo. Obrigada por tudo!  
Aos meus irmãos, Lorena e Matheus, obrigada pelo apoio e amor por  
mim. Amo vocês.

## AGRADECIMENTOS

Obrigada meu Deus por ter chegado até aqui. Louvado sejas agora e sempre.

A Nossa Senhora, mãe de Jesus e minha também. Obrigada, mãe, por cuidar sempre de mim como cuidou de Jesus.

Aos meus pais, Antônio e Silvia, amo vocês. Obrigada pelo incentivo, apoio, amor e por todas as orações.

Ao meu esposo, Welington, por me ajudar em cada momento com sua paciência, carinho e amor. Eu te amo.

Aos meus irmãos, Lorena e Matheus, amo vocês.

A todos meus amigos, de perto e longe, que acreditaram em mim e me incentivaram nessa jornada.

À uma grande amiga, Rosimere de Carvalho Lessa. Você é demais! Obrigada por tudo! Se não fosse você não teria realizado esse sonho. Graças a sua persistência, apoio e encorajamento. Te amo.

À uma amiga muito especial, Luciana de Cássia Nunes Nascimento. Coração que não cabe no peito. Obrigada por toda ajuda, incentivo, apoio em todas as horas. Muito obrigada! Você é demais, viu!

À minha orientadora, Lorena Barros Furieri, obrigada pela dedicação, pelo conhecimento transmitido que tive a oportunidade de receber.

À Dra. Cecília Maria Guimarães Figueira, que contribuiu com seu conhecimento e sua experiência. Obrigada!

À minha turma do mestrado, somos demais!!!! Saudade de todos.

À enfermeira Renata Frossard pela grande ajuda no ambulatório de pediatria, muito obrigada!

Aos meus colegas de trabalho do Hospital Universitário Cassiano Antônio Moraes, saudade de vocês.

Aos pacientes portadores de doença falciforme, obrigada por partilhar um pouquinho de vocês e contribuírem com essa pesquisa. Deus os abençoe sempre.

A todos que de alguma forma colaboraram para a realização deste trabalho.

“Se eu falasse as línguas dos homens e as dos anjos, mas não tivesse amor, eu seria como um bronze que soa ou um címbalo que retine. Se eu tivesse o dom da profecia, se conhecesse todos os mistérios e toda a ciência, se tivesse toda fé, a ponto de remover montanhas, mas não tivesse amor, eu nada seria. Se eu gastasse todos os meus bens no sustento dos pobres e até me entregasse como escravo, para me gloriar, mas não tivesse amor, de nada me aproveitaria. O amor jamais acabará”.

(I Cor 13, 1-3;8a)

## RESUMO

A doença falciforme (DF) é uma doença genética muito frequente no Brasil, predominantemente nas etnias negras e pardas. Atualmente, nascem por ano mais de 300 mil bebês com a forma grave da doença falciforme no mundo. No Brasil, cerca de 50 mil pessoas são portadoras da DF. Tal agravo caracteriza-se por alterações genéticas e pela predominância da hemoglobina S (HbS), ao invés da hemoglobina A, considerada normal. Estudos apontam que quase 80 % dos óbitos decorrentes da doença ocorrem em menores de 30 anos. Desta forma, o objetivo deste estudo foi descrever o conhecimento dos adolescentes portadores da DF sobre a doença e sua adesão ao tratamento. Trata-se de uma pesquisa descritiva, de corte transversal, com abordagem qualitativa. O método utilizado foi por meio de gravação de vinte entrevistas individuais, através de formulário semiestruturado, com adolescentes portadores de doença falciforme, atendidos entre os meses de março a maio de 2015 no ambulatório de hematologia de uma instituição pública federal de ensino e pesquisa de Vitória – ES. Os participantes do estudo possuíam faixa etária de 10 a 19 anos, com diagnóstico confirmado para HbSS (anemia falciforme), Hb SC e HbS Beta Talassemia. Utilizou-se a análise temática proposta por Minayo. Os relatos obtidos foram transcritos integralmente e agrupados por semelhança, buscando os sentimentos relevantes. Verificou-se a presença de fatores de risco que podem comprometer o processo do desenvolvimento dos adolescentes com doença falciforme participantes desta pesquisa. Os relatos demonstram pouco conhecimento acerca da doença e dos cuidados mínimos necessários para o cuidado de si. Faz-se necessário, portanto, a participação do profissional de saúde não somente em medidas profiláticas, mas sobretudo nas práticas educativas que visem empoderar estes jovens quanto ao cuidado com o próprio corpo, a partir do entendimento de sua enfermidade.

Descritores: doença falciforme, adolescente, enfermagem.

## **ABSTRACT**

Sickle cell disease (SCD) is a very common genetic disease in Brazil, mainly in brown and black ethnic groups. Every year, more than 300,000 babies are born with severe form of sickle cell disease in the world. In Brazil, about 50 thousand people are carriers of the SCD. Such harm is characterized by genetic changes and the prevalence of hemoglobin S (HbS) rather than hemoglobin A, considered the regular one. Studies show that almost 80% of deaths from this disease occur in subjects under 30 years old. Thus, the aim of this study was to describe the knowledge of adolescents with SCD about the disease and its treatment adherence. It is a descriptive and cross-sectional research with qualitative approach. The method consisted in recording twenty individual interviews using a semi-structured form, targeting adolescents with sickle cell disease treated between March and May of 2015 at the hematology ambulatory of a federal public educational and research institution in Vitoria - ES. Study participants aged between 10 and 19 years with confirmed diagnosis for HbSS (sickle cell disease), Hb SC and HbS beta thalassemia. It was used the thematic analysis proposed by Minayo. The reports were fully transcribed and grouped by similarity, seeking the relevant feelings. It was observed within the participants of this study the presence of risk factors that may jeopardize the development process of adolescents with sickle cell disease. The reports show little knowledge about the disease and the minimum care needed for self care. It is necessary, therefore, the participation of health professionals not only in prophylactic measures, but especially in the educational practices that aim to empower these young people in respect of self body care based in the understanding of their illness.

Keywords: sickle cell disease, adolescent, nursing.

## **LISTA DE SIGLAS**

DF – Doença falciforme

EBSERH – Empresa Brasileira de Serviços Hospitalares

Hb A – Hemoglobina A

Hb S – Hemoglobina S

HEIMABA – Hospital Estadual Infantil e Maternidade Alzir Bernadino Alves

HEINSG – Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória

HU – Hidroxiuréia

HUCAM – Hospital Universitário Cassiano Antonio Moraes

OMS – Organização Mundial da Saúde

SUS - Sistema Único de Saúde

UFES – Universidade Federal do Espírito Santo

UPA – Unidade de Pronto Atendimento

## SUMÁRIO

<b>1</b>	<b>TEMPORALIDADE DO AUTOR .....</b>	<b>12</b>
<b>2</b>	<b>JUSTIFICATIVA E RELEVANCIA DO ESTUDO .....</b>	<b>14</b>
<b>3</b>	<b>INTRODUÇÃO.....</b>	<b>17</b>
<b>4</b>	<b>REVISÃO DA LITERATURA.....</b>	<b>21</b>
4.1	Fragmentos da doença falciforme .....	21
4.2	Epidemiologia da doença no Brasil.....	22
4.3	Aspectos genéticos e clínicos da doença falciforme.....	24
<b>5</b>	<b>A ADOLESCÊNCIA .....</b>	<b>29</b>
<b>6</b>	<b>O PAPEL DO ENFERMEIRO COMO EDUCADOR .....</b>	<b>32</b>
<b>7</b>	<b>APROXIMAÇÃO DA TEORIA COM A TEMÁTICA .....</b>	<b>34</b>
<b>8</b>	<b>OBJETIVO.....</b>	<b>39</b>
8.1	Objetivo Geral .....	39
8.2	Objetivo Específico .....	39
<b>9</b>	<b>PERCURSO METODOLÓGICO.....</b>	<b>40</b>
9.1	Tipo de Estudo.....	40
9.2	Cenário de Estudo.....	40
9.3	Critérios de Inclusão.....	41
9.4	Critérios de Exclusão.....	41
9.5	População/Amostra.....	42
9.6	Procedimento de coleta dos dados.....	42
9.7	Análise dos dados.....	43
9.8	Período de coleta dos dados .....	44
9.9	Aspectos éticos.....	45
9.10	Riscos.....	45
9.11	Benefícios.....	45
9.12	Construção da cartilha educativa e aplicativo digital .....	45

<b>10</b>	<b>APRESENTAÇÃO E DISCUSSÃO DOS DADOS .....</b>	<b>47</b>
10.1	Artigo Científico .....	48
10.2	Contribuição Profissional.....	65
<b>11</b>	<b>CONSIDERAÇÕES FINAIS .....</b>	<b>66</b>
<b>12</b>	<b>REFERENCIAS .....</b>	<b>67</b>
	<b>APÊNDICES.....</b>	<b>72</b>
	<b>APÊNDICE A.....</b>	<b>73</b>
	<b>APÊNDICE B .....</b>	<b>74</b>
	<b>APÊNDICE C .....</b>	<b>75</b>
	<b>APÊNDICE D .....</b>	<b>77</b>
	<b>APÊNDICE E .....</b>	<b>98</b>
	<b>APÊNDICE F .....</b>	<b>99</b>
	<b>ANEXOS .....</b>	<b>100</b>
	<b>ANEXO A .....</b>	<b>101</b>
	<b>ANEXO B .....</b>	<b>102</b>

## 1 TEMPORALIDADE DO AUTOR

Durante cinco anos atuei como enfermeira assistencial na Unidade de Atenção à Saúde da Criança/Adolescente, no setor de internação pediátrica, do Hospital Universitário Cassiano Antônio Moraes (HUCAM), localizado na cidade Vitória/ ES. O setor de internação pediátrica atende crianças e adolescentes dentro da faixa etária de 0 a 18 anos de idade procedentes do ambulatório de pediatria do próprio hospital e de várias instituições de saúde vinculadas ao SUS e que compõe as redes de atenção à saúde. Dentre elas estão: Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória (HEINSG), Hospital Estadual Infantil e Maternidade Dr. Alzir Bernardino Alves (HEIMABA) e Unidade de Pronto Atendimento (UPA) de Carapina. A média de tempo de internação nesse setor é de cinco a sete dias e os principais motivos são: pneumonias, bronquiolites, infecções cutâneas, doenças renais, metabólicas, hematológicas, entre outras.

Como enfermeira assistencial do setor de internação pediátrica do HUCAM assisti a vários pacientes em situações clínicas com prognóstico desfavorável. Os casos que mais me chamavam atenção, foram os atendimentos aos pacientes portadores de DF. Presenciei de perto o sofrimento de crianças e adolescentes acometidos por fortes dores, palidez intensa, fraqueza, prostração, além do risco elevado de morte.

Uma vez identificada, durante a consulta no ambulatório de pediatria do HUCAM, a necessidade de internação hospitalar, a criança ou adolescente portador de DF era encaminhado à enfermaria de pediatria. As principais causas de internação são a crise algica intensa e a presença de febre, indicativa de infecção. As dores presentes nesses pacientes não cessam com analgésicos comuns, sendo necessário o uso de analgésicos opióides e anti-inflamatórios, hidratação venosa, oxigenoterapia, monitorização, além de antibioticoterapia quando há presença concomitante de infecção. Outros eventos podem estar presentes como: sequestro esplênico e síndrome torácica aguda.

A DF é uma doença hematológica grave, crônica, que pode levar à morte. É reconhecida como problema de saúde pública devida sua alta prevalência e morbimortalidade. Por ser referência no Estado do Espírito Santo, o ambulatório de pediatria do HUCAM atende em média 16 pacientes com DF por semana. Atualmente

há 90 pacientes ativos inscritos no projeto Viva Vida abrangendo a faixa etária de 0 a 18 anos. O projeto Viva Vida é uma ação de extensão do Departamento de Pediatria da UFES, que se destina à assistência de crianças e adolescentes com problemas hematológicos, notadamente a DF, que corresponde a 90% dos motivos de consulta médica. Esse projeto é uma referência estadual para o acompanhamento dos lactentes diagnosticados, assim como para casos de crianças com diagnóstico tardio ou transferidas de outros serviços no Brasil.

Nas consultas pais e/ou cuidadores recebem orientações sobre a doença, principais orientações para reconhecimento de episódios agudos como controle da dor, sequestro esplênico, síndrome torácica aguda, AVC e priapismo. Também são esclarecidos quanto à gravidade de quadro infeccioso e a necessidade de procurar assistência médica em casos de febre por mais de 24 horas, além de estimular o autocuidado em escolares e adolescentes.

A consulta médica vai além da abordagem de avaliação clínica preconizada para crianças e adolescentes, no que se refere às particularidades de anamnese e exame físico para as diferentes faixas etárias, e avaliação laboratorial. Também é prioridade nessa consulta a avaliação de desenvolvimento escolar, da abordagem de adequação do acompanhamento clínico e do empoderamento por parte dos pais e/ou cuidadores de conhecimentos sobre DF necessários para a boa condução do paciente até a faixa etária adulta.

A fim de compreender mais sobre a doença e seus agravos, tive a oportunidade de participar de fóruns, seminários e congressos que discutiam sobre o tema. Muitos desses encontros traziam os próprios pacientes para relatarem suas experiências de vida, no que diz respeito ao estigma que vivenciam e às inúmeras limitações físicas, psicológicas e sociais que convivem durante a vida.

A partir dos dados levantados por meio da presente pesquisa pretendemos elaborar uma tecnologia educacional para ajudar o adolescente portador de DF a ganhar autonomia e ser o protagonista de seu cuidado, conforme orienta Andrade (2012). Para isso, serão criados dois instrumentos: a cartilha explicativa e um aplicativo digital para plataforma android que tem como objetivo tornar o aprendizado mais fácil através da interação dinâmica do adolescente.

## 2 JUSTIFICATIVA E RELEVÂNCIA DO ESTUDO

O déficit de conhecimento sobre a DF e tratamento pela criança é citado por Araújo (2007) como um diagnóstico de risco, o portador ignora aspectos importantes para prevenção e desmistificação da doença. Outros diagnósticos de risco também são encontrados, como: desenvolvimento para dor, momento da dor, crescimento e desenvolvimento alterados e risco para infecção.

Em estudo recente, Araújo e colaboradores demonstraram que, de dez óbitos documentados em sua pesquisa, sete ocorreram na faixa etária entre 17 e 28 anos, com média de idade de 19,9 anos. Estes achados apontam como possíveis fatores que contribuem para a baixa idade de óbito: o diagnóstico tardio, a falta de orientação à família frente aos primeiros sinais de complicações, as medidas preventivas contra infecções, o atendimento médico pouco eficaz durante as intercorrências clínicas e o fornecimento irregular de medicamentos por meio de um programa governamental (ARAÚJO *et al.*, 2015).

Andrade (2012) identificou em adolescentes portadores de DF, acompanhados pelo ambulatório do hospital de hematologia da fundação Hemope em Pernambuco, que eles possuem ideias gerais e muitas dúvidas e incertezas sobre a doença.

Para Rodrigues e colaboradores (2010) a melhoria da qualidade de vida e sobrevivência dos portadores de DF é possível a partir do tratamento precoce. Os autores ressaltam que os avanços no tratamento dependem da forma como a família é abordada e orientada a partir do diagnóstico.

Vieira e colaboradores (2002) afirmam que, especialmente, as crianças e adolescentes com doença crônica têm o seu cotidiano modificado por limitações, como a perda da capacidade física, dificultando as atividades de lazer. As limitações de convívio social causadas, também, pelas frequentes hospitalizações comprometem a autoestima do paciente e seu convívio com a família e seu ambiente. Além de afastá-lo da escola, prejudicando o acompanhamento do ano escolar. Os próprios sinais e sintomas da doença no adolescente alteram seu desempenho e aprendizado e levam ao atraso escolar (Schneider *et al.*, 2011).

Por se tratar de uma doença crônica e incurável até o momento, Abrahão e colaboradores (2010) afirmam que a presença da doença em um dos membros da família afeta os demais de formas variadas e em diferentes graus de intensidade. Durante o curso da doença e de seu tratamento, a enfermidade crônica determina uma enorme tensão psicológica tanto para o adolescente quanto para sua família.

ALVES (1999) citado por RIBEIRO (2008) menciona a preocupação com a população jovem, pois 78,6% dos óbitos em pacientes com anemia falciforme no Brasil ocorrem até os 29 anos de idade e 37,5% correspondem aos menores de 9 anos de idade, o que é considerado como uma doença de alta letalidade.

Para Araújo (2007) há necessidade de ações educativas para a criança e a família, envolvendo o reconhecimento dos sinais e sintomas que necessitam de atenção médica. Favorecendo a melhoria do nível de conhecimento, corroborando para melhor adesão ao tratamento, tão importante para controle da doença.

A pessoa com DF, em sua maioria, pertence às camadas economicamente desfavorecidas, sendo rotineiramente submetidas ao racismo institucional, que dificulta o acesso e qualidade da atenção integral (ARAÚJO, 2007).

Andrade (2012) sugere que sejam realizados trabalhos educativos e esclarecedores. A autora aponta a educação em saúde para o adolescente com DF como um instrumento transformador, capaz de mudar o status de desinformação para conhecimento e adoção de práticas de autocuidado. Tudo isso, deve ser pautado na valorização do indivíduo e construção compartilhada do conhecimento. A autora ainda afirma a importância da atuação do profissional enfermeiro na assistência a pessoas com DF e aponta a orientação, o apoio e o ensino como fatores contribuintes para desenvolvimento da autonomia.

A atuação multiprofissional é iniciada já nos primeiros meses de vida da criança, e deve ser humanizada. Na medida em que cresce, a criança e a família devem ser preparadas para o autocuidado. A integralidade multiprofissional deve ser voltada para o paciente, com abordagem holística baseada na filosofia do desenvolvimento do autocuidado, ser descentralizada e humanizada. As ações precisam ser organizadas e eficazes, baseadas numa prevenção integrada de acordo com modelo SUS (Sistema Único de Saúde), (ARAÚJO, 2007).

Há indícios de que o tratamento também seja afetado pela condição socioeconômica, conforme dados da pesquisa realizada por Bugni e colaboradores (2012), que avaliou a adesão ao tratamento de crianças com doenças reumatológicas e identificou correlação entre a má adesão ao tratamento e o parâmetro socioeconômico. Os autores afirmam que os pacientes portadores de artrite idiopática juvenil pertencentes às famílias com maior nível socioeconômico apresentam maiores taxas de adesão à medicação.

Atualmente, a hidroxiúreia (HU) é considerada a terapia de maior sucesso para a DF. O uso deste medicamento diminui em 40% o risco de óbito, de 4,5 para 2,5 o número anual de episódios álgicos agudos em adultos, redução de cerca de 50% das necessidades transfusionais e do número de episódios da síndrome torácica aguda. Apresenta efeito citotóxico, atuando na inibição da enzima ribonucleotídeo redutase produzindo efeitos benéficos, como produção de hemoglobina fetal, aumento da hidratação do glóbulo vermelho e da taxa de hemoglobina, maior produção de óxido nítrico e diminuição da expressão das moléculas de adesão (BRASIL, 2010b).

Além da importância significativa do uso de hidroxiúreia, a profilaxia com penicilina oral ou benzatina é indicada aos portadores de DF até os cinco anos de idade, a fim de prevenir infecções por germes encapsulados. Chegam a oitenta por cento os índices de letalidade da DF em crianças menores de cinco anos de idade que não recebem cuidados necessários. O ácido fólico é utilizado ao longo da vida e as vacinas regulares e especiais também deverão ser realizadas (BRASIL, 2013a).

Bugni e colaboradores (2012) fazem referência a vários estudos que avaliam a adesão ao tratamento em doenças crônicas e relatam que vários são os fatores relacionados à má adesão, apresentando diferentes graus de associação entre eles. Pontuando a situação financeira, complexidade do plano terapêutico, eventos adversos, relação médico/paciente insatisfatória, desconhecimento quanto à fisiopatologia da doença e do mecanismo de ação dos medicamentos e seus benefícios, ausência de motivação por parte da família e das demais pessoas do convívio pessoal, entre outros.

Para Thornburg e colaboradores (2010) a garantia dos benefícios com hidroxiúreia para as crianças torna-se prejudicado por vários motivos, dentre eles a falta de adesão.

No entanto, ainda são escassos os estudos que avaliam a adesão ao tratamento e o conhecimento acerca da DF em adolescentes.

### **3 INTRODUÇÃO**

A doença falciforme (DF) é uma enfermidade genética marcada pela mutação no gene da hemoglobina que acarreta a modificação estrutural das hemácias quando se encontram sob baixa tensão de oxigênio. No espectro da doença falciforme existem diferentes alterações fenotípicas decorrentes da mutação no gene responsável pela produção da hemoglobina A, algumas delas são a HbSS (anemia falciforme), HbSC, HbSD, HbSE e HbS/talassemia. A alteração estrutural nas células vermelhas sanguíneas repercute em manifestações clínicas importantes no portador, como crises algícas, sequestro esplênico, síndrome torácica aguda, osteonecrose, dentre outras (LUKENS,1998; ENGEL, 2005; BRASIL, 2013a; BRASIL, 2013b; FERNANDES, 2010).

A ocorrência da DF no Brasil se deve à imigração forçada de africanos durante o período colonial, e sua prevalência decorre da miscigenação e está fortemente relacionada ao percentual de afrodescendentes em cada região (LOPES, 2006; BRASIL, 2013b). Estima-se que nasçam por ano, no Brasil, cerca de três mil crianças com DF e mais de duzentas mil com o traço falciforme, que é a presença de alteração genotípica sem modificação fenotípica, cuja incidência é de um caso para cada 35 nascidos vivos.

Na saúde pública brasileira, o tema vem ganhando destaque por sua alta prevalência e seu potencial de morbimortalidade. (FERNANDES, 2010; BRASIL, 2013a).

Houve, em 2005, um marco histórico na saúde brasileira com a criação da portaria 1391 de 16 agosto que prevê a Política Nacional de Atenção Integral ao Portador de DF e outras hemoglobinopatias. A portaria propõe diretrizes para os três níveis de atenção à saúde no cuidado destes pacientes: o diagnóstico precoce da doença através do “teste do pezinho”, a continuidade do tratamento em pacientes diagnosticados tardiamente e a promoção da saúde através de orientações aos familiares e ao portador, além do estímulo à pesquisa (BRASIL, 2005).

A DF possui uma alta letalidade, estudos apontam que quase 80 % dos óbitos decorrentes da doença ocorrem em menores de 30 anos. Na adolescência, a doença crônica traz grandes modificações e interferências na vida e no cotidiano dos jovens e as influências afetam sua convivência familiar, social e escolar, levando à fragilidade emocional e ao isolamento social. Sentimentos como solidão, fragilidade e tristeza são manifestados comumente por estes pacientes (ARAÚJO, et al. 2010; ALVES, 1996 citado por RIBEIRO, 2008). Segundo Oliveira (2010), a adolescência é marcada por grandes transformações, pois o adolescente sai da fase de dependência absoluta e relativa para a busca da independência, surgindo características que estavam ausentes na primeira infância, como a potência física para agredir e procriar. A principal característica do adolescente é a sua imaturidade, tendência ao isolamento e desejo de ser alguém em algum lugar, além de a adolescência ser um momento de nova adaptação à realidade.

Silva (2013) afirma a necessidade de cuidados aos adolescentes, uma vez que sofrem grande impacto da DF sobre sua vida e de sua família. A manutenção do regime terapêutico, incluindo a adesão ao tratamento, e às práticas do autocuidado são os maiores desafios nessa faixa etária devido à crise de identidade do jovem, bem como sua dificuldade de relacionamento com seus pais. Esses são fatores que podem dificultar o tratamento, além disso, o déficit de conhecimento da criança sobre a DF e tratamento é considerado um diagnóstico de risco (ARAÚJO, 2007, BRASIL, 2008).

A teoria bioecológica do desenvolvimento humano defendida por Urie Bronfenbrenner (2011) aborda o desenvolvimento humano a partir da interação do indivíduo e o ambiente (contexto), privilegiando sua forma contextualizada e em ambientes naturais. O autor trabalha com a teoria de que as pessoas se desenvolvem dentro de um sistema de relações podendo sofrer influências desse meio para seu desenvolvimento, seja ele na dimensão proximal – a família ou indiretamente como o sistema político, por exemplo.

Na intenção de analisar o desenvolvimento humano em sua complexidade, Bronfenbrenner (2011) instituiu um modelo composto por quatro componentes interligados: o processo, a pessoa, o contexto e o tempo (PPCT).

Anderson (2013, p.146), baseado na teoria de Bronfenbrenner, cita que:

A área da saúde também se encontra incorporando modelos sistêmicos baseados na complexidade de visão de mundo para elucidar os diferentes cenários do complexo processo saúde-doença. A análise isolada dos determinantes da saúde não é mais possível, o que se tenta procurar é a multiplicidade destes fatores, inclusive assistenciais, em vários níveis de complexidade e vulnerabilidade de suas articulações. Para tanto, deve-se conhecer as populações a que se presta assistência em seu desenvolvimento nos diferentes contextos observando como as interações são influenciadas e influenciam estes contextos, possibilitando que um diagnóstico da situação de saúde seja traçada de maneira a observar os determinantes de forma multicausal.

Anderson (2013) aproxima a teoria de Bronfenbrenner ao contexto saúde, incluindo especificamente a enfermagem, considerando a complexidade dos fatores que envolvem a promoção e reabilitação da saúde e prevenção de doença na área prática assistencial de enfermagem, uma vez que a teoria possui um diagnóstico holístico das situações saúde-doença.

Reconhecendo a importância do enfermeiro, Lima (2006) faz várias referências quanto à atuação deste profissional, incluindo: ações de proteção e promoção de saúde, prevenção de doenças, ações curativas, de reabilitação, investigação epidemiológica, sociológica, administrativa e demográfica, além de ensino.

Desta forma, percebe-se a importância do envolvimento do enfermeiro na prática do cuidado, seja ele no âmbito assistencial ou educacional, a partir de uma compreensão do desenvolvimento humano, baseado numa visão holística e considerando todo o contexto do indivíduo e o ambiente (contexto). Neste caso, a preocupação volta-se para o adolescente portador de DF, uma vez que possui uma enfermidade limitante, além de se encontrar em uma fase de transição movimentada por várias transformações biopsicossociais.

A compreensão teórica da DF, a prática de atenção e cuidados ao paciente motivam os profissionais de saúde, no ambiente de internação pediátrica, a despertarem para as particularidades da fase da adolescência no processo saúde-doença. Pode perceber, empiricamente, as implicações do comportamento típico do adolescente sobre a adesão ao tratamento e seu autocuidado. Ressalto aqui que a temática ainda é pouco explorada nos meios acadêmicos e pouco discutida entre os profissionais.

Desta forma, duas perguntas foram formuladas com o objetivo de conduzir o estudo: Qual o conhecimento do adolescente portador de DF sobre sua doença? E quais são os fatores que este adolescente aponta como dificultadores para seu tratamento?

Frente ao exposto, o presente estudo pretende descrever o conhecimento do adolescente portador de DF acerca de sua doença e seu tratamento, compreendendo que o seu conhecimento sobre a enfermidade poderá contribuir para adesão ao tratamento.

O estudo foi ancorado na Teoria da Bioecologia do Desenvolvimento Humano de Urie Bronfenbrenner que instituiu o modelo composto por quatro componentes interligados: o processo, a pessoa, o contexto e o tempo.

## 4 REVISÃO DA LITERATURA

### 4.1 Fragmentos da Doença Falciforme

A análise de ossadas no ano 7000 a.C, de indivíduos da África e da Ásia, mostrou alterações devido à anemia falciforme, sugerindo que esses continentes seriam os locais de origem da doença. Outro relato é de que tribos no interior das savanas africanas utilizavam tatuagens para identificar os indivíduos portadores de anemia falciforme, ou seja, que possuíam sinais e sintomas que se assemelhavam com o quadro clínico da doença. A maior prevalência encontra-se na África tropical e com menor frequência na bacia mediterrânea, Arábia Saudita e partes da Índia (SANTOS, 1999; LUKENS, 1998).

Em 1910 houve o primeiro relato científico da anemia falciforme, conhecida hoje como DF, pelo médico norte-americano James B. Herrick (1861-1954), que descreveu a doença através da análise do sangue por fotomicrografia, identificando células vermelhas em formato de foice, diferenciada do formato da célula que contém a hemoglobina A. A descoberta teve a contribuição de um jovem negro proveniente da ilha de Granada – América Central que sofria de anemia hemolítica crônica apresentando dor óssea, palpitações, dispneia, anemia e icterícia (BRASIL, 2013b; ENGEL, 2005).

No Brasil, Jessé Accioly, médico baiano, pesquisador e professor da Faculdade de Medicina da Universidade Federal da Bahia (FM/UFBA) foi pioneiro nas pesquisas sobre DF, ao reconhecer, através de famílias afrodescendentes, a presença da doença no Brasil e o mecanismo da herança genética. O fato ocorreu em 1947, porém a descoberta permaneceu anônima para os grandes centros nacionais e internacionais. Concomitantemente, James Van Gúndia Neel, cientista norte-americano, fez a mesma descoberta. Mais tarde, tal conclusão, passou a ser citada como de Neel e Accioly (BRASIL, 2013 b).

## 4.2 Epidemiologia da Doença Falciforme no Brasil

Segundo dados de 2015 da Organização Mundial de Saúde (OMS), a cada ano mais de 300 mil bebês com forma grave da DF nascem no mundo. Atualmente, no Brasil, cerca de 50 mil pessoas são portadoras da DF, sendo a maioria negra, estando distribuída de forma heterogênea. Sua prevalência se dá nos estados com maior concentração de afrodescendentes (WHO, 2015).

Segundo dados do Ministério da Saúde, há maior incidência de nascidos vivos diagnosticados com DF no estado da Bahia, conforme demonstra tabela abaixo, entretanto, outros estados possuem número elevado de casos (BRASIL, 2013a).

**TABELA 1: INCIDÊNCIA DE DF EM NASCIDOS VIVOS**

<b>ESTADO</b>	<b>INCIDÊNCIA</b>
Bahia	1: 650
Rio de Janeiro	1: 1300
Pernambuco, Maranhão, Minas Gerais e Goiás	1: 1400
Espírito Santo	1: 1800
São Paulo	1: 4000
Rio Grande do Sul	1: 11000
Santa Catarina e Paraná	1: 13500

Fonte: Brasil (2013a)

Historicamente, registram-se conquistas acerca de políticas públicas de saúde voltadas para a população negra, vinculada diretamente à luta do Movimento Negro, em busca da valorização e reconhecimento do papel dos africanos e seus descendentes na construção da nacionalidade (BRASIL, 2013b).

Uma destas conquistas foi a criação do Programa de Anemia Falciforme (PAF), marcado como a primeira conquista de espaço no âmbito da saúde no ano de 1995, decorrente da Marcha Zumbi, que comemorava os 300 anos do assassinato do líder do Quilombo dos Palmares (BRASIL, 2013b).

A partir da consolidação das reivindicações dos segmentos sociais em 2001, os pacientes puderam contar com a detecção da doença através do Programa Nacional de Triagem Neonatal. Esse programa tem a finalidade da detecção de casos suspeitos, confirmação diagnóstica, acompanhamento e tratamento das doenças congênitas, nos estados e no distrito federal. E abrange os diferentes níveis de organização das redes assistenciais, variação no percentual da cobertura de nascidos vivos e a diversidade das características da população no Brasil (BRASIL 2013b).

Outro ganho ocorreu no ano de 2005, com a instituição da Portaria 1.391/ GM de 16 de agosto que trata da Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com DF e outras hemoglobinopatias. Tal ação prevê a estimulação da pesquisa, com o objetivo de melhorar a qualidade de vida desses pacientes, além da promoção do acesso à informação aos familiares e às pessoas com a doença ou o traço falciforme (BRASIL, 2005).

Recentemente, houve a aprovação da portaria nº 30 de 1º de julho de 2015 do Ministério da Saúde, que incorpora ao SUS o transplante de células-tronco hematopoiéticas entre parentes a partir da medula óssea, sangue periférico ou de sangue do cordão umbilical. Ressalta-se que a medida faz parte da estratégia de ampliação do acesso à população negra à rede de saúde (BRASIL, 2015a).

Existem ainda várias outras portarias, como a: Portaria nº 473, de 26 de Abril de 2013 que estabelece a inclusão do procedimento ecodoppler transcraniano para estes pacientes, a fim de identificar riscos para doença cerebrovascular. Portaria nº 55, de 29 de janeiro de 2010, que estabelece o protocolo clínico e diretrizes terapêuticas para o uso de hidroxíureia em DF (BRASIL, 2013c; BRASIL, 2010b)

Ainda, a portaria nº 1.324, de 25 de novembro de 2013 que aprova o protocolo clínico e diretrizes terapêuticas da sobrecarga de ferro, essencial para a sobrevivência de pessoas que dependem da transfusão de hemácias, uma vez que a sobrecarga de ferro no organismo aumenta os riscos de morbidade e mortalidade. Essas e outras

portarias destacam-se como ganho para os pacientes portadores de DF (BRASIL, 2013d).

De acordo com Araújo (2007) os manuais preconizados pelo Ministério da Saúde (BRASIL, 2013b) a detecção precoce da doença e o acompanhamento integral desses pacientes contribuem para a mudança da história da doença no Brasil.

### **4.3 Aspectos genéticos e clínicos da Doença Falciforme**

De origem genética autossômica recessiva, a DF é caracterizada pela mutação no gene que produz a hemoglobina A, responsável pela adequação da oxigenação no sangue circulante. Geneticamente a estrutura molecular da Hb A é composta por quatro cadeias de globinas (tetrâmero), sendo duas cadeias  $\alpha$  e duas cadeias  $\beta$  e cada uma é ligada a um radical heme ( $\alpha_2 \beta_2$ ). No entanto, a mutação ocorre somente nas cadeias  $\beta$ , dando origem a Hb S (ENGEL et al. 2005; JESUS, 2010).

Essa alteração ocorre no sexto códon do gene, devido à troca do ácido glutâmico pela valina, ou seja, especificamente em apenas um dos nucleotídeos que compõem o gene  $\beta^A$ , responsável pela síntese das cadeias  $\beta^A$ , dando origem ao gene  $\beta^S$ . Mesmo diante desta pequena alteração, há ocorrência de importantes alterações na estabilidade e solubilidade dessas moléculas, não permitindo uma oxigenação adequada, fazendo que ocorram várias intercorrências (JESUS, 2010; LUKENS, 1998; BRAGA, 2007; ALVES, 1996 citado por RIBEIRO, 2008).

Dependendo do tipo e local em que ocorre a substituição do aminoácido poderá haver alteração ou não do comportamento da hemoglobina. Caso a anormalidade produza manifestações clínicas, há a presença de uma hemoglobinopatia. Encontram-se, no mundo, variantes da cadeia  $\beta$ : HbS, HbC, HbD e HbE (RAPAPORT, 1990; HOFFBRAND, 2013).

A combinação de uma dessas hemoglobinas mutantes com a HbS, como por exemplo HbSC, será denominada de hemoglobinopatia ou genericamente de DF. Sendo assim, as mais conhecidas são: a anemia falciforme caracterizada pela homozigose HbS (HbSS), S/ beta talassemia (S/  $\beta$ Tal.), HbSC, Hb SD, Hb SE. Embora possuam

particularidades que as distinguem, incluindo o grau de penetrância, todas essas possuem manifestações clínicas hematológicas semelhantes, consideradas graves (BRASIL, 2013b; BRAGA, 2007; JESUS, 2010; LUKENS, 1998).

Os pais podem ser portadores do traço falciforme (Hb AS, AC ou beta talassemia), heterozigotos, ou seja, sem manifestações clínicas. Os homozigotos apresentam-se como HbSS, estando ausente a HbA, tornando a manifestação clínica grave e variável, reconhecido, portanto como portadores da DF (JESUS, 2010; LUKENS, 1998).

A tabela 2 demonstra as estruturas moleculares normais das hemoglobinas humanas e suas respectivas concentrações.

**TABELA 2: CONCENTRAÇÃO NORMAL DE HEMOGLOBINAS NO ADULTO**

<b>Hemoglobinas normais humanas</b>		
<b>Hemoglobina</b>	<b>Estrutura Molecular</b>	<b>Percentual</b>
Hb A	$\alpha_2 \beta_2$	97%
Hb A2	$\alpha_2 \delta_2$	2%
Hb F	$\alpha_2 \gamma_2$	1%

Fonte: Engel *et al.* (2005); Hoffbrand (2013)

Na anemia falciforme, conhecida como HbSS, o paciente apresentará os dois alelos do gene  $\beta$  mutantes, não havendo presença de hemoglobina A (HbA), no entanto, há um aumento no percentual de HbF, que tem seus níveis diminuídos a partir dos seis meses de idade, ocasionando quadro de anemia hemolítica - primeiro sintoma da DF. Devido sua afinidade pelo oxigênio a HbF é considerada importante fator de proteção contra a falcização das hemácias, não permitindo a formação de polímeros de hemoglobina S (ENGEL, 2005; ZAGO, 2004).

A tabela 3 demonstra as concentrações das diferentes hemoglobinas em portadores adultos de DF.

TABELA 3: CONCENTRAÇÃO DE HEMOGLOBINAS NA ANEMIA FALCIFORME

Hemoglobinas – Anemia Falciforme		
Hemoglobina	Estrutura Molecular	Percentual
Hb A	$\alpha_2 \beta_2$	0%
Hb S	$\alpha_2 \beta^S_2$	93%
Hb A2	$\alpha_2 \delta_2$	2%
Hb F	$\alpha_2 \gamma_2$	5%

Fonte: Engel (2005).

As células falcizadas possuem uma sobrevivência muito curta, de 10 a 20 dias, comparada à vida média normal do eritrócito que é de 120 dias. Sob baixa tensão de oxigênio as moléculas de HbS organizam-se em longos polímeros de filamentos duplos, que associam-se em feixes em um duplo filamento central. Estes, por sua vez, são conhecidos como feixes de cristais dentro das hemácias. Este processo determina as deformações das células, conferindo a forma alongada ao eritrócito, levando ao formato de foice (BRASIL, 2014).

Diante do evento de falcização das hemácias há obstrução dos pequenos vasos, ocasionando em sua destruição e estase do sistema vascular. Em virtude disso, haverá aumento da viscosidade sanguínea, diminuição da perfusão e oclusão da microcirculação, hipóxia tecidual, infarto e necrose dos tecidos (BRASIL, 2014).

As crises falciformes ou falcêmicas são intermitentes, dado o fato que o afoiçamento leva algum tempo para ocorrer, podendo o eritrócito retornar a sua forma normal quando exposto a uma quantidade adequada de oxigênio (SMELTZER, 2011; SCHVARTSMAN & JUNIOR, 2013; BRASIL, 2015).

Desta forma, a fisiopatologia da doença envolve o evento vaso-oclusivo, inclusive dos pequenos vasos, que dificulta ou impede a livre circulação sanguínea, podendo levar

à interrupção do fluxo sanguíneo e, conseqüentemente, podendo levar à morte de células e tecidos corporais (JESUS, 2010).

Além de causar anemia hemolítica crônica, a falcização das hemácias é responsável pela obstrução de vasos sanguíneos levando à crise de dor, enfartamento e necrose em diversos órgãos, como ossos e articulações, baço, pulmões, rins e outros. Desta forma, uma das complicações da anemia falciforme é a infecção, porém, a base fisiopatológica para a maior suscetibilidade deste evento é complexa, podendo estar relacionada a hipofunção esplênica como componente principal, acompanhada de anormalidades de opsonização, da via alternativa do complemento, produção de anticorpos, função leucocitária e imunidade celular. Sequestro esplênico, acidente vascular cerebral, insuficiência renal, priapismo, insuficiência cardíaca, úlceras de membros inferiores, entre outros agravos, também podem ocorrer (SMELTZER, 2011; JESUS, 2010; FALCÃO e DONADI, 1989).

A dor possui característica marcante na doença falciforme, tem início e duração imprevisível, é incapacitadora, e muitas vezes de difícil controle. É considerada o evento mais dramático da doença falciforme. A liberação de mediadores inflamatórios acarreta nos episódios de dor aguda, como na crônica. A crise álgica aguda, subaguda ou crônica pode vir acompanhada de febre, edema e calor na região afetada (BRASIL, 2014).

Trinta e cinco por cento das mulheres experimentam crises de dor durante o período menstrual. As gestantes também podem sentir dor aguda ou crônica em vários momentos (BRASIL, 2014).

Trata-se, portanto, de uma doença crônica que geralmente traz alto grau de sofrimento aos seus portadores, merecendo assistência médica, psicossocial e genética. Esta última tem a finalidade educativa de aconselhar os portadores do traço falciforme e da doença a respeito dos aspectos fisiopatológicos, de sofrimento, tratamento, prognóstico, riscos e possibilidade da ocorrência da doença nos seus descendentes. No entanto, a decisão quanto à reprodução é individual (SILVA, 1993; BRAGA, 2007; GUIMARÃES, 2010).

Os sistemas muscular e esquelético são mais acometidos pela dor, que ocorre geralmente nos braços, pernas, tórax e região lombar. A duração da dor pode ser de horas a dias e sua intensidade pode variar de moderada a muito forte (KIKUCHI, 2007).

Há maior suscetibilidade a infecções por parte dos pacientes com DF, inclusive por microrganismos encapsulados. A pneumonia muitas vezes é indistinguível da síndrome torácica aguda. A meningite é bastante frequente e incidente, sendo o *S. pneumoniae* e *H. influenzae* os mais implicados. Na osteomielite, o fêmur, tibia e úmero são os ossos mais acometidos. A septicemia também pode estar presente (KIKUCHI, 2007; BRUNETTA, 2010).

A icterícia hemolítica geralmente é causada pela destruição rápida dos glóbulos vermelhos (hemólise), e essa destruição acarreta na liberação de bilirrubina, que em concentração elevada no sangue ocasionará em uma coloração amarelada ou verde-amarelada na pele e na esclera do portador de doença falciforme. Diante disso, o fígado tem dificuldade de eliminá-la, havendo, portanto, acúmulo na circulação sanguínea. O acidente vascular cerebral é evidenciado pela interrupção do fluxo sanguíneo e os sintomas podem variar de problemas motores pequenos, como alteração da marcha, a sequelas definitivas, como déficits neurológicos e dificuldade de aprendizado, silenciosos em muitos casos. Outra complicação é a retinopatia, com o comprometimento da saúde ocular com perda gradativa da visão até a cegueira (KIKUCHI, 2007).

A crise de sequestro esplênico, segunda causa de morte em crianças menores de cinco anos, tem sua etiologia desconhecida, no entanto, as infecções virais parecem preceder os episódios. Acima dessa faixa etária, pode ocorrer a esplenomegalia persistente, no caso em pacientes Hb SC e Hb S talassemia. Os principais sinais clínicos são aumento súbito do baço e redução intensa da hemoglobina, podendo acarretar em choque hipovolêmico (BRASIL, 2010a).

A úlcera de perna é outro sinal que pode estar presente na fase da adolescência, sendo mais frequente no sexo masculino. Geralmente as feridas surgem ao redor dos tornozelos e na parte lateral das pernas, causando bastante dor, além da possibilidade de se cronificar. Constrangimento e limitação social são vivenciados por estes jovens, que podem deixar de ir à praia, usar bermudas, e, inclusive, dormir fora de casa, uma vez que precisam realizar curativos duas vezes por dia (KIKUCHI, 2007).

Outra complicação que interfere na autoimagem e segurança emocional do adolescente é o priapismo. Considerado uma emergência urológica, a ereção

prolongada e dolorosa do pênis pode estar ou não relacionada ao desejo sexual (KIKUCHI, 2007).

A gravidez é considerada potencialmente grave, tanto para a gestante como para o feto e o recém-nascido. O que ocorre é que a saúde materna pode estar comprometida bem antes da gestação e pode agravar-se a partir da desoxigenação de hemoglobina da microcirculação placentária, facilitando a falcização, estase e infartos placentários. Devido a redução do fluxo sanguíneo, decorrente da vaso-oclusão, a placenta pode ter seu volume reduzido, acarretando a menor aporte de nutrientes ao feto. A pré-eclâmpsia pode ser cinco vezes mais frequente, contribuindo para parto pré-termo. (BRASIL, 2009).

## 5 A ADOLESCÊNCIA

Segundo o Ministério da Saúde, a fase da adolescência é compreendida entre 10 e 19 anos inclusive, conhecida como um período rico em descobertas e mudanças (BRASIL, 2012). É caracterizada pela identidade e confusão de papéis, sendo uma fase de muitas modificações no corpo do adolescente, que se encontra em transição da infância para idade adulta. Suas características são percebidas por mudanças hormonais, contribuindo para oscilações do humor e do comportamento. Os autores referem ser normal a rebeldia como comportamento deste jovem, frente à aquisição do conhecimento de si mesmo e decisão sobre futuro, porém a confusão de papéis pode ocorrer quando este é incapaz de estabelecer uma identidade e sentido de direção (Taylor *et al.*, 2007).

Taylor e colaboradores (2007, p.414), citam as tarefas desenvolvimentais da adolescência como:

“Aceitar e usar efetivamente o próprio corpo, adquirir um papel de gênero sexual masculino ou feminino, adquirir independência funcional dos pais e dos outros adultos, preparar-se para uma carreira, preparar-se para o casamento e para a vida em família, desejar e adquirir um comportamento socialmente responsável e adquirir um sistema ético como orientação para o comportamento”.

Senna e Dessen (2012) destaca a importância das teorias do desenvolvimento na psicologia do adolescente, que ao longo do tempo preocupam-se com as mudanças sistemáticas do comportamento. Assim, surgem com o passar do tempo as principais teorias do desenvolvimento responsáveis por explicar o fenômeno da adolescência, tendo como questões principais: a adolescência como uma fase distinta no desenvolvimento e como um período caracterizado por crescentes e inevitáveis níveis de turbulência.

As autoras trazem registros de estudos científicos da adolescência no século XX, destacando a obra de G. Stanley Hall, em 1904, como primeira fase do estudo, que considera a adolescência como período de transição universal e inevitável. Outras teorias são mencionadas como a de Jean Piaget que privilegia os processos cognitivos do desenvolvimento, afirmando que os comportamentos adolescentes que geram preocupações aos adultos originam-se nas mudanças na sua forma de pensar, sendo característica do início desta fase (SENNA e DESSEN, 2012).

Já a segunda fase dos estudos sobre o desenvolvimento do adolescente foi iniciada na década de 1970, compreendida como contextualista. É caracterizada pela desvinculação progressiva das pesquisas empíricas dos modelos teóricos clássicos e surgimento de novos modelos e questões do desenvolvimento humano no curso de vida. Estes modelos enfatizam o indivíduo e o ambiente na sua dinâmica de relações bidirecionais, além do papel do tempo e do espaço no desenvolvimento humano (SENNA e DESSEN, 2012).

A teoria bioecológica do desenvolvimento humano de Urie Bronfenbrenner tem sido especialmente útil para estudos sobre a adolescência. A dificuldade quanto à operacionalização integral do modelo em um único projeto de pesquisa pode ocorrer, porém é possível sua adoção parcial em estudos com essa população (SENNA e DESSEN, 2012).

Para Senna e Dessen (2012, p.105):

O modelo auxilia a investigação da forma como os adolescentes estão situados em seus contextos específicos, como esses contextos influenciam o curso do seu desenvolvimento e, ao mesmo tempo, como os adolescentes influenciam esses contextos direta ou indiretamente. Estes conhecimentos têm permitido avanços no sentido de ultrapassar a visão inicial de

adolescência como um período de turbulência e instabilidade, para incorporar uma visão mais positiva do desenvolvimento do adolescente.

Por ser uma fase marcada por mudanças intensas e multidimensionais, abarcando a esfera física (biológica), psicológica e sócio-cultural, a adolescência torna-se um desafio tanto para a família quanto para profissionais da saúde (FERREIRA, 2006).

Segundo Maas (2006), todos os aspectos que envolvem a transição da adolescência entre as fases da infância e adulta, incluindo características biopsicossociais, podem tornar-se fatores estressantes quando atrelados à presença da doença crônica, levando ao comprometimento do desenvolvimento da autoestima e autoconfiança deste jovem. Reforça a importância de tratar a fase da adolescência diante do processo saúde-doença sob a ótica de dois fenômenos do desenvolvimento humano, a fragilidade emocional desta fase e do enfrentamento do comprometimento físico.

Ferreira (2006) cita como expressão destes jovens a preocupação com a autoimagem. E, entre as várias manifestações clínicas da doença falciforme, esta preocupação pode ser percebida, a partir da ocorrência da icterícia hemolítica, que leva a mudança na coloração da pele e dos olhos (KIKUCHI, 2007).

Compreendendo a fase da adolescência, Araújo (2007) preocupa-se com a dificuldade de adesão e manutenção do tratamento por pelo adolescente portador de doença falciforme e considera o déficit de conhecimento sobre a enfermidade como diagnóstico de risco (ARAÚJO, 2007, BRASIL, 2008).

## 6 O PAPEL DO ENFERMEIRO COMO EDUCADOR

Para Sousa e colaboradores (2010) a educação em saúde no contexto de atuação da enfermagem se estabelece pela relação dialógico-reflexiva entre o enfermeiro e o cliente com a finalidade de conscientizar o indivíduo sobre sua situação saúde-doença, tornando-o transformador de sua própria vida.

Registra-se a vinculação do processo evolutivo da educação em saúde no Brasil aos eventos políticos e econômicos, emergindo, então, a reflexão quanto a necessidade de transformações acerca da interação do profissional de saúde e cliente em busca da promoção da saúde. Destacam-se aqui a presença da enfermagem em todo processo de transformação e as influências sofridas sobre sua prática (SOUSA *et.al.* 2010).

Nessa perspectiva, percebe-se que a prática educativa é um ponto importante para se trabalhar com essa população. Segundo Bastable (2010) a educação ao paciente assegura o aumento da satisfação do consumidor, a melhoria da qualidade de vida, diminuição da ansiedade do cliente, redução efetiva das complicações das enfermidades e da incidência de doenças. Além de promover a adesão aos planos terapêuticos do médico, aumento da independência no desempenho de atividades diárias, estimulação e fortalecimento dos consumidores quanto ao seu envolvimento no planejamento de seu cuidado. A autora enfatiza o papel fundamental do enfermeiro como educador, uma vez que a ação desenvolvida por ele destaca não somente o cuidado ao doente e a promoção da saúde da população, mas também a educação de outros profissionais enfermeiros para a prática profissional.

Lima (2005) elenca as ações de enfermagem a partir das ações de proteção e promoção de saúde, prevenção de doenças, ações curativas, de reabilitação, investigação epidemiológica, sociológica, administrativa e demográfica, além de ensino.

Wiedenbach (1900, apud TAYLOR, 2007, p. 41) cita:

“Estes três conceitos parecem fundamentais a qualquer filosofia de enfermagem: reverencia diante do dom da vida; respeito pela dignidade, pelo valor, pela autonomia e pela individualidade de cada ser humano; iniciativa de agir de forma dinâmica em relação às próprias crenças.”

Por décadas, o enfermeiro desempenha vários papéis na função de educador e, tanto nacionalmente como internacionalmente, tem sido reconhecido como agente na promoção da saúde e prevenção de doença em todos os campos de sua prática. Bastable (2010) afirma que este profissional obterá resultados positivos ao incluir o paciente e a família em seu cuidado por meio do ensino, uma vez que ambos entendam e tomem consciência do que foi ensinado. Porém, menciona a importância de considerar o grau de letramento, a escolaridade, as habilidades de linguagem e cultura do paciente durante o processo educativo, que tem a finalidade de aumentar a competência e a confiança do paciente para sua autogestão e aumento da sua responsabilidade e independência para o autocuidado.

A educação promovida pelo enfermeiro para o autocuidado deve dar suporte mesmo em situações independentes, pois se o paciente não consegue manter ou melhorar seu estado de saúde na ausência de auxílio, haverá falha no ensino no que tange alcançar seu próprio potencial (Bastable, 2010, p. 31):

O aumento de condições crônicas e incuráveis requer que os indivíduos e suas famílias tornem-se participantes bem-informados para gerenciar suas próprias enfermidades. A educação do paciente pode facilitar as respostas adaptativas de um indivíduo à doença.

## 7 APROXIMAÇÃO DA TEORIA COM A TEMÁTICA

O presente estudo utilizará como referencial teórico Bronfenbrenner (2011) a fim de dar suporte no que tange ao desenvolvimento humano marcado pela teoria centrada na temporalidade histórica, observada no modelo processo-pessoa-contexto-tempo do adolescente diante da DF. Para o autor, o conceito de desenvolvimento deve incluir as mudanças de desenvolvimento do ser humano ao longo das gerações, considerando que o desenvolvimento social não se aplica apenas ao indivíduo, mas também à organização social no qual faz parte.

Urie Bronfenbrenner nasceu em 1917 durante a Revolução Russa e imigrou com seus pais para os Estados Unidos após a morte de sua irmã causada pela fome. Seu pai era neuropatologista e pesquisador, sua mãe professora de língua russa. Como estrangeiros da época e em busca de melhor posicionamento sobreviveram à marginalidade e à pobreza. Bronfenbrenner possuía graduação em música e psicologia e debutou como doutor na segunda grande guerra. Como professor viveu em Cornell até em 2005, ano de sua morte (BRONFENBRENNER, 2011).

Para Bronfenbrenner (2011) o mundo dos seres humanos não era somente aquele nos quais ele mesmo havia vivido. Considerava que uma pessoa pode ser feliz, mesmo vivendo tantas lutas, a partir da esperança e confiança de mundos melhores. A teoria bioecológica do desenvolvimento humano de Bronfenbrenner expressa justamente isso. O autor era convicto da imensidão do mundo e da existência de oportunidades, logo os seres humanos inseridos nele poderiam melhorar suas próprias vidas e as de outras pessoas.

A contribuição social e intelectual de Urie Bronfenbrenner (2011) se legitima a partir de sua teoria que propõe o avanço da compreensão do desenvolvimento humano ao longo do ciclo da vida. Nesse aspecto, o conhecimento sobre desenvolvimento humano deve estar integrado além da psicologia, sociologia e à biologia, mas também a história, políticas públicas, medicina, economia doméstica, ciência política, educação, direitos da criança e do adolescente, desenvolvimento da comunidade juvenil, enfermagem e direito.

A teoria bioecológica de Bronfenbrenner constitui-se de quatro elementos utilizando-se do modelo processo-pessoa-contexto-tempo (PPCT). O processo de

desenvolvimento refere-se à fusão e à dinâmica de relação entre o indivíduo e o contexto. A pessoa possui seu repertório individual de características biológicas, cognitivas, emocionais e comportamentais e o contexto do desenvolvimento humano refere-se ao entrelaçamento dos níveis ou sistemas do desenvolvimento humano. Já o tempo é definido como envolvimento das dimensões múltiplas da temporalidade, por exemplo, tempo ontogênico/biológico, tempo familiar e tempo histórico. Constitui o cronossistema que modera as mudanças ao longo da vida.

O autor apresenta a bioecologia do desenvolvimento humano e aponta a importância da inter-relação dos níveis ecológicos para o desenvolvimento humano, concebidos como sistemas entrelaçados. Cita o microsistema como o ambiente onde o indivíduo está em atividade em um determinado momento da vida, de caráter complexo, tratando das relações entre a pessoa em desenvolvimento e o ambiente no qual está inserida.

O mesossistema é definido como conjunto de microsistemas, ou seja, ocorrem inter-relações de vários ambientes no qual o indivíduo em desenvolvimento está inserido em determinado momento da sua vida. Há também o exossistema compreendido por um ambiente em que o indivíduo em desenvolvimento não está diretamente inserido, um exemplo seria o ambiente de trabalho dos pais da criança. Nesse caso, o comportamento e desenvolvimento serão influenciados. Por exemplo, após um dia estressante de trabalho, os pais podem não ser capazes de prestar cuidado de qualidade à criança. Por fim, o macrosistema engloba todos os outros sistemas, envolvendo a cultura, as macroinstituições (governo federal) e as políticas públicas. Nesta etapa, ocorre influência sobre a natureza das interações de todos os níveis acima da ecologia do desenvolvimento humano.

A seguir é demonstrado através da figura 1 a inter-relação dos níveis ecológicos, tidos como sistemas entrelaçados. O microsistema mais próximos do indivíduo e o mesossistema, que envolve dois ou mais ambientes, do qual a pessoa em desenvolvimento participa ativamente, compreendido pela religião, a classe de aula, a família e grupos de pares. Em suma, o mesossistema é um sistema formado por microsistemas. Já o exossistema é definido como um contexto em que o indivíduo em desenvolvimento não está presente, no entanto, os eventos ocorridos neste ambiente influenciam essa pessoa. Estão presentes as instituições de saúde, a comunidade, os

meios de comunicação, sistema escolar. E mais externamente, o macrosistema, marcado pela condição social, padrões econômicos, filosofia política, costumes nacionais e valores culturais.

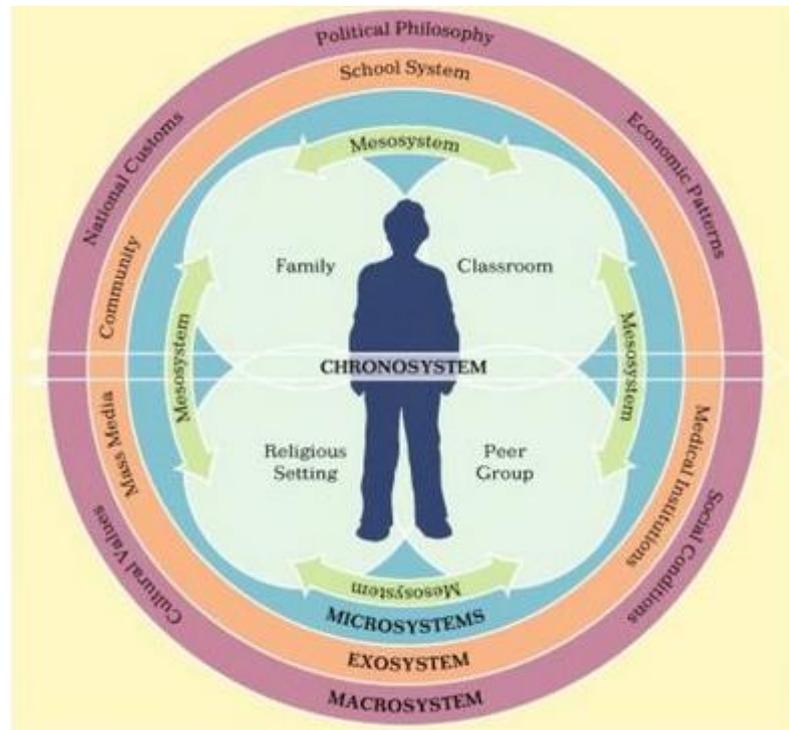


Figura 1: Impact of parent involvement on child development.  
Fonte: Kyla Landon (2014)

Os processos do desenvolvimento humano sofrem profundas influências diante dos eventos e condições do meio ambiente. Possuem efeitos significativos, na maioria das vezes, não previstos em relação ao desenvolvimento do crescimento das crianças em suas famílias, salas de aulas ou em outros contextos (BRONFENBRENNER, 2011).

A experiência torna-se um elemento crítico na definição do modelo ecológico, porém não são consideradas somente como característica relevante no contexto do desenvolvimento humano as condições objetivas, mas também as subjetivas vivenciadas pelas pessoas (BRONFENBRENNER, 2011).

No modelo bioecológico nenhum dos dois elementos: objetivo e subjetivo são presumidos como suficientes e quase nunca caminham na mesma direção. Desta forma, a força fenomenológica (mais relacionada com o ambiente) ou experiencial sofrem modificações pelos seres humanos nos estágios sucessivos do seu ciclo vital,

desde os primeiros meses de vida, passando pela infância, a adolescência, fase adulta e a velhice.

Em contrapartida, a experiência, segundo Bronfenbrenner (2011), pertence à esfera subjetiva dos sentimentos. Por exemplo: esperanças, dúvidas, crenças pessoais, pressentimentos ou antecipações. Segundo o autor poderá haver contribuição valiosa na modelação da direção do desenvolvimento humano futuro, a partir da coexistência de forças subjetivas positivas e negativas envolvendo o passado.

Bronfenbrenner (2011) denomina de processo proximal duradouro o desenvolvimento humano ao longo do ciclo da vida que passa por processos de interação recíproca no ambiente externo imediato. Tal fato deve ocorrer em longos períodos de tempo, progredindo em complexidade, entre um organismo humano biopsicológico em atividade e entre as pessoas, objetos e símbolos existentes. Um exemplo é a interação progressivamente mais complexa da criança com seus pais, tornando-a cada vez mais agente de seu desenvolvimento.

O apego emocional torna-se um fator importante no desenvolvimento da criança, do adolescente, do jovem, até sua fase adulta. Bronfenbrenner (2011) traz várias situações vividas que podem influenciar diretamente na conduta futura do ser humano. No início, os pais tornam-se protagonistas do cuidado e tem o seu desenvolvimento psicológico intensivamente influenciado pela conduta e desenvolvimento dos seus. Futuramente, esses cuidados poderão ser invertidos, logo serão os filhos que estarão cuidando de seus pais, porém caso não tenha se efetivado o processo de apego no início, é possível que a proposição citada não ocorra.

Para o autor, o papel do contexto social para o desenvolvimento humano da criança, do adolescente e do jovem é essencial para o delineamento de programas que visam promover o crescimento cognitivo emocional ou social deste indivíduo. O autor sugere que a criança poderá se tornar semelhante ao seu ambiente social, ou seja, seu contexto social a partir de sua interação com indivíduos inseridos nesse contexto ecológico (BRONFENBRENNER, 2011).

A partir da análise entende-se que o adolescente, ao longo de sua vida, necessitará do apoio familiar inclusive no que se refere ao cuidado. Ressalta-se aqui a importância da família na compreensão das transformações e modificações que ocorrem naturalmente nesta fase da vida, inclusive diante da presença de uma enfermidade

crônica que requer, não somente apoio da família, mas também da participação do adolescente em seu cuidado.

## **8 OBJETIVO**

### **8.1 Objetivo Geral**

Descrever o conhecimento dos adolescentes portadores da DF sobre a doença e sua adesão ao tratamento.

### **8.2 Objetivo Específico**

- Conhecer o que o adolescente portador de DF sabe sobre a doença falciforme;
- Identificar a adesão ao tratamento e seus fatores determinantes;
- Elaborar cartilha educativa e aplicativo digital para plataforma Android para adolescentes a respeito da DF e seu tratamento.

## **9 PERCURSO METODOLÓGICO**

### **9.1 Tipo de Estudo**

Trata-se de uma pesquisa descritiva, de corte transversal, com abordagem qualitativa, cujos dados subjetivos foram analisados qualitativamente por meio de análise temática.

Para Minayo (2008) a abordagem qualitativa frequentemente utilizada pelas ciências sociais foca a compreensão da intensidade vivencial dos fatos e das relações humanas. Ou seja, aplicada ao estudo da história, das relações, das representações, crenças, percepções, opiniões, produtos das interpretações que os humanos fazem a respeito de como vivem, constroem seus artefatos e a si mesmos, sentem e pensam.

A análise qualitativa como uma atividade intensiva, exige criatividade, sensibilidade conceitual e trabalho árduo. A análise de dados torna-se um processo criativo e interativo onde o pesquisador examina seus dados cuidadosa e deliberadamente. Por vezes, o pesquisador lê seus dados narrativos com a finalidade de encontrar o significado e entendimento mais profundo (POLIT E COLABORADORES, 2004).

### **9.2 Cenário de Estudo**

A pesquisa foi realizada no ambulatório de hematologia pediátrica do Hospital Universitário Cassiano Antônio Moraes (HUCAM), instituição pública federal de ensino e pesquisa, localizado na cidade Vitória- ES que atua na formação acadêmica em diferentes áreas da saúde. Considerado o maior hospital da rede pública de saúde do Espírito Santo, diante do volume de atendimentos realizados, e, sobretudo pela alta complexidade.

O HUCAM é referência em vários programas incluindo prevenção, diagnóstico e tratamento de pacientes do próprio estado, e também de estados vizinhos. Realiza, por ano, cerca de 10 mil internações, seis mil cirurgias, 1.500 partos, 200 mil consultas ambulatoriais, 15 mil atendimentos de urgência e 250 mil exames laboratoriais de análises clínicas. A partir do ano de 2013, passou a ser administrado pela Empresa Brasileira de Serviços Hospitalares (EBSERH), empresa pública vinculada a três ministérios: Educação, Saúde e Planejamento, Orçamento e Gestão, criada pelo governo federal, que tem como finalidade gerenciar os hospitais universitário do país (UFES, 2014). É referência também no atendimento de crianças e adolescentes portadores de DF da região da Grande Vitória e demais regiões do estado do Espírito Santo. O hospital possui ainda várias especialidades, como o serviço de internação pediátrica que admite a criança ou adolescente portador de DF.

### **9.3 Critérios de Inclusão**

Os participantes do estudo foram adolescentes, entre a faixa etária de 10 a 19 anos, portadores da DF com diagnóstico confirmado para HbSS (anemia falciforme), Hb SC e HbS Beta Talassemia, acompanhados no ambulatório de pediatria há, no mínimo, 6 meses ou internados no setor de internação pediátrica em condições clínicas de responder ao questionário, e que concordassem em participar do estudo e assinassem o Termo de Assentimento Livre e Esclarecido (APÊNDICE A) e cujos responsáveis assinassem o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE), autorizando a participação do adolescente (APÊNDICE B).

### **9.4 Critérios de Exclusão**

Os adolescentes portadores de DF, que possuíam outra doença de base, foram excluídos do estudo.

### **9.5 População/Amostra**

Foi composta por 20 adolescentes portadores de DF atendidos no ambulatório de hematologia pediátrica de acordo com sua disponibilidade e aceitação à pesquisa, por meio da assinatura do TCLE e TALE.

### **9.6 Procedimento de coleta dos dados**

A coleta de dados foi realizada por meio de entrevista individual as segundas e quartas-feiras, a partir das 12h30 horas, quando há atendimento do grupo de adolescentes portadoras de DF no ambulatório de hematologia pediátrica. Foi aplicado formulário de entrevista semiestruturado contendo perguntas abertas e fechadas, a fim de respeitar a individualidade do adolescente e sua aplicação foi realizada por uma única pesquisadora. Foi preparado previamente um ambiente tranquilo no ambulatório de pediatria para início das entrevistas.

O instrumento foi composto por duas partes. A primeira parte contendo em sua maioria perguntas fechadas referentes aos dados socioeconômicos. Para responder a essas questões o responsável pôde auxiliá-lo. E a segunda parte de perguntas abertas se fechadas com abordagem dos dados relacionados à doença, história da doença e tratamento, que foi respondida pelo adolescente (APÊNDICE C). Realizou-se durante a entrevista a gravação digital para posterior transcrição, permitindo manutenção da fidedignidade das respostas e logo, arquivadas para programa de áudio compatível. Serão armazenadas por um período de cinco anos e incineradas após esse período. Será mantido o anonimato dos entrevistados, como descrito no TCLE.

Os participantes foram identificados pela letra A de adolescente e o número da sequência das entrevistas, ou seja, A1, A2, em diante.

Primeiramente, foi feita a aproximação com os responsáveis que acompanham o adolescente no ambulatório, para informar sobre os objetivos e a importância da participação do adolescente no estudo. A partir daí, ambos foram convidados a participar.

Caso o responsável aceitasse, o adolescente era consultado sobre a sua participação. Caso o adolescente também fosse favorável à participação, foi solicitada a assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido pelo responsável e do Termo de Assentimento pelo adolescente.

## 9.7 Análise dos dados

Para a análise das questões fechadas do questionário semiestruturado foi feita análise descritiva, tabulando frequência absoluta e relativa das variáveis estudadas. Os dados foram inseridos em programa Microsoft Office Excel 2007®. Para os dados provenientes das questões abertas, utilizamos estatística descritiva, por meio de análise temática. As falas obtidas da aplicação do questionário foram analisadas individualmente e agrupadas por semelhança. Foram buscadas informações que elucidassem a situação do conhecimento do paciente sobre a doença e seu tratamento.

Desta forma, optou-se por utilizar o referencial teórico de Minayo (2008). De acordo com Minayo (2008) existem várias modalidades de análise de conteúdo, e para fins deste estudo, utilizar-se-á da análise temática, considerada pela autora como mais simples e apropriada para investigações qualitativas em saúde.

“Fazer uma análise temática consiste em descobrir os núcleos de sentido que compõem uma comunicação, cuja presença ou frequência signifiquem alguma coisa para o objeto analítico visado” (MINAYO, 2008, p. 316).

A análise temática, divide-se em três etapas sequenciais, Minayo (2008):

A *primeira etapa* refere-se à *pré-análise*, considerada a fase de organização a partir da escolha dos documentos que serão analisados, formulação das hipóteses, dos objetivos e elaboração de indicadores que fundamentem a interpretação final. É proposto que seja realizada a leitura flutuante no intuito de ter contato direto e intenso o com material, aprofundando-se das mensagens e realização de inferências. A constituição do Corpus refere-se ao universo estudado em sua totalidade, respeitando a exaustividade, representatividade homogeneidade e pertinência. Por fim, a

formulação e reformulação de hipóteses e objetivos que consiste na retomada da etapa exploratória.

Nessa etapa, será determinada a unidade de registro (palavra-chave ou frase), a unidade de contexto, os recortes, a forma de categorização, a modalidade de codificação e os conceitos teóricos gerais que orientarão a análise.

Desta forma, foram ordenados os 20 formulários de entrevista respondidos, logo, transcritos para planilha específica, a fim de seguir para próxima etapa com a releitura de todo o material.

A *segunda etapa* da análise de conteúdo corresponde à *exploração do material*. Esta, por sua vez, consiste em uma operação classificatória que tem como objetivo alcançar o núcleo de compreensão do texto. Busca-se encontrar categorias, expressões ou palavras significativas, das quais o conteúdo de uma fala será organizado. A categorização, por tanto, visa à redução do texto às palavras e expressões significativas.

A partir das respostas obtidas dos formulários de entrevista, será realizada a leitura flutuante do material, a fim de apreender as ideias centrais com objetivo de aprofundar-se nas mensagens.

Por fim, a *terceira etapa* refere-se ao *tratamento dos resultados obtidos e interpretação*. Os dados brutos obtidos podem ser submetidos a operações estatísticas simples (porcentagens) ou complexas (análise fatorial). Nesse momento o analista propõe inferências, realiza interpretações, inter-relacionando-as com o referencial teórico desenhado inicialmente, ou mesmo parte para outras pistas em torno de novas dimensões teóricas.

## **9.8 Período de coleta de dados**

A coleta de dados foi realizada entre os meses de março a maio de 2015.

## **9.9 Aspectos éticos**

Por se tratar de uma pesquisa envolvendo seres humanos o presente estudo foi avaliado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Universitário Cassiano Antônio Moraes, de acordo com a Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde. A partir do Termo de Assentimento Livre e Esclarecido os pacientes foram informados sobre o objetivo da pesquisa, procedimentos, riscos, benefícios e outros, ficando livres para participarem ou desistirem da pesquisa a qualquer momento. Os responsáveis legais pelos adolescentes assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, que os informava sobre os objetivos da pesquisa procedimentos, riscos, benefícios e outros. Para realização da pesquisa tanto o adolescente quanto os pais tiveram que aceitar participar.

### **9. 10 Riscos**

Os riscos envolvendo esta pesquisa foram mínimos, estando relacionados aos sentimentos de o (a) adolescente ao falar sobre sua doença e seu tratamento.

### **9.11 Benefícios**

Obter dados que auxiliem na intervenção de medidas educativas, a fim de contribuir para melhor entendimento e compreensão do adolescente portador de DF quanto à doença e importância do seu tratamento.

### **9.12 Construção da Cartilha educativa e aplicativo digital**

Para a construção da cartilha educativa e do aplicativo digital para plataforma android

realizou-se uma revisão da literatura de livros, manuais e artigos disponíveis no banco de dados da Scielo, Lilacs e Bireme, a fim de garantir a fundamentação teórica do material proposto. Os manuais utilizados são disponibilizados pelo Ministério da Saúde, e para escolha dos artigos foram utilizados os descritores: doença falciforme, adolescência, material educativo, enfermagem.

A delimitação do conteúdo para cartilha teve como finalidade abordar a fisiopatologia, os principais sinais e sintomas que o portador de DF pode apresentar, além de cuidados básicos na ocorrência de eventos referentes à doença, entre outros. A proposta foi a construção de um material educativo de fácil entendimento e linguagem simples, que transmitam a informação ao paciente portador de DF e sua família de forma clara e objetiva. Para adequação da linguagem alguns termos técnicos foram substituídos por uma linguagem coloquial e/ou popular.

As informações presentes tiveram parecer de dois revisores técnicos, um médico hematologista pediátrico e uma enfermeira pediatra ambos com notória atuação junto a portadores de DF.

## **10 APRESENTAÇÃO E DISCUSSÃO DOS DADOS**

A análise e discussão dos dados serão apresentados em forma de artigo científico.

### **10.1 Artigo Científico**

## **Doença falciforme na adolescência: abordagem a partir da teoria de Urie Bronfenbrenner**

Gisely Vieira Ramos Martins<sup>1</sup>

Lorena Barros Furiéri<sup>2</sup>

Luciana de Cássia Nunes Nascimento<sup>3</sup>

Trata-se de uma pesquisa descritiva, de corte transversal, com abordagem qualitativa, com o objetivo de descrever o conhecimento dos adolescentes portadores da doença falciforme (DF) acerca de sua doença e adesão ao tratamento. Verificou-se a presença de fatores de risco que podem comprometer o processo do desenvolvimento dos adolescentes com doença falciforme participantes desta pesquisa. Os relatos demonstram pouco conhecimento acerca da doença e dos cuidados mínimos necessários para a saúde. Verificando-se, portanto, a necessidade da participação do profissional de saúde não somente em medidas profiláticas, mas, sobretudo, nas práticas educativas que visam incentivar e potencializar estes jovens quanto ao cuidado com o próprio corpo, a partir do entendimento de sua enfermidade.

Descritores: doença falciforme, adolescente, enfermagem

<sup>1</sup> Mestranda em Enfermagem – Enfermeira. <sup>2</sup> Doutora em Fisiologia – Professora do Curso de Graduação em Enfermagem da Universidade Federal do Espírito Santo (UFES), ES. <sup>3</sup> Doutoranda em Enfermagem – Professora do Curso de Graduação em Enfermagem da Universidade Federal do Espírito Santo (UFES),

### **Introdução**

A doença falciforme (DF) é uma enfermidade genética marcada pela mutação no gene da hemoglobina que acarreta a modificação estrutural das hemácias quando se encontram sob baixa tensão de oxigênio. No Brasil, a ocorrência se deve à imigração forçada de africanos durante o período colonial, e sua prevalência decorre da miscigenação e está fortemente relacionada ao percentual de afrodescendentes em cada região <sup>1,2,3</sup>.

Estima-se que nasçam por ano no Brasil cerca de três mil crianças com DF e mais de duzentas mil com o traço falciforme, que é a presença de alteração genotípica sem modificação fenotípica, cuja incidência é de um caso para cada 35 nascidos vivos <sup>3</sup>.

Estudos apontam que quase 80 % dos óbitos decorrentes da doença falciforme ocorrem em menores de 30 anos. Os adolescentes com doença crônica sofrem grandes modificações e

interferências em sua vida e em seu cotidiano, tendo sua convivência familiar, social e escolar afetadas, levando à fragilidade emocional e ao isolamento social. Sentimentos como solidão, fragilidade e tristeza são manifestados comumente por estes pacientes <sup>4,5</sup>.

Outra preocupação está na manutenção do regime terapêutico, incluindo a adesão ao tratamento, e as práticas do cuidado com próprio corpo; esses são uns dos maiores desafios nessa faixa etária diante da crise de identidade do jovem, bem como sua dificuldade de relacionamento com seus pais <sup>6</sup>. Ainda, o déficit de conhecimento da criança sobre a DF e tratamento são considerados diagnóstico de risco <sup>7,8</sup>.

Desta forma, para dar suporte no que tange ao desenvolvimento do adolescente com DF, o presente estudo utilizou como referencial a teoria bioecológica do desenvolvimento humano defendida por Urie Bronfenbrenner <sup>9</sup>, observada no modelo processo-pessoa-contexto-tempo (PPCT). que ocorre dentro de sistemas interligados conhecidos como: microsistema, ambiente imediato, onde o indivíduo está em atividade em um determinado momento da vida, tratando das relações entre a pessoa em desenvolvimento e o ambiente no qual está inserido.

O mesossistema é compreendido como conjunto de microsistemas, ou seja, onde ocorrem inter-relações de vários ambientes no qual o indivíduo em desenvolvimento está inserido em determinado momento da sua vida. O exossistema, ambiente em que o indivíduo em desenvolvimento não está diretamente inserido, mas seu comportamento e desenvolvimento serão influenciados e o macrossistema que engloba todos os outros sistemas, envolvendo a cultura, as macroinstituições e as políticas públicas. Nesta etapa, ocorre influência sobre a natureza das interações de todos os níveis acima da ecologia do desenvolvimento humano<sup>9</sup>.

Os processos do desenvolvimento humano sofrem profundas influências diante dos eventos e condições do meio ambiente. Possuem efeitos significativos, na maioria das vezes, não previstos em relação ao desenvolvimento do crescimento das crianças em suas famílias, salas de aulas ou em outros contextos <sup>9</sup>.

Para Anderson <sup>10</sup>, o modelo analisado no contexto saúde, especificamente para a enfermagem, aborda a complexidade dos fatores que envolvem a promoção e reabilitação da saúde e prevenção de doença na área prática assistencial de enfermagem, uma vez que a teoria possui um diagnóstico holístico das situações saúde-doença.

A apropriação da Teoria Bioecológica amplia os conhecimentos de enfermagem na compreensão abrangente do indivíduo para o qual o cuidado será prestado, abre possibilidade de olhar o processo do desenvolvimento humano, diretamente associado

às experiências de vida da pessoa, que influencia e é influenciada, de maneira contextualizada, interativa e processual, pelas suas interações ambientais <sup>11</sup>.

Sendo assim, o objetivo deste trabalho foi descrever o conhecimento do adolescente portador de DF acerca de sua doença e seu tratamento.

## **MÉTODOS**

Trata-se de uma pesquisa descritiva, de corte transversal, com abordagem qualitativa. O cenário do estudo foi o ambulatório de hematologia pediátrica de um Hospital Universitário no município de Vitória, Espírito Santo no período de março a maio de 2015. Os participantes do estudo foram adolescentes, entre a faixa etária de 10 a 19 anos, portadores da DF com diagnóstico confirmado para HbSS (anemia falciforme), Hb SC e HbS Beta Talassemia, acompanhados no ambulatório de pediatria há no mínimo 6 meses. Foram excluídos os adolescentes portadores de DF que possuíam outra doença de base. A amostra foi composta por 20 adolescentes portadores de DF atendidos no ambulatório de hematologia pediátrica de acordo com sua disponibilidade e aceitação à pesquisa, por meio da assinatura do Termo de Assentimento Livre e Esclarecido (TALE), após a assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) pelos responsáveis, autorizando sua participação.

A coleta de dados foi realizada exclusivamente por uma única pesquisadora, por meio de um roteiro de entrevista semiestruturado contendo perguntas abertas e fechadas, a fim de respeitar a individualidade do adolescente. O instrumento foi composto por duas partes. A primeira parte contendo em sua maioria perguntas fechadas referentes aos dados socioeconômicos. Para responder a essas questões o responsável pôde auxiliá-lo. E a segunda parte de perguntas abertas e fechadas com abordagem dos dados relacionados à doença, história da doença e tratamento, que foi respondida pelo adolescente. Os participantes foram identificados pela letra A de adolescente e o número da sequência das entrevistas, ou seja, A1, A2, em diante.

Para a análise das questões fechadas do questionário semiestruturado foi feita análise descritiva, tabulando frequência absoluta e relativa das variáveis estudadas. Os dados foram inseridos em programa Microsoft Office Excel 2013®. As questões abertas foram submetidas à análise temática proposta por Minayo <sup>12</sup>, que consiste em descobrir os núcleos de sentido que compõem uma comunicação, cuja presença ou frequência signifiquem alguma coisa para o objeto analítico visado”.

O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Universitário Cassiano Antônio Moraes, sob nº parecer 965.022.

## RESULTADOS E DISCUSSÃO

Participaram deste estudo 20 adolescentes portadores de doença falciforme: 15 (75%) com diagnóstico de anemia falciforme - Hb SS, seguidos de 03 (15%) com Hb SC e 02 (10%) Hb com SB talassemia. Quanto ao sexo, a amostra foi composta por 12 meninas e 8 meninos. A idade variou de 10 a 17 anos, predominando as idades de 12 e 16 anos. Para o predomínio do sexo feminino não é encontrado justificativa plausível, uma vez que se trata de uma doença genética não tendo relação com o sexo<sup>13,14</sup>. Foi identificado que dos 20 pacientes entrevistados, 13 residem nos municípios da região metropolitana da Grande Vitória (65%). Os outros 07 pacientes (35%) são provenientes de municípios do norte do estado do Espírito Santo. Quanto a escolaridade destes jovens, 15 (75%) encontram-se cursando o ensino médio, 4 (20%) o ensino fundamental e 1 (5%) ensino médio completo.

Para fins deste estudo, foi feito recorte abordando dentre os quatro sistemas do modelo bioecológico, proposto por Bronfenbrenner<sup>9</sup>, o mesossistema e macrosistema.

### *Conhecimento da doença*

Nos relatos abaixo encontramos uma repetição significativa de respostas de “não conhecimento sobre a doença”, fazendo supor que há pouco conhecimento acerca da própria enfermidade, o que indica fator de risco para seu desenvolvimento, como pode-se verificar pela alta incidência da fala a seguir:

*“Não sei” (A6, A8, A10, A13, A18, A19, A20).*

Em outros momentos o adolescente atribui a falta de conhecimento à família (mãe), ou associa a doença à presença de dor ou ao fato de ser incurável. E, ainda, reconhecem que é uma doença do sangue:

*“Eu não sei não... minha mãe nunca me explicou” (A11).*

*“Ai... pra mim é uma doença assim... crônica que... só tem cura pra Deus” (A15).*

*“Pra mim é uma doença do sangue... só” (A2).*

Inserido no ambiente deste adolescente (mesossistema) o profissional de saúde deve considerar o contexto de vida deste jovem. A participação ativa deste jovem no processo, poderá obter resultados positivos para ele e sua família (microsistema) diante do enfrentamento da doença

e de suas manifestações. Assim, a interação do indivíduo com o meio em que vive será capaz de produzir mudanças em suas características e no curso de sua vida.

Segundo Bronfenbrenner, o papel do contexto social para o desenvolvimento humano da criança, do adolescente e do jovem é essencial para o delineamento de programas que visam promover o crescimento cognitivo emocional ou social deste indivíduo. O autor sugere que a criança poderá se tornar semelhante ao seu ambiente social, ou seja, seu contexto social a partir de sua interação com indivíduos inseridos nesse contexto ecológico <sup>9</sup>.

A fase da adolescência é marcada por várias mudanças <sup>4,5</sup> e, aliado a isso, temos a presença da doença falciforme, de caráter genético e crônico.

Corroborando com este achado, um estudo realizado com adolescentes portadores de DF, acompanhados no ambulatório do hospital de hematologia da fundação Hemope em Pernambuco, identificou que estes jovens possuem ideias gerais, muitas dúvidas e incertezas sobre a doença <sup>15</sup>.

#### *Convivendo com a doença.*

A presença da doença falciforme na vida destes adolescentes traz, frequentemente, limitações que podem ou influenciam diretamente em seu contexto social. Nos relatos verificamos a preocupação destes jovens em realizar atividades que poderão levar a uma crise de dor, e ainda, a interferência na autoimagem ao citar mudanças

*“É uma doença bem limitada. Você não pode fazer quase nada que você já passa mal...”(A1).*

*É... pra mim ... é como assim... não posso fazer nada... tipo, andar de bicicleta... é eu não posso correr muito, não posso jogar bola, então...(A3).*

*“...que dá pra você ver o olho que é meio verde... fica meio diferente. E que não pode assim... fazer muito exercício, que carrega peso assim demais... acho que é isso” (A5).*

A ligação entre a gravidade da doença e o cuidado referido pelo adolescente, pode ser considerado como fator de proteção, uma vez que apontam a necessidade de atenção e do cuidado diante da doença falciforme.

*“É chato. Tem que prestar muita atenção no que a gente faz...ai passa mal e tudo mais.”(A1).*

*“Acho que é me cuidar mais do que uma pessoa normal se cuida... ser diferente...” (A2).*

O estado de sofrimento diante da doença pode estar presente na vida destes jovens, a partir dos relatos mencionados. No entanto, pode haver uma conformação quanto a convivência com a doença falciforme, sendo considerado comum ou normal pelos adolescentes.

*“É ruim demais. É muito ruim” (A10).*

*“Uma coisa assim... não é agradável... e também... não atrapalha um pouco... tem como viver, né” (A15).*

*“Pra mim é normal... porque... mas as vezes eu sinto muita dor... pra mim é comum” (A11)*

*“Bom, é normal... mas só que ai...quando seu sinto dor, que eu fico internada” (A7).*

O adolescente com doença crônica vivencia modificações em seu cotidiano, como: limitações diante da perda da capacidade física, dificultando as atividades de lazer; frequentes hospitalizações, isolamento social, que comprometem o seu ambiente, além do uso contínuo de medicamentos e realização de procedimentos diagnósticos e terapêuticos, entre outros<sup>16,15</sup>.

Ao questionar adolescentes com doença falciforme acerca da convivência com a dor, Marques<sup>17</sup>, registram a dor como principal fator responsável por hospitalizações frequentes, além do absenteísmo escolar, limitações de atividades físicas e de lazer, gerando grande sofrimento. É necessário considerar as condições de existência e estilo de vida dos adolescentes, não observando somente a influência dos fatores biológicos, mas também de todos os contextos do indivíduo, que em conjunto influenciam as condições de vida e as formas de viver.

A teoria bioecológica proposta por Bronfenbrenner amplia o conhecimento para a área da saúde, possibilitando olhar o desenvolvimento humano a partir de sua característica biológica, cognitiva, emocional e comportamental, além do contexto de vida que o indivíduo está inserido microssistema, mesossistema, exossistema e macrossistema<sup>9</sup>.

#### *Sinais e sintomas na doença falciforme.*

Verificou-se que a dor está presente na vida deste adolescente que, na maioria das vezes, relaciona os sinais e sintomas da doença falciforme aos que já apresentou ou apresenta, limitando-se frequentemente a esse evento. Poucos adolescentes relataram outro sinal/sintoma diferente da dor, estando relacionado ao comprometimento da autoimagem. A mudança na cor dos olhos e da pele é referida.

*“Posso sentir muita dor no osso...incha...dor mesmo é o que a gente sente, muita dor” (A1).*

*“Pode sentir... é... dor no osso, dor no peito, pode sentir... dor no joelho” (A3).*

*“Febre, dor de cabeça, eu também dava muito dor de barriga... era isso... e cansaço “ (A5).*

*É... pele amarela, olho amarelo... e... dores no corpo” (A4).*

*“Ah, eu acho que... o olho... a cor do olho... assim... muda... A gente fica pálido também.*

*(A12).*

A fisiopatologia da doença falciforme envolve o evento vaso-oclusivo, inclusive dos pequenos vasos, que dificulta ou impede a livre circulação sanguínea, podendo levar à interrupção do fluxo sanguíneo e, conseqüentemente, à morte de células e tecidos corporais. Esse evento representa fator determinante para a origem da maioria dos sinais e sintomas na doença falciforme, como: crises algicas, que ocorrem geralmente nos braços, pernas, tórax e região lombar. E ainda, anemia crônica, úlceras de membros inferiores, síndrome torácica aguda, sequestro esplênico, priapismo, necrose asséptica do fêmur, acidente vascular encefálico, retinopatia, insuficiência renal crônica, entre outros<sup>18, 19, 20</sup>. Citações como esta podem vir imediatamente após as falas relacionadas, neste caso, depois das falas da dor.

A coloração amarela ou verde-amarelada na pele e na esclera do portador de doença falciforme se deve a icterícia hemolítica, geralmente, causada pela destruição rápida dos glóbulos vermelhos (hemólise); conseqüentemente haverá a liberação de bilirrubina, que em concentração elevada no sangue acarretará essa alteração<sup>20</sup>.

Araújo<sup>7</sup> cita que além do déficit de conhecimento sobre a DF e seu tratamento, outros diagnósticos de riscos também são encontrados, como: desenvolvimento para dor, momento da dor, crescimento e desenvolvimento alterados e risco para infecção. Segundo Rodrigues e colaboradores<sup>21</sup>, a melhoria da qualidade de vida e sobrevivência dos portadores de DF é possível a partir do tratamento precoce.

Para Andrade<sup>15</sup> é necessário que haja mudança de comportamento no que se refere ao cumprimento de normas, que levam, estes jovens, a assumir maiores responsabilidades perante sua vida. A autora analisa que, além dos diagnósticos de risco, a identificação da percepção, conhecimento e vivência da prática do cuidado com o próprio corpo realizado pelo adolescente com doença falciforme, possa ajudar os enfermeiros na promoção de ações educativas. Tais ações devem visar o desenvolvimento de suas competências e habilidades para o cuidado de si, proporcionando sua independência e engajamento.

*Percepção quanto à gravidade da doença.*

A gravidade da doença falciforme na compreensão do adolescente está, muita das vezes, voltada para a ocorrência de eventos que podem surgir a qualquer momento de sua vida e lugar. Verifica-se no relato deste adolescente que a presença da dor e a dificuldade em respirar ocorrem em seu ambiente escolar, compreendido como o mesossistema, segundo Bronfenbrenner. O próprio jovem reconhece estar privado de determinadas atividades e ser um pouco antissocial, no entanto, demonstra tranquilidade ao mencionar o fato.

*“Eu particularmente, não muito. Tenho igual, a última vez que eu fiquei internada fiquei com medo um pouco, num tem? Eu sabia que eu ia conseguir melhorar, mas eu fiquei com um pouco de medo porque, no caso tava num... na escola, né. Ai tava meio frio e eu não trouxe a blusa de frio, esqueci. Ai eu tava de sutiã, o sutiã aqui nessa linha aqui, debaixo apertada, ai eu fui pra escola, ai quando cheguei la já voltei na mesma hora porque tava doendo muito ai eu fui passando ai eu já não tava conseguindo respirar direito porque “duia”, entendeu? Ai depois eu fui ficando com falta de ar ai eu fiquei com um pouco de medo porque eu não tava mesmo conseguindo respirar, ai eu fiquei com um pouco de medo, mas fora isso, assim, é um pouco tranquilo. Você tem... é muito privado de muitas coisas. Às vezes acaba sendo um pouco até antissocial, mas assim, é meio que tranquilo pra mim, né”. (A1)*

O cuidado pessoal, frente à gravidade da doença e o conhecimento das manifestações clínicas, pode ser considerado como fator de proteção para esses jovens, quando relacionado ao surgimento de novos eventos da doença e a repercussão que possa vir a ter em sua vida caso não seja tomadas medidas preventivas.

*“ Sim. Porque ela é grave como qualquer outra. Pode da doença graves... AVC... várias coisas” (A2).*

*“Sim. Porque sim.. toda doença a gente tem que... ter cuidado... né.. porque se a gente não ter cuidado... a gente pode acabar tendo um graves problemas” (A11).*

Ao contrário das falas acima, parece que a gravidade se relaciona somente à morte ou não chega a ser grave, não sendo relacionada ao sofrimento físico e às limitações. Verifica-se a cultura deste jovem levando-o a acreditar que a gravidade da doença sempre leva à morte e dentro dos sistemas proposto no modelo de Bronfenbrenner, observamos que a cultura faz parte do macrosistema, incluindo as macroinstituições (governo federal) e as políticas públicas<sup>9</sup>.

*“Sim. Porque... qualquer hora que eu tiver la e tiver vai mais grave, eu posso morrer. Por causa quando eu tava la, eu ja vi um monte de gente, morrer” (A14).*

A gravidade da doença falciforme pode ser percebida através de suas manifestações clínicas, além de sua alta letalidade em jovens menores de trinta anos<sup>5</sup>.

O AVC isquêmico (Acidente Vascular Cerebral), por exemplo, é considerado uma das complicações mais graves da doença falciforme e ocorre principalmente nos pacientes homocigotos, Hb SS (anemia falciforme), sendo raro nos portadores heterocigotos, Hb SC e HbS-talassemias<sup>2</sup>.

#### *Sentimento de medo*

O processo de desenvolvimento do adolescente com doença falciforme sofre várias influências, sejam positivas e/ou negativas, e pode ser visualizado desde o seio familiar, contida na esfera do microsistema, considerada a mais próxima deste ser e também a instituição de saúde, por ser um ambiente frequentemente utilizado por ele. E o macrosistema percebido por meio da cultura destes jovens a respeito da morte. Sentimentos e preocupações como o surgimento de novas crises de dor, o processo de internação, o medo de perder a família e de morrer permeiam a vida deste adolescente e são expressas a seguir.

*“De morrer... de ficar muito doente” (A7).*

*“Ficar internado” (A3). “Ter outro AVC” (A4). “Ai... de perder minha família” (A15).*

*“Hum... De me dar de novo várias crises de dor” (A16).*

#### *Meios de informação*

Os meios de informação são de fundamental importância para levar o conhecimento e a compreensão de um determinado assunto. Para o adolescente com doença falciforme, a família e o profissional de saúde estão presentes no processo educativo acerca da doença falciforme, conforme destacado. A educação em saúde transmitida pelo profissional de saúde, vislumbrada no contexto mesossistema onde ocorre a relação família/adolescente e instituição de saúde, deve proporcionar além do cuidado curativo, o cuidado preventivo de forma a favorecer o desenvolvimento sadio e responsável deste jovem.

*Escola (A7A9, A20). Palestra, Família, profissional de saúde (A8, A10, A11, A12, A13, A14, A15,*

Para Bronfenbrenner<sup>9</sup> os pais exercem papel essencial e de poderosa influência sobre o desenvolvimento de seus filhos, fazendo parte do processo proximal da criança, sendo considerados a força motriz para o seu desenvolvimento.

*Prevenção dos sinais e sintomas na doença falciforme.*

O uso da medicação frequentemente é mencionado pelos adolescentes com doença falciforme como forma de prevenir o aparecimento de sinais e sintomas da doença. Outros atribuem o comportamento preventivo a outras práticas, como hidratação, evitar mudanças bruscas de temperatura e práticas de exercícios físicos.

*Tomo o remédio e não fico descalço no chão” (A8).*

*“Faço, é... não brincar muito, assim... não forçar” (A3).*

*“Eu bebo água... muita água” (A5). “Comer bem, tomar água e vim aqui” (A14).*

Para Ivo e Carvalho<sup>24</sup>, quando se fala em doença crônica é imprescindível que o indivíduo conheça sua doença, a fim de saber o que e quando esperar em cada situação, proporcionando desta forma sua própria adaptação. As autoras sugerem ainda a abordagem terapêutica realizada por profissionais de saúde para assistência destes pacientes, com objetivo de buscar seu nível melhor de adaptação.

*Tratamento da doença*

A compreensão sobre o tratamento da doença falciforme ainda é pouco conhecida pelos adolescentes entrevistados. Referem-se, em sua maioria, não saber qual é o tratamento para a doença. Em outros relatos percebe-se a limitação ao uso da medicação, a consulta médica e inexistência de cura.

*“Não” (A3, A5, A6, A8, A9, A10, A15, A16, A17, A19, A20).*

*“Não, não tem não. Não tem cura” (A4).*

*“É hidroxíúreia. Eu tomo hidroxíúreia” (A7). “Não. Acho que é vim aqui” (A12).*

*“São esses remédios que eu tomo... O Ácido fólico e hidroxíúreia” (A14).*

Frente aos relatos, percebe-se a necessidade de intervenção educacional para esta população. O ambiente familiar pode ser local propício para iniciar esta atividade, uma vez considerado mais próximo do adolescente, influenciando positivamente nas ações da criança e adolescente. No entanto, as instituições de saúde, bem como escolar devem ser mediadores das informações de saúde para dar suporte a família e ao paciente sobre cuidados relacionados à doença, a fim de empodera-los quanto o tratamento, não somente curativo, mas, sobretudo, à prevenção.

A manutenção da saúde do paciente com doença falciforme deve ser iniciada logo nos primeiros meses de vida e a educação dos pais ou responsáveis é de fundamental importância para o manejo frente aos sinais clínicos apresentados pelo menor<sup>22</sup>.

Atualmente a hidroxiúreia (HU) é considerada a terapia de maior sucesso para a DF. O uso deste medicamento diminui em 40% o risco de óbito, de 4,5 para 2,5 o número anual de episódios algícos agudos em adultos, redução de cerca de 50% das necessidades transfusionais e do número de episódios da síndrome torácica aguda<sup>3</sup>.

Além da importância significativa do uso de hidroxiúreia, a profilaxia com penicilina oral ou benzatina é indicada aos portadores de DF até os cinco anos de idade, a fim de prevenir infecções por germes encapsulados. Já o ácido fólico é utilizado ao longo da vida e as vacinas regulares e especiais também deverão ser realizadas<sup>2</sup>.

A instituição do protocolo clínico e diretrizes terapêuticas da sobrecarga de ferro, essencial para a sobrevida de pessoas que dependem da transfusão de hemácias, uma vez que a sobrecarga de ferro no organismo aumenta os riscos de morbidade e mortalidade. Destaca-se ainda, a recente aprovação do transplante de células-tronco hematopoiéticas entre parentes a partir da medula óssea, sangue periférico ou de sangue do cordão umbilical para a cura da doença falciforme<sup>23,24</sup>.

### *Hospitalização*

Verifica-se que as frequentes internações destes adolescentes decorreram de crises de dor, estando presentes inúmeras vezes ao longo do seu desenvolvimento.

Pressupõem-se que estes adolescentes sofram limitações em suas atividades, que impactam diretamente nos aspectos sociais e biopsicológicos, a partir do momento que necessitam de ser internados, afastar-se no ambiente escolar, dos colegas e até mesmo da família. Essas suposições aparecem em muitas falas.

*“...muitas vezes... desde quando eu nasci até treze anos era direto... agora não...” (A1).*

*“... foram muitas... dor, sempre dor” (A2). “Eu acho que quatro ou cinco vezes, já” (A5).*

*“Vixi... muitas, muitas, muitas vezes.. o motivo eu não sei, não, porque... eu já fiquei mais de 50 vezes” (A11).*

Em estudo realizado por Marques e colaboradores<sup>17</sup> destaca a dor como principal responsável pelas frequentes hospitalizações de adolescentes com doença falciforme, que ocasionam absenteísmo escolar, limitação de atividades física e de lazer, e levam a grande sofrimento.

*Doença falciforme e futuro: Percepção quanto ao futuro.*

A expectativa de alguns dos adolescentes para o futuro é permeada por diversos desejos como trabalhar, casar, estudar, ter uma vida feliz. O desejo de cura também está presente, estando ligada a crença deste adolescente.

*“Acho que eu vou trabalhar ne, mãe? Não pegar peso, não pegar nada, ne?...” (A4)*

*“Será bom... tipo, eu tenho fé em Deus que se eu até lá eu vou ser curada”. (A10)*

*“Hum... Imagina como será meu futuro... Legal, bem divertido e feliz também”. (A16)*

*“Sei lá (risos). Eu quero ta trabalhando, fazendo as coisas direitinho. Quero fazer minha faculdade direitinho, trabalhar, casar, entendeu”... (A1)*

Vale ressaltar que em algumas falas a perspectiva de futuro está condicionada às práticas de autocuidado.

*“Se eu continuar a tomar o remédio e coisa certa... acho que isso pode ser, pode ser... parecer um pouco normal, assim... como ser uma pessoal normal...mas sempre vai ter dores...assim... vai ser sempre normal”.(A2)*

*“Se eu me tratar, normal”. (A14)*

Estudo realizado por Marques e colaboradores<sup>17</sup> registram em sua amostra que os adolescentes com doença falciforme desejam para seu futuro trabalhar. Porém, relataram o medo do desemprego, relacionado com a frequência de crises de dor, pela baixa escolaridade e estigma/preconceito.

*Expectativa quanto ao futuro.*

O desejo de independência, de ter uma profissão, entre outros, são mencionados por estes jovens, demonstrando a existência de expectativa positiva para ao seu futuro. Deve ser considerado, que a doença não é impeditiva para essas realizações, mas sim, possível, além disso, destaca-se o desejo de não sentir dor e de não ter a doença.

*“Tranquilo. Sem ocorrências de dor, de internações”. (A2)*

*“Queria que eu fosse normal, sem essa doença”. (A3)*

*“É... que eu não dependesse de ninguém. Que eu pudesse fazer as coisa sozinho”. (A5)*

*“Alegre. Ter uma profissão... assim”. (A15)*

*“Junto da minha família e com muita saúde”. (A16)*

Ao longo dos anos, o Brasil tem avançado no âmbito de políticas públicas de saúde, visando garantir a assistência integral à saúde dos portadores de doença falciforme. Recentemente houve a criação da portaria n° 30 de 1° de julho de 2015 do Ministério da Saúde, que incorpora ao SUS o transplante de células-tronco hematopoiéticas entre parentes a partir da medula óssea, sangue periférico ou de sangue do cordão umbilical, a fim de obter a cura para doença falciforme<sup>24</sup>. No entanto, um dos critérios é ter no máximo 16 anos<sup>26</sup>; questão que vem sendo discutida exaustivamente por profissionais de saúde, associações de pessoas com DF, gestores de saúde, entre outros, no intuito de contemplar todos os pacientes, independentemente da idade, para a realização do procedimento e a obtenção da cura da doença<sup>27</sup>.

## CONCLUSÃO

O estudo revelou a existência de fatores de risco que podem comprometer o processo do desenvolvimento dos adolescentes com doença falciforme participantes desta pesquisa. Verificou-se pouco conhecimento, por parte destes jovens, acerca de sua doença e dos cuidados mínimos necessários para sua saúde. A presença da doença falciforme, frequentemente, traz limitações que podem ou influenciam diretamente no contexto social desses adolescentes, considerando as inúmeras internações ao longo da vida, as fortes crises de dor, a ausência escolar, entre outros fatores. Há a preocupação em cuidar mais de si devido a presença da doença, sendo destacado, principalmente, o uso da medicação como forma de cuidado. Dentre os anseios para o futuro, os adolescentes mencionaram o desejo de cura, de independência, ter uma profissão, e outros, que podem ser interpretados como fatores positivos para seu desenvolvimento e enfrentamento diante dos limites que ainda existem frente a doença e, também momento oportuno para o investimento e aplicação de medidas que favoreçam a compreensão da doença e das formas de tratamento, em busca da melhoria da qualidade de vida destes jovens e de suas famílias. A teoria bioecológica do desenvolvimento humano fornece à enfermagem, uma compreensão abrangente, holística, abrindo possibilidade de olhar o adolescente com doença falciforme a partir de seu desenvolvimento, considerando suas experiências de vida, que influenciam e são influenciadas, de forma contextualizada, interativa e processual, através de suas interações ambientais. A partir dos dados encontrados verificou-se a necessidade de criar meios que facilitem e promovam a educação em saúde dos portadores de doença falciforme, bem como dos familiares, contribuindo para a diminuição do desconhecimento e melhor adesão ao tratamento.

## REFERÊNCIAS

- 1- Lopes AC. Tratado de Clínica Médica. 1. ed. São Paulo: Roca; 2006.
- 2- Ministério da Saúde (BR). Doença Falciforme: condutas básicas para tratamento. 1. ed. Brasília (DF); 2013a.
- 3- Ministério da Saúde (BR). Doença Falciforme: Atenção e cuidado: a experiência brasileira 2005-2010. Brasília (DF); 2013b.
- 4- Araújo YB, et al. Enfrentamento do adolescente em condição crônica: importância da rede social. Rev Bras Enferm, Brasília 2011 mar-abr; 64(2): 281-6.
- 5- Mousinho-Ribeiro RC et al. Importância da avaliação da hemoglobina fetal na clínica da anemia falciforme. Rev. bras. hematol. hemoter. 2008;30(2):136-141
- 6- Silva AH, Bellato R, Araújo LFS. Cotidiano da família que experiência a condição crônica por anemia falciforme. Rev. Eletr. Enf. [Internet]. 2013 abr/jun;15(2):437-46.
- 7- Araujo PIC. O autocuidado na doença falciforme. Rev. bras. hematol. hemoter. 2007; 29(3):239-246.
- 8- Ministério da Saúde (BR). Manual de Educação em Saúde: autocuidado na doença falciforme. Brasília (DF); 2008.
- 9- Bronfenbrenner U. Bioecologia do desenvolvimento humano: tornando os seres humanos mais humanos. Porto Alegre: Artmed; 2011.
- 10- Anderson TJ. Aplicabilidade do modelo bioecológico do desenvolvimento de Bronfenbrenner no cuidado de enfermagem: uma revisão integrativa. Revista técnico científica do IFSC. 2013; 2 (2): 144-153.
- 11- Batista JMS, Trigueiro TH, Lenard MH, Mazza VA, Labronici LM. O modelo bioecológico: desvendando contribuições para a práxis da enfermagem diante da violência doméstica. Esc Anna Nery (impr.) 2013 jan -mar; 17 (1):173 – 178.
- 12- Minayo MCS. O desafio do conhecimento. Pesquisa qualitativa em saúde. 11. ed. São Paulo: Hucitec; 2008.
- 13- Felix AA et al. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme. Rev. Bras. Hematol. Hemoter. 2010; 32(3):203-208.

- 14- Araujo OMR, Ivo ML, Ferreira Júnior MA, Pontes ERJC, Bispo IMGP, Oliveira ECL. Sobrevida e mortalidade em usuários e não usuários de hidroxíúrea com doença falciforme. Rev. Latino-Am. Enfermagem jan.-fev 2015;23(1):67-73.
- 15- Andrade VR. O autocuidado de adolescentes com anemia falciforme baseado na teoria de orem. Dissertação apresentada ao Programa de Pós-graduação em Saúde da Criança e do Adolescente, do Centro de Ciências da Saúde da Universidade Federal de Pernambuco; 2012.
- 16- Vieira MA, Lima RAG. Crianças e adolescentes com doença crônica: convivendo com mudanças. Rev Latino-am Enfermagem 2002 julho-agosto; 10(4):552-60.
- 17- Marques LN, et al. O viver com a doença falciforme: percepção de adolescentes. Rev Ter Ocup Univ São Paulo. 2015 jan./abr.;26(1):109-17.
- 18- Smeltzer SC; Bare BG. Tratado de Enfermagem Médico-Cirúrgica. 12. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2011.
- 19- Jesus JA. Doença falciforme no Brasil. Gaz. méd. Bahia 2010;80:3 (Ago-Out):8-9.
- 20- Kikuchi BA. Assistência de enfermagem na doença falciforme nos serviços de atenção básica. Rev. bras. hematol. hemoter. 2007;29(3):331-338.
- 21- Rodrigues CCM et al. A família da criança com doença falciforme e a equipe de enfermagem. Rev. Bras. Hematol. Hemoter. 2010;32(3):257-264.
- 22- Braga, JAP, et. al. Hematologia para o pediatra. Serie Atualizações Pediátricas. São Paulo: Atheneu, 2007.
- 23- Brasil. Portaria MS/GM nº 1.324, de 25 de novembro de 2013. Dispõe sobre o protocolo clínico e diretrizes terapêuticas da sobrecarga de ferro [Internet]. Brasília; 2013. [acessado em 2015 set 14]. Disponível em: <  
[http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2013/prt1324\\_25\\_11\\_2013.html](http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2013/prt1324_25_11_2013.html).
- 24- Ministério da Saúde (BR). SUS incorpora transplante de medula para tratamento da doença falciforme. [Internet]. Brasília, 2015. [acessado em 2015 ago 29]. Disponível em: <  
<http://portalsaude.saude.gov.br/index.php/o-ministerio/principal/secretarias/sgep/pop-negra/pop-negra-noticias/18593-sus-incorpora-transplante-de-medula-para-tratamento-da-doenca-falciforme>.
- 25- Ivo ML, Carvalho EC. Assistência de enfermagem a portadores de anemia falciforme, à luz do referencial de Roy. Rev Latino-am Enfermagem 2003 março-abril; 11(2):192-8.

- 26- Ministério da Saúde (BR). Relatório de recomendações: produto/procedimento. Conitec. Transplante de Células-Tronco Hematopoéticas para a Doença Falciforme. Brasília (DF), n. 151; Fevereiro/2015.
- 27- Dalmo O. Ministério da saúde limita acesso para transplante em pessoas com falciforme. Disponível em: <https://fenafal.wordpress.com/2015/11/05/ms-limita-acesso-para-transplante-em-pessoas-com-falciforme/#more-1145>.

## 10.2 Contribuição profissional: cartilha educativa e aplicativo digital

A cartilha educativa contém informações sobre o que é a doença falciforme, orientações quanto cuidados básicos frente à ocorrência de complicações, práticas saudáveis, entre outros. Utilizou-se de textos com linguagens simples e uso de imagens para exemplificação do material teórico. Deliberou-se a utilização de ilustrações prontas com a indicação de suas respectivas fontes, sendo elas selecionadas a partir dos materiais disponibilizadas em páginas eletrônicas. O material educativo contém 18 páginas em formato 21 cm X 29,7, medidas proporcionais a uma folha A4 e ilustrações coloridas. O título é “*Doença Falciforme: cartilha para adolescente*”

O aplicativo digital para plataforma Android contém as mesmas informações e ilustrações da cartilha educativa e pode ser baixado gratuitamente através do Play Store (recurso do aparelho celular) ao digitar: doença falciforme.

No Apêndice D está apresentada a cartilha educativa. Para garantir o acesso dos pacientes portadores de DF e de profissionais da saúde que assistem pacientes com DF, o material será disponibilizado a instituições de saúde.

Materiais de divulgação do aplicativo serão afixados em locais onde ocorre atendimento a portadores de DF (HEMOES, ambulatório HUCAM, HINSG), com a finalidade de acesso ao maior número de pacientes.

## 11 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Este estudo teve como objetivo descrever o conhecimento dos adolescentes portadores da doença falciforme, atendidos no ambulatório de pediatria/ hematologia de uma instituição pública federal de ensino e pesquisa de Vitória – ES, acerca da doença e sua adesão ao tratamento,

O estudo revelou que há presença de fatores de risco que podem comprometer o processo do desenvolvimento dos adolescentes com doença falciforme participantes desta pesquisa. Os relatos demonstram pouco conhecimento acerca de sua doença e os cuidados mínimos necessários para sua saúde. A presença da doença falciforme na vida destes adolescentes traz, frequentemente, limitações que podem ou influenciam diretamente em seu contexto social. Nos relatos percebemos a preocupação em cuidar mais de si devido à presença da doença, no entanto, os depoimentos mostram o cuidado voltado, frequentemente, ao uso da medicação. Foi verificado o sentimento de medo destes adolescentes em relação à morte, além da dor e das internações.

A partir dos dados encontrados, verifica-se a necessidade de criar meios que facilitem e promovam a educação em saúde dos portadores de doença falciforme, bem como dos familiares, contribuindo para a diminuição do desconhecimento e melhor adesão ao tratamento.

Portanto, como contribuição profissional, foi desenvolvido o material educativo em duas modalidades: cartilha explicativa e aplicativo digital, com a finalidade de fornecer ao jovem portador de doença falciforme, bem como seus familiares e profissionais da saúde, conhecimento sobre a doença, cuidados básicos frente à ocorrência de complicações, praticas saudáveis, entre outros.

## 12 REFERÊNCIAS

ABRAHÃO, S. S. et al. Dificuldades vivenciadas pela família e pela criança/adolescente com doença renal crônica. **Jornal Brasileiro de Nefrologia**, Belo Horizonte, v. 32, n. 1, p. 18-22, jan./mar. 2010.

ANDERSON, T. J. Aplicabilidade do modelo bioecológico do desenvolvimento de Bronfenbrenner no cuidado de enfermagem: uma revisão integrativa. **Revista técnico científica do IFSC**, Santa Catarina, v.2, n.2, p. 144-153, 2013.

ANDRADE, V. R. **O autocuidado de adolescentes com anemia falciforme baseado na teoria de orem**. 2012. 111 f. Dissertação (Mestre em Saúde da criança e do adolescente) - Programa de Pós-graduação em Saúde da Criança e do Adolescente, Centro de Ciências da Saúde da Universidade Federal de Pernambuco, Recife, 2012.

ARAUJO, O. M. R. et al. Sobrevida e mortalidade em usuários e não usuários de hidroxiúreia com doença falciforme. **Revista Latino-Americana de Enfermagem**. Ribeirão Preto, v.23, n.1. p. 67-73, jan./fev. 2015.

ARAUJO, P. I. C. O autocuidado na doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, São José do Rio Preto, v.29, n.3, p. 239-246, jul./set. 2007.

ARAUJO, Y. B. et al. Enfrentamento do adolescente em condição crônica: importância da rede social. **Revista Brasileira de Enfermagem**. Brasília, v. 64, n.2, p. 281-6, mar./abr. 2010.

BASTABLE, S. B. **O enfermeiro como educador: princípios de ensino-aprendizagem para a prática de enfermagem**. 3. ed. Porto Alegre: Artmed, 2010.

BAUER, M. W.; GASKELL, G. **Pesquisa qualitativa com texto, imagem e som: um manual prático**. 11. ed. Rio de Janeiro: Vozes, 2013.

BRAGA, J. A. P. et al. **Hematologia para o pediatra**. Serie Atualizações Pediátricas. São Paulo: Atheneu, 2007.

BRASIL. Portaria 1.391, de 16 de agosto de 2005. **Diário Oficial [da] República Federativa do Brasil**, Brasília, 18 ago. 2005. Seção 1.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. **Manual de Educação em Saúde: autocuidado na doença falciforme**. Brasília, 2008.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. **Manual de acompanhamento da gestante com doença falciforme**. Brasília, 2009.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. **Manual de eventos agudos**. Brasília, 2010.

\_\_\_\_\_. Portaria 55, de 29 de Janeiro de 2010. Dispõe sobre o protocolo clínico e diretrizes terapêuticas – Doença falciforme. **Diário Oficial [da] República Federativa do Brasil**, Brasília, 29 Jan. 2010b. Disponível em:

<[http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2010/prt0055\\_29\\_01\\_2010.html](http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2010/prt0055_29_01_2010.html).

Acesso em: 14 set. 2014.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. **Caderneta de saúde do adolescente**. 2. ed. Brasília, 2012.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. **Doença Falciforme: condutas básicas para tratamento**. 1. ed. Brasília, 2013a.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. **Doença Falciforme: Atenção e cuidado: a experiência brasileira 2005-2010**. Brasília, 2013b.

\_\_\_\_\_. Portaria n. 473, de 26 de Abril de 2013. Estabelece protocolo de uso do doppler transcraniano como procedimento ambulatorial na prevenção do acidente vascular encefálico em pacientes com doença falciforme. **Diário Oficial [da] República Federativa do Brasil**, Brasília, 26 abr. 2013c. Disponível em: <[http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2013/prt0473\\_26\\_04\\_2013.html](http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2013/prt0473_26_04_2013.html)> Acesso em: 14 set. 2015.

\_\_\_\_\_. Portaria Nº 1.324, de 25 de Novembro de 2013. Dispõe sobre o protocolo clínico e diretrizes terapêuticas da sobrecarga de ferro. **Diário Oficial [da] República Federativa do Brasil**, Brasília, 25 nov. 2013d. Disponível em: <[http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2013/prt1324\\_25\\_11\\_2013.html](http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2013/prt1324_25_11_2013.html)>. Acesso em: 14 set. 2014.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. **Enfermagem nas urgências e emergências – a arte de cuidar**. Brasília, 2014.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. **SUS incorpora transplante de medula para tratamento da doença falciforme**, 2015. Disponível em: <<http://portalsaude.saude.gov.br/index.php/o-ministerio/principal/secretarias/sgep/pop-negra/pop-negra-noticias/18593-sus-incorpora-transplante-de-medula-para-tratamento-da-doenca-falciforme>>. Acesso em: 29 ago. 2015.

BRONFENBRENNER, Urie. **Bioecologia do desenvolvimento humano: tornando os seres humanos mais humanos**. Porto Alegre: Artmed, 2011.

BRUNETTA, D. M. et al. Manejo das complicações agudas da doença falciforme. **Medicina (Ribeirão Preto)**, São Paulo, v. 43, n. 3, p. 231-3, 2010.

BUGNI, V. M. et al. Fatores associados à adesão ao tratamento de crianças e adolescentes com doenças reumáticas crônicas. **Jornal de Pediatria**, Porto alegre, v. 88, n.6, p. 483-8, nov./dez. 2012.

ENGEL, C. L. et al. **Hematologia: anemias. Anemias hemolíticas**. Editora Medbros. (Medcurso) 2005. part. 2. Vol. II.

FALCÃO, R. P.; DONADI, E. A. Infecções e imunidade na doença falciforme. **AMB Revista da associação médica brasileira**. v.35 n.2. p.70-4, mar./abr. 1989.

FERNANDES, A. P. P. C. et al. Mortalidade de crianças com doença falciforme: um estudo de base populacional. **Jornal de Pediatria**, Porto Alegre, v.86, n. 4, p. 279-284, jul./ago. 2010.

FERREIRA, M. A. A educação em saúde na adolescência: grupos de discussão como estratégia de pesquisa e cuidado-educação. **Texto Contexto Enfermagem**, Florianópolis, v.15. n.2, p. 205-211, abr./jun. 2006.

GUIMARÃES, C. T. L.; COELHO, G. O. A importância do aconselhamento genético na anemia falciforme. **Ciências e Saúde Coletiva**, Rio de Janeiro, v. 15, supl.1, p. 1733-1740, jun. 2010.

HOFFBRAND, A.V.; MOSS, P.A.H. **Fundamentos em hematologia**. 6. ed. Porto Alegre: Artmed, 2013.

JESUS, J. A. Doença falciforme no Brasil. **Gazeta médica da Bahia**, Salvador, v.80. n.3, p. 8-9, ago./out. 2010.

KIKUCHI, B. A. Assistência de enfermagem na doença falciforme nos serviços de atenção básica. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, São José do Rio Preto, v. 29, n. 3, p. 331-8, jul./set. 2007.

KYLA L.BA, RECE. Impact of parent involvement on child development. Disponível em: <<https://hubbli.com/impact-of-parent-involvement/>>. Julho 26; 2014. Acesso em: 02 nov. 2015.

LIMA, M. J. **O que é enfermagem**. São Paulo: Editora Brasiliense, 2006.

LOPES, A. C. **Tratado de Clínica Médica**. 1. ed. São Paulo: Roca, 2006.

LUKENS, N. J. **Wintrobe: Hematologia Clínica**. In: LEE, G. R. et al. 1. ed. São Paulo: Editora Manole, 1998. Vol. I.

MAAS, T. **O processo de transição do ser adolescente hospitalizado com doença crônica sob a ótica da enfermagem**. Dissertação (Mestrado). Pós-Graduação em Enfermagem da Universidade Federal do Paraná. Área de concentração: Prática profissional de enfermagem. Curitiba, 2006.

MINAYO, M. C. S. **O desafio do conhecimento**. Pesquisa qualitativa em saúde. 11. ed. São Paulo: Hucitec, 2008.

OLIVEIRA, D. M.; FULGENCIO, L. P. Contribuições para o estudo da adolescência sob a ótica de Winnicott para a educação. **Psicologia em Revista**, Belo Horizonte, v.16, n.1, p. 64-80, abr. 2010.

POLIT, D. F.; BECK, C. T.; HUNGLER, B. **Fundamentos de Pesquisa em Enfermagem: métodos, avaliação e utilização**. 5. ed. Porto Alegre: Artmed, 2004.

RAPAPORT, S. I. **Introdução a hematologia**. 2. ed. São Paulo: Roca, 1990.

RIBEIRO, R.C.M. et al. Importância da avaliação da hemoglobina fetal na clínica da anemia falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, São José do Rio Preto, v. 30. n. 2, p. 136-141, mar./abr. 2008.

RODRIGUES, C. C. M; ARAÚJO, I. E. M; MELO, L. L. A família da criança com doença falciforme e a equipe de enfermagem: revisão crítica. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, São Paulo, v. 32, n. 3, p. 257- 264, jul. 2010.

SANTOS, G.E.R. **Enfermagem no tratamento da anemia falciforme**. São Paulo: EPU, 1999.

SENNA, S. R. C. M.; DESSEN, M. A. Contribuições das Teorias do Desenvolvimento Humano para a Concepção Contemporânea da Adolescência. **Psicologia: Teoria e Pesquisa**. v. 28. n. 1, p. 101-8, mar./ jan. 2012.

SCHNEIDER, K. L. K.; MARTINI, J. G. Cotidiano do adolescente com doença crônica. **Texto Contexto Enfermagem**, Florianópolis, v. 20, n. spe, p. 194-204, 2011.

SCHWARTSMAN, B. G. S.; JUNIOR, P. T. M. **Hematologia pediátrica**. 2. ed. São Paulo: Editora Manole, 2013.

SILVA, A. H.; BELLATO, R.; ARAÚJO, L. F. S. Cotidiano da família que experiência a condição crônica por anemia falciforme. **Revista eletrônica de enfermagem**, v.15. n.2, p. 437-446, abr./jun. 2013.

SILVA, R. B. P.; RAMALHO, A. S.; CASSORLA, R. M. S. A anemia falciforme como problema de Saúde Pública no Brasil. **Revista Saúde Pública**, São Paulo, v.27, n.1, p. 54-8, fev. 1993.

SMELTZER, S. C.; BARE, B. G. **Tratado de Enfermagem Médico-Cirúrgica**. 12. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2011.

SOUSA, L. B. et al. Práticas de educação em saúde no brasil: a atuação da enfermagem. **Revista de enfermagem**, Rio de Janeiro, v.18. n.1, p. 55-60, jan./mar. 2010.

TAYLOR, C.; LILLIS, C.; LEMONE, P. **Fundamentos de enfermagem: a arte e a ciência do cuidado de enfermagem**. 5. ed. Porto Alegre: Artmed, 2007.

THORNBURG, C. D. et al. Adherence to hidroxyureia teraphy in children with sickle cell anemia. **The Journal of Pediatrics**, v. 156, n. 3, p. 415-9, 2010.

UNIVERSIDADE FEDERAL DO ESPÍRITO SANTO. **Hospital Universitário Cassiano Antônio Moraes**. 2014. Disponível em: <<http://www.ufes.br/hospital-universit%C3%A1rio-cassiano-antonio-moraes-hucam>>. Acesso em: 06 ago. 2014.

VIEIRA, M. A.; LIMA, R. A. G. Crianças e adolescentes com doença crônica: convivendo com mudanças. **Revista Latino Americana de Enfermagem**, Ribeirão Preto, v. 10, n.4, p. 552-60, jul./ago. 2002.

WORLD HEALTH ORGANIZATION. **Sickle-cell disease and other haemoglobin disorders.** 2015. Disponível em: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs308/en/>. Acesso em: 20 maio 2015.

ZAGO, M. A.; FALCÃO, R. P. et al. **Hematologia: Fundamentos e práticas.** 1. ed. São Paulo: Atheneu, 2004.

## APÊNDICES

## APÊNDICE A- Termo de consentimento livre e esclarecido - TCLE



### TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO HUCAM/UFES Resolução nº 466/12 – Conselho Nacional de Saúde

Seu filho (a) foi selecionado(a) e está sendo convidado(a) para participar da pesquisa “**Adolescente com doença Falciforme: conhecimento da doença e adesão ao tratamento**” que tem como **objetivos**: avaliar o conhecimento dos adolescentes portadores da doença falciforme sobre a doença e seu tratamento e descrever os fatores que possam dificultar a adesão ao tratamento relatados pelos pacientes. A participação do adolescente será através de sua resposta às perguntas do questionário. A pesquisa terá duração de três meses, com o término previsto para 09/06/2015. As respostas serão tratadas de forma **anônima** e **confidencial**, isto é, em nenhum momento será divulgado o nome do adolescente em qualquer fase do estudo. Quando for necessário exemplificar determinada situação, sua privacidade será assegurada uma vez que seu nome será substituído pela letra A, de adolescente e da sequência numérica da coleta do relato. Os **dados coletados** serão utilizados apenas nesta pesquisa e os resultados divulgados em eventos e/ou revistas científicas.

A participação do adolescente é **voluntária**, isto é, para que ele (a) participe do estudo deve aceitar e o Sr. (a) também. Caso a(o) Sra (Sr) recuse, seu filho não participará, ou seja, ambos deverão estar de acordo. Ainda, caso ambos aceitem participar e por qualquer motivo desistam, poderão informar à pesquisadora, que irá **retirar seu consentimento e seus dados**. Sua recusa não trará nenhum prejuízo a vocês. Sua **participação** nesta pesquisa consistirá em autorizar participação do adolescente. Com a sua autorização, e com a autorização do adolescente, a entrevista será gravado para posterior transcrição – tudo será guardado por cinco (05) anos e incinerado após esse período. Vocês não terão nenhum **custo ou quaisquer compensações financeiras**. Os **riscos** envolvendo esta pesquisa são mínimos e podem estar relacionados aos sentimentos do (a) adolescente ao falar sobre sua doença e seu tratamento. Porém, caso o (a) adolescente apresente algum desconforto ao falar da doença, como timidez, vergonha ele (a) poderá ser encaminhada ao serviço de psicologia do próprio ambulatório para que seja acompanhado (a). O **benefício** relacionado à participação do (a) adolescente será de aumentar o conhecimento científico para a área de enfermagem pediátrica e para construção de cartilha explicativa e aplicativo digital sobre a doença falciforme. A(O) Sra (Sr) receberá uma cópia deste termo onde consta o celular/e-mail do pesquisador responsável, dos demais membros da equipe e do Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do Hospital Universitário Cassiano Antônio de Moraes (HUCAM/UFES), podendo tirar as suas dúvidas sobre o projeto e sobre a participação do (a) adolescente, agora ou a qualquer momento. Desde já agradeço!

\_\_\_\_\_  
Gisely Vieira Ramos Martins  
Mestranda  
email: giselyvieiraramos@gmail.com  
(27) 981284139 (27) 988583402

\_\_\_\_\_  
Prof. Dra. Lorena Barros Furieri  
Orientadora  
email: lorafurieri@yahoo.com.br  
(27) 981284139

**HOSPITAL UNIVERSITARIO CASSIANO ANTONIO DE MORAIS – UFES** – Comitê de Ética em Pesquisa – Av. Marechal Campos, s/n – Maruípe – Vitória – ES. Tel. (27) 33357326. E-mail [cephucam@gmail.com](mailto:cephucam@gmail.com)

Declaro estar ciente do inteiro teor deste TERMO DE CONSENTIMENTO e estou de acordo que meu filho possa participar do estudo proposto, caso o mesmo deseje, sabendo que dele poderá desistir a qualquer momento, sem sofrer qualquer punição ou constrangimento.

Responsável pelo participante da Pesquisa: \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_  
Nome do adolescente

\_\_\_\_\_  
Assinatura do adolescente

Vitória, \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ de 2015.

## APÊNDICE B – Termo de assentimento livre e esclarecido - TALE



### TERMO DE ASSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

#### Resolução 466/12 da CNS

Nome do adolescente: \_\_\_\_\_

Meu nome é Gisely e estou fazendo um estudo com o adolescente que tem doença falciforme para saber o que ele sabe sobre sua doença e seu tratamento. Você está sendo convidado a participar desse estudo. Seu pai/mãe/ responsável foi informado desse estudo e concordou com a sua participação. Ele (a) sabe que você recebeu informações do estudo e que foi pedido também a sua autorização. Mas você não é obrigado a participar dele e aceita se quiser. Você pode conversar com seus pais ou quem você quiser sobre este estudo e tirar suas dúvidas antes de decidir. Posso te explicar melhor sobre o que precisar. **Objetivos:** esse estudo quer saber o que você sabe sobre a sua doença e seu tratamento e com isso criar uma cartilha explicativa e um aplicativo digital android para ajudar o adolescente com doença falciforme a conhecer mais sobre sua doença e a importância do tratamento para sua saúde. **O que vai acontecer:** se você concordar, nós iremos para uma sala tranquila e lá farei perguntas que estão no questionário para você e ao mesmo tempo, se você permitir, será gravado tudo o que conversarmos. Primeiro farei a entrevista com você. Enquanto eu te entrevisto seu pai/mãe/ responsável poderá ficar com você e auxilia-lo a responder a primeira parte do formulário que contém dados socioeconômicos. A segunda parte do formulário possui perguntas específicas da doença que serão feitas para você. Nesse momento, se você preferir, seu pai/ mãe/ responsável poderá aguardar fora da sala ou permanecer em silêncio na sala e responder somente quando for solicitado. **Riscos:** os riscos desse estudo para você são considerados pequenos, pois apenas vou fazer algumas perguntas sobre o que você sabe sobre a sua doença e seu tratamento. Mas caso você não se sinta bem por algum motivo poderá desistir da pesquisa se quiser. Em qualquer momento você poderá tirar suas dúvidas. **Benefícios:** Esse estudo vai ajudar saber do adolescente com doença falciforme o que conhece da sua doença e do seu tratamento e assim ajudar através de uma cartilha explicativa e um aplicativo digital android vários adolescentes a aprender mais sobre a doença falciforme e a importância do seu tratamento. **Caráter confidencial:** não falarei a ninguém que você participou desse estudo. **Bases da participação:** Você participará somente se quiser e se seu pai/mãe/ responsável autorizar. Você pode aceitar ou não e pedir para parar a qualquer momento. E não terá problema algum em parar. Se você não quiser participar pode falar comigo ou alguém da sua família e no mesmo momento irei retirar os dados coletados.

**Declaração assentimento e assinatura:** Li (ou o documento foi lido para mim) e entendi o motivo deste estudo assim como os benefícios e riscos. Pude fazer perguntas e todas foram respondidas. Eu, por este documento, livremente aceito que o estudo aconteça com minha participação. Eu recebi uma cópia assinada deste formulário de assentimento.

\_\_\_\_\_  
 Gisely Vieira Ramos Martins  
 Mestranda  
 email: [giselyvieiramos@gmail.com](mailto:giselyvieiramos@gmail.com)  
 (27) 988583402

\_\_\_\_\_  
 Prof. Dra. Lorena Barros Furieri  
 Orientadora  
 email: [lorafurieri@yahoo.com.br](mailto:lorafurieri@yahoo.com.br)  
 (27) 981284139

**HOSPITAL UNIVERSITARIO CASSIANO ANTONIO DE MORAIS – UFES – Comitê de Ética em Pesquisa – Av. Marechal Campos, s/n – Maruípe – Vitória – ES. Tel. (27) 33357326. E-mail [cephucam@gmail.com](mailto:cephucam@gmail.com)**

\_\_\_\_\_/\_\_\_\_\_/\_\_\_\_\_  
 (Assinatura do Adolescente) dia mês ano

Eu, abaixo assinado, expliquei completamente os detalhes relevantes deste estudo à criança indicada.

\_\_\_\_\_/\_\_\_\_\_/\_\_\_\_\_  
 (Gisely Vieira Ramos Martins) dia mês ano

## APÊNDICE C – Formulário de entrevista

### FORMULÁRIO DE ENTREVISTA

#### PARTE I

##### DADOS SOCIOECONOMICOS

1. Nome: \_\_\_\_\_

2. Endereço. Bairro/ Município: \_\_\_\_\_

3. Data de nascimento:

|\_|\_| |\_|\_| |\_|\_|\_|\_|\_| Idade: \_\_\_\_\_

4. País onde nasceu: \_\_\_\_\_

5. Cidade onde nasceu: \_\_\_\_\_

6. Sexo: ( ) masculino ( ) feminino

7. Escolaridade

( ) Analfabeto ( ) Ensino fundamental completo ( ) Ensino fundamental incompleto

( ) Ensino médio completo ( ) Ensino médio incompleto

8. Ocupação

( ) desempregado ( ) Estudante ( ) Outros: \_\_\_\_\_

9. Religião

( ) católica ( ) Evangélica ( ) Espírita ( ) Ateu ( ) outros

10. Tipo de Moradia

( ) alvenaria ( ) madeira

11. Qual da renda mensal da família? R\$ \_\_\_\_\_

#### PARTE II

##### DADOS ESPECIFICOS DA DOENÇA FALCIFORME

12. Quanto tempo de acompanhamento no ambulatório você tem?

13. Quem o acompanha nas consultas médicas?

( ) Pai ( ) Mae ( ) outros \_\_\_\_\_

14. Qual seu diagnóstico da doença falciforme:

( ) Hb SS ( ) Hb SC ( ) Hb SD ( ) Hb S B Talassemia ( ) Outro: \_\_\_\_\_ ( ) Não Sei

15. Para você o que é a doença falciforme?

16. Como descobriu a doença falciforme?

17. O que é ter a doença falciforme para você?

18. Você considera a doença falciforme uma doença grave? Por que?

19. Quais sinais e sintomas o portador de doença falciforme pode apresentar?

20. Você já apresentou algum desses sintomas?

21. O que você faz para prevenir o aparecimento de sinais e sintomas da doença falciforme?

22. Você sabe quantas vezes já ficou internado por causa da doença falciforme e por qual motivo?

23. Você sabe qual foi sua última internação por causa da doença falciforme e quanto tempo ficou internado?

24. Você sabe qual é tratamento da doença falciforme?

25. Quais medicamentos você utiliza em domicílio?

26. Faz uso da medicação hidroxiúreia? Há quanto tempo realiza o tratamento?

( ) sim ( ) não

( ) 6 meses ( ) 1 ano ( ) 2 ano ( ) 3 anos ( ) > 3 anos

27. Como você considera o tratamento para doença falciforme?

28. Há alguma coisa ou situação que atrapalhe ou dificulte o seu tratamento?

29. Como é seu convívio com sua família?

30. Quais atividades de lazer você realiza?

31. Através de qual meio de informação você passou a adquirir o conhecimento sobre a doença falciforme?

( ) palestras ( ) revista ( ) manuais ( ) família ( ) profissional de saúde ( ) internet ( x ) escola

( ) outros . Qual? \_\_\_\_\_

32. Qual o seu maior medo relacionado a doença falciforme?

33. Como você acha que será seu futuro?

34. Como você gostaria que fosse seu futuro?

35. Gostaríamos de construir uma cartilha sobre doença falciforme. Como você acha que esse material deveria ser? Quais informações deveria conter?

36. O que você acha de um aplicativo digital que fale sobre a doença falciforme?

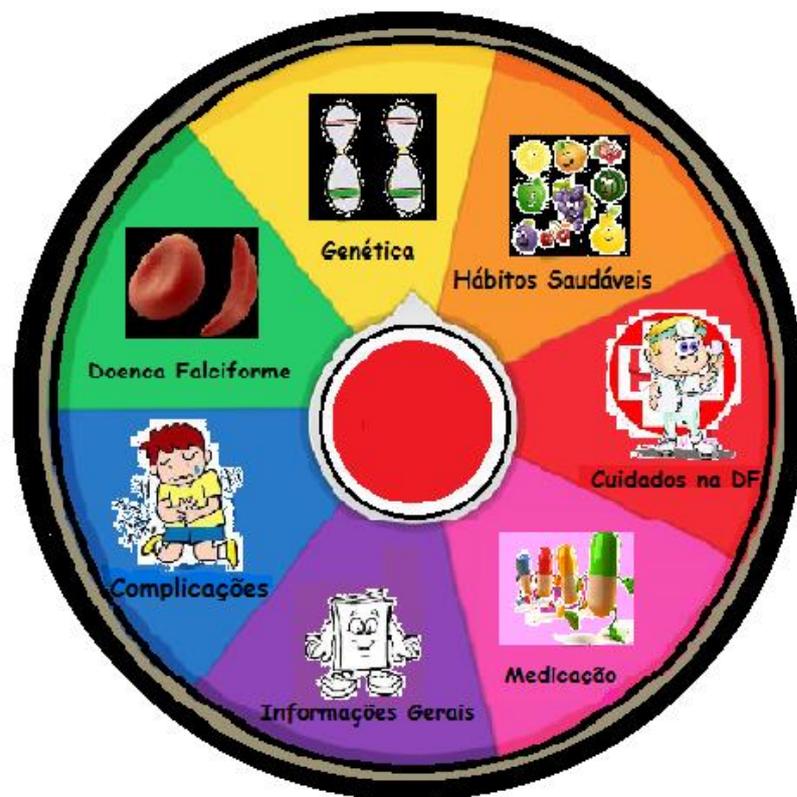
Data da entrevista: \_\_\_/\_\_\_/\_\_\_\_\_

## APENDICE D – Cartilha Educativa

---

***DOENÇA FALCIFORME***

---

**Cartilha para o Adolescente**

PROGRAMA DE PÓS GRADUAÇÃO EM ENFERMAGEM – MESTRADO  
PROFISSIONAL

## **Sumário**

O que é a doença falciforme ... ..	2
Genética da doença falciforme .....	3
Complicações e cuidados na doença falciforme .....	5
Recomendações Gerais .....	14
Referencias .....	16

## Objetivo deste manual

Esse manual foi criado com o objetivo de fornecer a você, adolescente com doença falciforme, informações importantes sobre sua doença e trazer dicas de como se cuidar e buscar uma vida saudável. Há uma versão online através do aplicativo - Doença falciforme, que você poderá acessar e manter-se informado.

## O que é a doença falciforme (DF)

É uma **doença hematológica** (doença do sangue) causada por uma **mutação genética**. O sangue é composto pelo plasma (parte líquida), pelas hemácias (glóbulos vermelhos), glóbulos brancos (de proteção) e pelas plaquetas.

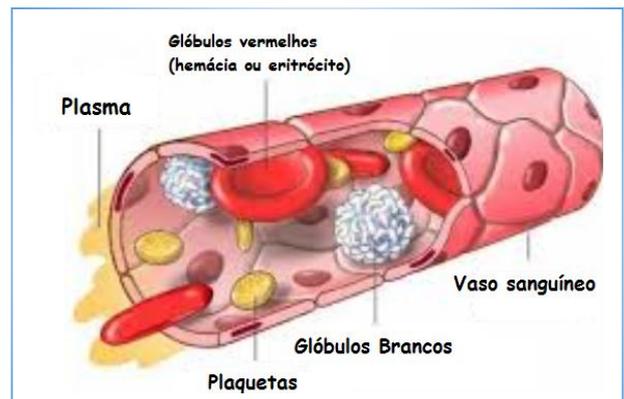


Figura 1

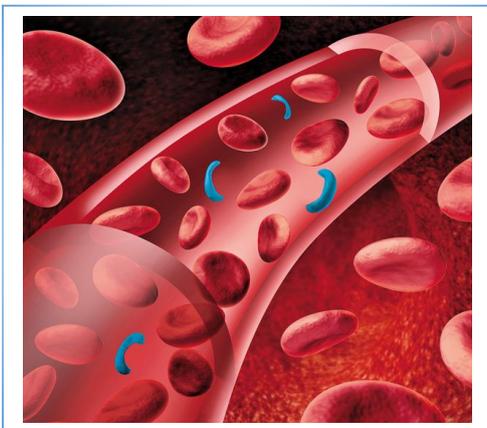


Figura 2

Na DF a parte do sangue afetada será o **glóbulo vermelho** (hemácias). Ela contém a **hemoglobina**, que dá a cor vermelha ao sangue e leva o oxigênio para todas as partes do corpo, mantendo seu bom funcionamento. A hemácia possui uma forma redonda e flexível, circulando facilmente pelos vasos sanguíneos (veias e artérias).

Devido a mutação genética, na DF, a hemácia passa a ter uma **formato alongado**, em forma de meia lua ou foice, quando há pouco oxigênio na circulação sanguínea. Chamamos esse acontecimento de **falcização das hemácias**.



Figura 3

As **hemácias falcizadas** terão dificuldades em circular pelos vasos sanguíneos do corpo, levando a oclusão (fechamento) deste vaso. Chamamos este acontecimento de **vaso-occlusão**.

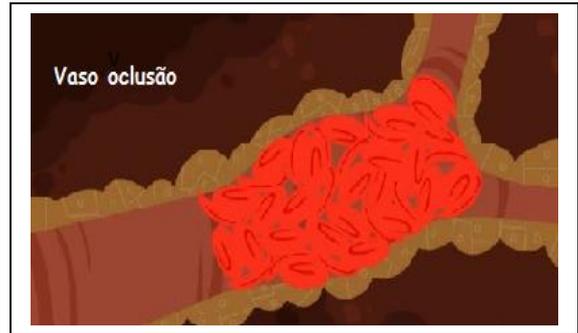


Figura 4

## Genética da doença falciforme

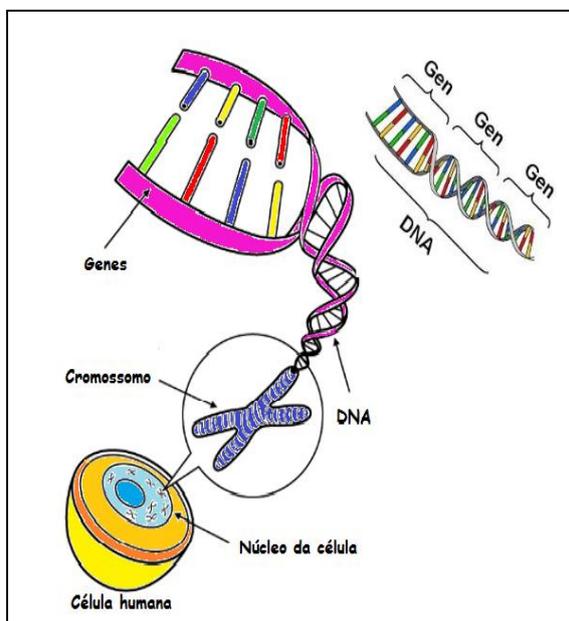


Figura 5

É no **DNA** que estão contidas todas as informações genéticas do ser vivo. Ele possui uma estrutura chamada gene que é responsável por todas as **características do nosso corpo**. Por exemplo: a cordos cabelos, dos olhos, da pele e assim vai. Metade da nossa herança genética recebemos do pai através do espermatozóide e a outra metade da mãe, através do óvulo. No caso da DF ocorre uma mutação no gene que produz a hemoglobina.

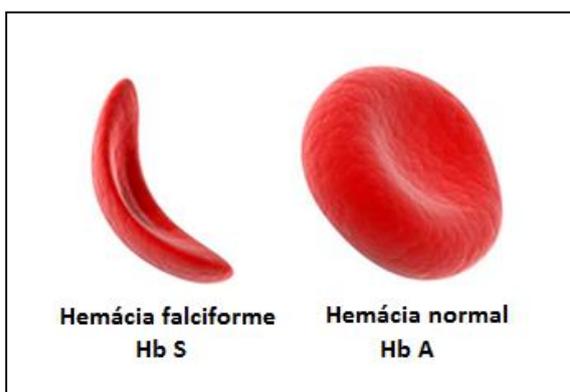


Figura 6

Normalmente produzimos a hemoglobina A (Hb A). Na DF teremos a presença da **hemoglobina S (Hb S)** no lugar da Hb A. Além da Hb S, temos outras hemoglobinas mutantes, como: beta talassemia, Hb C, Hb D, Hb E.

Veja como acontece:

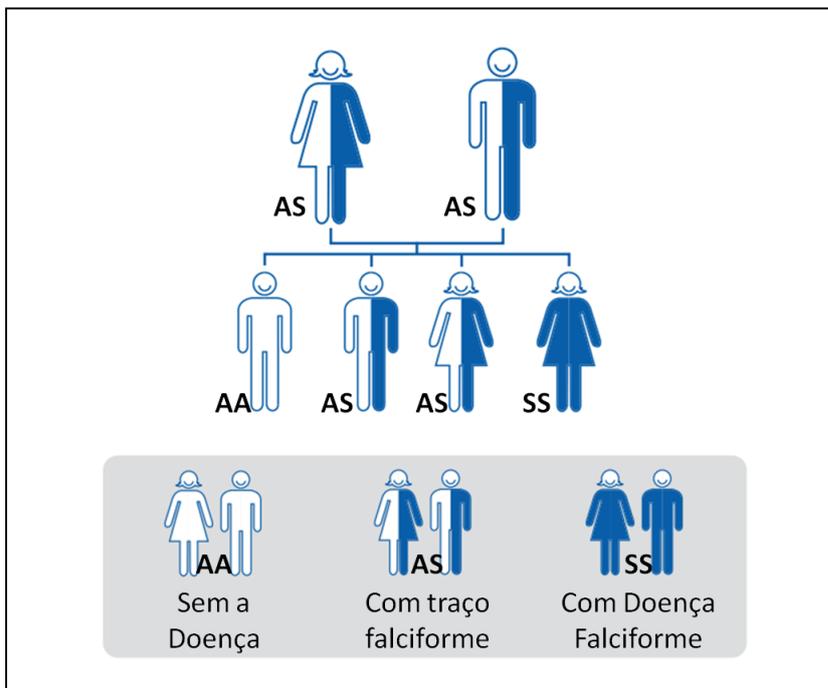


Figura 7

### TRAÇO FALCIFORME

Temos a presença da **hemoglobina A** (Hb A) + **hemoglobina S** (Hb S) = Hb AS. Nesse caso, **não haverá sintomas da DF.**

### DOENÇA FALCIFORME - Hemoglobinopatia

Temos a **Anemia Falciforme**. Hb S + Hb S = Hb SS.

E **outras combinações**, como:

Hb S + Hb C = Hb SC.

Hb S + Hb D = Hb SD.

Hb S + Hb beta talassemia = Hb S/ beta talassemia.

Existem outras formas mais raras. Qualquer uma dessas combinações podem levar a complicações clínicas (sinais e sintomas) graves na DF.

## COMPLICAÇÕES CLÍNICAS e CUIDADOS NA DOENÇA FALCIFORME



Figura 8

### DOR - SINAL DE ALERTA

Causada pela **vaso-oclusão** (fechamento) do vaso sanguíneo pelas hemácias falcizadas (em forma de foice). Com isso haverá diminuição do oxigênio no organismo e do fluxo sanguíneo na parte do corpo afetada.

O que pode causar a dor: **MUITO TEMPO EXPOSTO AO FRIO OU CALOR, FERIDA/LESÃO, MUITO ESFORÇO FÍSICO, DESIDRATAÇÃO, INFECÇÕES, ESTRESSE, FEBRE, POUCO OXIGÊNIO (HIPÓXIA).** Locais onde a dor pode estar presente: Cabeça, Braço, tórax, costas, abdome e pernas.



Figura 9

### Cuidados - Em caso de DOR

► Beber bastante água e outros líquidos:  
É recomendado beber de 3 a 4 litros de água por dia.



Figura 10

- Agasalhar/aquecer articulações acometidas;
- Repousar;
- Utilizar analgésicos prescritos (dipirona, paracetamol) como de costume. Caso a dor não passe, vá até um hospital.

Utilize a escala analógica de dor:



Figura 11

Atentar para os **HORARIOS E DOSAGEM** da medicação para dor, prescrita pelo médico. Conforme escala de dor.

### Fique atento aos Sinais de Risco:

- ▶ Febre acima de 38° C;
- ▶ Desidratação;
- ▶ Palidez;
- ▶ Vômitos recorrentes;
- ▶ Inchaço nas articulações (ex: joelho);
- ▶ Dor abdominal;
- ▶ Priapismo;
- ▶ Persistência da dor, não resolvendo com analgésicos comuns.
- ▶ Dor na região lombar;
- ▶ Dor de cabeça intensa;
- ▶ Dor intensa nos ossos;
- ▶ Dor intensa em outras partes do corpo.

### SEQUESTRO ESPLÊNICO



Figura 12

Significa retenção (acúmulo) de grande volume de sangue no baço.

Sinais: **AUMENTO RÁPIDO DO BAÇO**, **DIMINUIÇÃO INTENSA DA HEMOGLOBINA**, podendo levar ao choque hipovolêmico (diminuição rápida do volume de sangue).

Geralmente ocorre em crianças com menos de 5 anos de idade. Mas, pode ocorrer também em gestantes com DF (Hb SC ou S/beta-talassemia), sendo risco de morte para mãe e o feto.

### Cuidados - Em caso de SEQUESTRO ESPLÊNICO

Ao sentir qualquer alteração no tamanho do baço é preciso procurar ajuda médica imediata, pois há risco de MORTE.

**Ficar atento:** PALIDEZ INTENSA, SONOLÊNCIA, DESMAIO, AUMENTO DO BAÇO, SUOR FRIO E EXAGERADO. A FEBRE pode estar presente.



Figura 13

## INFECÇÃO

A febre é sinal de infecção, sendo sinal de risco. Uma das causas: PNEUMONIA, INFECÇÕES RENAIAS (rins), OSTEOMIELOITE (infecção no osso), entre outras.

### Cuidados - Em caso de INFECÇÃO

A febre é sinal de INFECÇÃO e situação de risco.

- ▶ Procurar **atendimento médico imediato**;
- ▶ Medir a temperatura do corpo;
- ▶ Seguir o calendário de vacinação e as vacinações especiais.

A **LAVAGEM DAS MÃOS** é uma das melhores maneiras de ajudar a evitar contrair uma infecção. As mãos devem ser lavadas com água limpa e sabão muitas vezes ao dia. Se não tiver acesso a água pode ser utilizado álcool em gel.

Então, lavar as mãos:

- ▶ Antes de fazer a comida e se alimentar;
- ▶ Depois de usar o banheiro; assoar o nariz, tossir;
- ▶ Ao tocar em alimentos que não são cozidos (carne crua, ovos crus ou vegetais não lavados);
- ▶ Ao tocar animais, resíduos de animais ou lixo, entre outros.

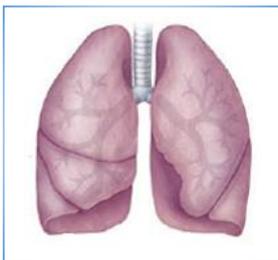


Figura 14

## SÍNDROME TORÁCICA AGUDA (STA)

Atinge os pulmões podendo ser causada por vários fatores.

É a principal causa de morte em adolescentes e adultos.

Pode ser causada por: INFECÇÃO, VASO-OCCLUSÃO PULMONAR (fechamento de alguns vasos sanguíneos do pulmão devido as hemácias em forma de foice), SEQUESTRO PULMONAR (acúmulo de grande volume de sangue no pulmão), entre outros.

### Cuidados - SÍNDROME TORÁCICA AGUDA (STA)

- ▶ Procurar **atendimento médico imediato** caso apresente um ou mais dos sintomas: TOSSE, DOR NO PULMÃO, FALTA DE AR, principalmente.

## ACIDENTE VASCULAR ENCEFÁLICO (AVE) - Derrame Cerebral.

É uma das complicações mais graves da doença falciforme. Ocorre a interrupção do fluxo de sangue e oxigênio no cérebro. Geralmente esse evento ocorre em 10% das pessoas com DF.

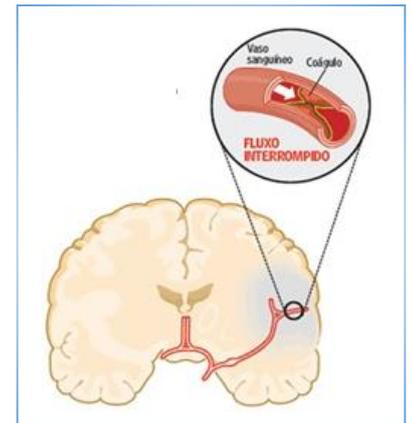


Figura 15



Figura 16

O AVE em portadores SS pode estar aumentado em até quatro vezes quando comparado com portadores de SC.

Ficar **ATENTO AOS SINAIS**: DOR DE CABEÇA MUITO FORTE E LONGA, FRAQUEZA, PERDA DO MOVIMENTO DE UM LADO DO CORPO ou dos DOIS, PERDA DA FALA, DIFICULDADE PARA ENXERGAR, DIFICULDADE PARA APRENDER E MEMORIZAR. A recuperação pode ser completa em alguns casos, porém os danos mentais, as sequelas neurológicas graves e óbitos podem ser frequentes.

## Cuidados - ACIDENTE VASCULAR ENCEFÁLICO (AVE) - Derrame cerebral

► Ao sentir alguns dos sinais já falados, **procurar um hospital imediatamente** para ser avaliado. **EXAMES**: A partir dos 02 anos de idade toda criança deverá realizar DOPPLER TRANSCRANIANO. Esse exame é realizado 01 vez por ano.

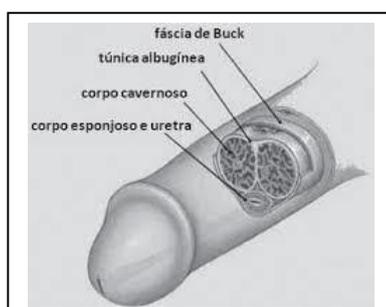


Figura 17

## PRIAPISMO - Ereção persistente e dolorosa do pênis.

Isso ocorre devido a obstrução (fechamento) dos vasos sanguíneos que irrigam o pênis. Não está relacionado ao desejo sexual. Pode ocorrer em qualquer idade, e é mais frequente após os 10 anos de idade. Há três formas clínicas: **REPETITIVO** (melhora em poucas horas), **EREÇÃO DOLOROSA PROLONGADA** (pode permanecer por dias ou semanas) e **PERSISTENTE** (geralmente sem dor - pode permanecer por

semanas a anos e está frequentemente associado a impotência sexual parcial ou completa).

O que pode causar o priapismo prolongado: **INFECÇÕES** (em particular da próstata, algumas medicações, abuso de álcool, uso de maconha, atividade sexual. Ficar **ATENTO AO SINAIS**: DOR ABDOMINAL e PERINEAL, DOR AO URINAR (disúria), **RETENÇÃO URINÁRIA**, **EDEMA ESCROTAL**. Pode ocorrer **AUMENTO DA PRÓSTATA**.

### Cuidados - PRIAPISMO

A forma **REPETITIVA** do priapismo poderá ser tratada em casa através de:

- ▶ Banhos mornos;
- ▶ Ingesta de líquido - deverá ser de 1,5 a 2 vezes as necessidades hidricas;
- ▶ Esvaziar a bexiga;
- ▶ Tomar analgésico prescrito pelo seu médico indicado para este caso;
- ▶ Realizar exercício físico leves - ciclismo, caminhada (no momento do início da crise);
- ▶ Caso não haja melhora em no máximo em 24 horas (02 dias), procurar um hospital, pois haverá necessidade de internação para hidratação e analgesia intravenosa.

A **EREÇÃO PROLONGADA** não resolvida com as medidas anteriores deverá ser tratada no hospital com **intervenção imediata** de um urologista.



Figura 18

### GRAVIDEZ

É importante que o casal converse com o médico sobre o desejo de engravidar e sobre métodos contraceptivos indicados, caso não queira engravidar. A medicação Hidroxiuréia não pode ser tomada na gestação, por isso, converse com seu medico sobre desejo de engravidar.



Figura 19

### ÚLCERA (ferida) DE PERNA

As úlceras podem iniciar na adolescência e aparecem mais em meninos. Elas surgem ao redor do tornozelo e na parte lateral da perna e são muito dolorosas.

### Causas:

Devido a vaso-oclusão neste local, haverá diminuição do oxigênio e formação da ferida. Ou, por picadas de insetos e traumas. O tamanho e o número das úlceras de perna é variável. Podem durar meses ou anos.

### Cuidados - ÚLCERA DE PERNA

- ▶ Ingerir bastante líquido para tornar o sangue mais fluido;
- ▶ Para proteger a pele utilize um hidratante natural ou cosmético, com isso a pele ficará mais resistente;
- ▶ Verifique sempre sua pele, principalmente suas pernas e a região do maléolo (osso do tornozelo);
- ▶ Utilize repelentes para diminuir a possibilidade de lesões por picadas de insetos. Isso evitará a coceira e posterior formação de úlceras;
- ▶ Usar sapatos ou tênis de cano alto e meias de algodão macias ajudam evitar a formação de lesões nesse local;
- ▶ Na presença de úlcera, realizar o curativo conforme orientado pela enfermeira. Manter a ferida limpa, coberta para proteger contra entrada de microorganismos, evitando infecção;
- ▶ Com aparecimento de úlceras informe seu médico e a enfermeira. Será necessário avaliar a ferida e iniciar o tratamento.

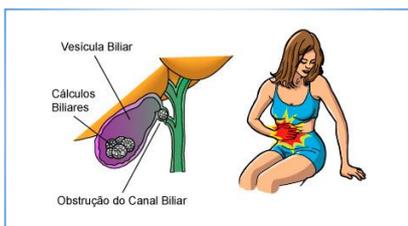


Figura 20

**LITÍASE BILIAR ou COLELITÍASE** - Cálculo ou pedra na vesícula biliar. Esta complicação afeta 30% dos adolescentes e 75% dos adultos.

Pode ocorrer a **COLECISTITE** - Inflamação da vesícula biliar. Deve-se ficar atento aos sinais de **DOR NA BARRIGA, COR AMARELADA NOS OLHOS E NA PELE, FEBRE** (aumento da temperatura do corpo), **NÁUSEA, VÔMITO, FRAQUEZA, PERDA DA FOME.**



Figura 21

### DOENÇA OCULAR

Ao longo dos anos o paciente com DF pode apresentar alterações nos vasos que nutrem a **retina** ou **conjuntiva**. Muitas vezes não há sinais ou alterações, mas pode levar a diminuição da visão e até a cegueira.

**Cuidados** - TODO ANO é necessário realizar o exame oftalmológico independente se há ou não algum sinal. Em caso de qualquer alteração no olho procurar ajuda médica.

## MEDICAÇÕES



Figura 22

**HIDROXIUREIA:** Contribui para redução dos episódios de vaso-oclusão. Com o uso deste medicamento as crises de dor podem diminuir pela metade.

- ▶ Tomar sempre a medicação na mesma **DOSAGEM E HORÁRIO** (ex: na hora do almoço), prescritos pelo médico;
- ▶ Realizar todos os exames de sangue solicitados;
- ▶ Retornar às consultas médicas agendadas;
- ▶ Não parar, nem modificar a dosagem da medicação sem orientação médica;
- ▶ Durante o uso da Hidroxiureia, homens e mulheres não devem gerar filhos, pois há risco de malformação;

**ACIDO FÓLICO:** Contribui para formação das hemácias.

- ▶ Tomar a medicação prescrita pelo médico sempre no mesmo **HORÁRIO** (ex: na hora do almoço).

**ANTICONCEPCIONAL:** Converse com seu médico ou enfermeiro sobre início da atividade sexual e uso de contraceptivos.



Figura 23

## HÁBITOS SAUDÁVEIS

**ÁGUA:** Beber de 8 a 10 copos de água por dia irá ajudar a manter a hidratação.

- ▶ Levar sempre uma garrafinha na bolsa. Beber água durante as aulas e não somente nos intervalos.

**TEMPERATURA DO CORPO:** Manter a temperatura do corpo nem muito quente nem muito fria.

- ▶ Usar roupas leves nos dias quentes e casaco, calça e meias nos dias frios.

A **ALIMENTAÇÃO** é a base da saúde. Os nutrientes são responsáveis pelo desenvolvimento e crescimento da criança. O ácido fólico ajuda o organismo a produzir novos glóbulos vermelhos. Outras vitaminas também são importantes para a formação de novas células, como: vitamina E e C, sulfato de zinco e outras.

**DICA:** Coma alimentos variados. Veja:

- É bom comer de 5 a 6 vezes ao dia como:  
CAFÉ DA MANHÃ, ALMOÇO, JANTAR e LANCHES SAUDÁVEIS ENTRE ESSAS REFEIÇÕES.
- Incluir frutas, verduras e legumes na alimentação;
- Evitar guloseimas e refrigerantes nos horários entre as refeições;
- Evitar dieta com gordura saturada e colesterol;
- Refrigerantes, doces e bebidas alcoólicas devem ser evitados.

*TODOS OS ALIMENTOS PODEM SER USADOS COM MODERAÇÃO.  
Os lanches em FastFood são permitidos, com moderação como. É importante que o almoço e o jantar não sejam substituídos por fastfood.*

Veja onde encontrar os nutrientes importantes:

#### **Ferro e Proteínas:**

Carnes vermelhas, fígado de boi, vegetais verde-escuros e legumes, ovos, leite e derivados, arroz, feijão e hortaliças.

#### **Função:**

**Ferro:** atua no processo respiratório de transporte de oxigênio, ajuda na imunidade (defesa do organismo) e crescimento. **Proteínas:** construção e manutenção do organismo humano.

#### **Ácido Fólico:**

Vegetais folhosos, amarelos e vísceras.

**Função:** Ajuda o organismo a produzir novos glóbulos vermelhos

#### **Cálcio:**

Leite e derivados, couve, brócolis, agrião, espinafre, alface, beterraba, cebola, batata doce, aveia, etc. **Função:** Ajuda no crescimento

**Zinco:**

Carne de boi, frango, peixe, cereais integrais e leguminosas.

**Função:** Ajuda no crescimento (estirão do crescimento) e desenvolvimento dos testículos e ovários.

**Vitamina K**

Vegetais verdes folhosos, tomate, espinafre, couve-flor, repolho e batata.

**Função:**

Ativação dos fatores de coagulação, metabolismo ósseo.

**Vitamina C**

Frutas, hortaliças de folhas verdes.

**Função:**

Desenvolvimento ósseo saudável, formação de colágeno, cicatrização, formação dos dentes e fortalecimento do cabelo. Ação contra o câncer e melhora da imunidade.

**Vitamina A**

Leite integral e seus derivados integrais, gema, ostras, fígado, óleo de fígado, óleo de peixes, principalmente de bacalhau, margarina, hortaliças, frutas, amarelo-laranja e verde-escuros como cenoura, abóbora, batata doce, mamão, caju, ervilha, agrião, almeirão, mostarda, couve e alguns óleos de origem vegetal (dendê, pequi e buriti). O cozimento, armazenamento e congelamento pode levar a uma perda da vitamina

**Função:**

Aceleração do crescimento e contribuição para sistema imunológico (defesa do organismo). Para a visão, esmalte dos dentes, espermatogênese, crescimento embrionário, transcrição genética, possível ação antitumoral, absorção de ferro.

**Vitamina E**

Azeite de oliva, óleos vegetais (soja, girassol, milho, algodão), amêndoas, avelãs, cereais, gordura animal, gema de ovo, manteiga, folhas verdes e legumes.

**Função:**

Antioxidante; diminui taxa de radicais livres, importante papel na fragilidade das hemácias, conserva a integridade da estrutura das células.

**Vitaminas do complexo B (B1, B2, B3, B5, B6, B7, B9, B12)**

Carnes e miúdos, vísceras, e farinhas integrais, leite e derivados, fígado, vegetais folhosos (alface, brócolis, almeirão, repolho, espinafre, couve), frutas, ovos, leguminosas e cereais integrais. Peixes, crustáceos, aves, grãos e cereais, leguminosas e castanha do para. Tomate, germe de trigo, couve-flor e leveduras. Milho, soja, melão, gema de ovo, soja, feijão.

**Função:**

Funcionamento do sistema nervoso e músculos, desenvolvimento corporal, estimula o apetite; equilíbrio da pele e saúde dos olhos; funcionamento do sistema digestivo; formação de anticorpos, produção de hormônios; produção de células sanguíneas; tratamento de alguns tipos de anemias.

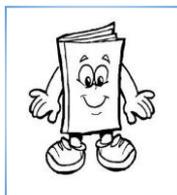


Figura 24

## RECOMENDAÇÕES GERAIS

**Higiene Oral:** Escovar os dentes após as refeições para eliminar os restos alimentares e evitar infecções. É importante visitar o dentista a cada 6 meses para orientações tratamento dentário caso necessário.

**Atividades Físicas:** Podem ser realizadas de acordo com o próprio limite do portador de DF, ou seja, ele deve aprender qual seu limite e deve descansar quando sentir necessidade. As atividades intensas, prolongadas e competitivas não são recomendadas. Deve-se agasalhar no frio e evitar nadar em água fria.

É importante que você não exagere: descansar quando cansado, e beber muita água antes, durante e depois das atividades físicas.

## ONDE ENCONTRAR ATENDIMENTO:

*Para Crianças na Grande Vitória:*

- Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória (HEINSG);
- Hospital das Clínicas (Hucam)
- Santa Casa de Misericórdia
- Hospital Estadual Infantil e Maternidade Alzira Berna... Vila Velha (HEIMABA);

*No interior do Estado:*

- Hemocentro Regional de Linhares
- Hemocentro Regional de Colatina
- Hemocentro Regional de São Mateus
- CRE/ Hopsital Evangélico de Cachoeiro de Itapemirim

## Endereços e Telefones Utéis

Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória (HEINSG) - Ambulatório de Hematologia Pediátrica.

Endereço: Alameda Mary Ubirajara, 205. Santa Lucia - Vitoria (ES). Tel: (27) 3315-6501

Hospital das Clínicas (Hucam) - Ambulatório de Hematologia Pediátrica.

Endereço: Avenida Marechal Campos, s/n - Maruípe - Vitoria (ES). Tel: (27) 3335-7110; 3335-7101 (direção); 3335-7167 (ambulatório).

HEMOES - Centro de Referência de hematologia do Espírito Santo

Endereço: Avenida Marechal Campos, 1468 - Maruípe - Vitória (ES). Tel: (27) 3137-2466; 3137-2458; 3137-2463.

## REFERÊNCIAS

BRASIL, Ministério da Saúde. Doença Falciforme. **Condutas básicas para tratamento**. 1ª edição. Brasília - DF, 2013.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. Doença Falciforme. **Hidroxiúreia: uso e acesso**. Brasília - DF, 2013.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. Doença Falciforme. **Saiba o que é e onde encontrar tratamento**. 1ª edição. Brasília - DF, 2013.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. Doença Falciforme. **Úlceras: prevenção e tratamento**. 1ª edição. Brasília - DF, 2013.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. Doença Falciforme. **Manual de saúde bucal**. Brasília - DF, 2010.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. Doença Falciforme. **Manual de nutrição**. Brasília - DF, 2010.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. Doença Falciforme. **Mulheres em gestação**. Brasília - DF, 2010.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. Doença Falciforme. **Manual sobre a saúde ocular**. Brasília - DF, 2010.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. Doença Falciforme. **Manual de eventos agudos**. Brasília - DF, 2010.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. Doença Falciforme. **Manual de acompanhamento da gestante com doença falciforme**. Brasília - DF, 2009.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. Doença Falciforme. **Manual para a população**. Brasília - DF, 2010.

KIKUCHI, Berenice Assumpção. **Anemia falciforme: manual para agentes de educação e saúde**. 2. Ed. Belo horizonte: Editora Health, 2003.

JASPER, Rosangela Pinheiro dos Santos. **Guia de informações para pessoas com doença falciforme e familiares**. Vitoria, 2010.

WEFFORT, Virginia Resende Silva; LAMOUNIER, Joel Alves. **Nutrição em Pediatria: da neonatologia à adolescência**. Ed. Manole. Barueri, SP, 2010 - 1 reimpressão. Pag 64-71; 162-164; 170-180.

NATIONAL CENTER ON BIRTH DEFECTS AND DEVELOPMENTAL DISABILITIES. Division of Blood Disorders. **Living Well With Sickle Cell Disease Self-Care Toolkit**.

#### Links acessados:

Figura 1: <http://www.teliga.net/2011/07/generalidades-do-sistema-circulatorio.html>

Figura 2: <http://m.estampas.com/cuerpo-y-mente/121125/sabe-usted-que-es-la-anemia-falciforme>

Figura 3: <http://www.klickeducacao.com.br/conteudo/pagina/0,6313,POR-911-46193-,00.html>

Figura 4: <https://www.youtube.com/watch?v=FBXcJN1ETa4>

Figura 5: <http://www.smartkids.com.br/desenhos-para-colorir/cromossomo-dna.html>

Figura 6: <http://www.blog.saude.gov.br/570-perguntas-e-respostas/34406-pessoas-com-doenca-falciforme-contam-suas-historias-ao-blog-da-saude>

Figura 7: National center on birth defects and developmental disabilities. Division of Blood Disorders. **What You Should Know About Sickle Cell Disease and Pregnancy**.

Figura 8: [http://blog.suri-emu.co.jp/?attachment\\_id=4450](http://blog.suri-emu.co.jp/?attachment_id=4450)

Figura 9: <http://download.dreamstime.com/serveimage.php?imageid=21619986&authcode=fbd83100d5952eab3e2315c0e5ec0d2d&size=5>

Figura 10: [http://4.bp.blogspot.com/-UPbu81aV2lw/TID9HstbwFI/AAAAAAAAACJc/cQ8vKxj0fFM/s1600/god\\_cares\\_for\\_me.gif](http://4.bp.blogspot.com/-UPbu81aV2lw/TID9HstbwFI/AAAAAAAAACJc/cQ8vKxj0fFM/s1600/god_cares_for_me.gif)

Figura 11: [http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual\\_condutas\\_doenca\\_falciforme.pdf](http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_condutas_doenca_falciforme.pdf)

Figura 12: <https://asppah.wordpress.com/artigos-opinioes/>

Figura 13: <http://www.falamamae.com/wp-content/uploads/crianca-doente.jpg>

Figura 14: [http://itarget.com.br/newclients/sbpt.org.br/2011/downloads/img/Casos\\_Clinicos/caso21\\_300409\\_14.jpg](http://itarget.com.br/newclients/sbpt.org.br/2011/downloads/img/Casos_Clinicos/caso21_300409_14.jpg)

Figura 15: <http://www.homehospital.com.br/Noticia,Abrir,10617,4693.aspx>

Figura 16: <http://clnicadralexandrecauzeiro.webnode.com.br/news/fatores-de-risco-de-acidente-vascular-encefalico/>

Figura 17: <http://www.fernandomeyer.com.br/urologia>

Figura 18: <http://www.cehmob.org.br/>

Figura 19:

[https://www.google.com.br/search?q=priapismo+doen%C3%A7a+falciforme&espv=2&biw=1366&bih=623&source=lnms&tbm=isch&sa=X&ved=0CAYQ\\_AUoAWoVChMIpnn\\_7JyAIVyYyQCh1VVwnT#tbm=isch&q=ulcera+de+perna+em+adolescente+com+doen%C3%A7a+falciforme&imgsrc=uTZzGe43A\\_Em6M%3A](https://www.google.com.br/search?q=priapismo+doen%C3%A7a+falciforme&espv=2&biw=1366&bih=623&source=lnms&tbm=isch&sa=X&ved=0CAYQ_AUoAWoVChMIpnn_7JyAIVyYyQCh1VVwnT#tbm=isch&q=ulcera+de+perna+em+adolescente+com+doen%C3%A7a+falciforme&imgsrc=uTZzGe43A_Em6M%3A)

Figura 20: <http://www.abc.med.br/p/sinais.-sintomas-e-doencas/584592/colecistite+o+que+e+quais+as+causas+e+os+sintomas+como+sao+o+diagnostico+e+o+tratamento+como+evitar+quais+sao+as+complicacoes+possiveis.htm>

Figura 21: <http://www.dayhorc.com.br/pt/saibamaissobre/anatomia-do-olho/>

Figura 22: <http://www.melhoramiga.com.br/2012/09/tomar-medicacao-sem-orientacao-medica-pode-agravar-doencas/>

Figura 23:

[https://www.google.com.br/search?q=habitossaudaveis&espv=2&biw=1366&bih=623&source=lnms&tbm=isch&sa=X&sqi=2&ved=0CAYQ\\_AUoAWoVChMIvPLuvdOJyAIVChaQCh0XTAas](https://www.google.com.br/search?q=habitossaudaveis&espv=2&biw=1366&bih=623&source=lnms&tbm=isch&sa=X&sqi=2&ved=0CAYQ_AUoAWoVChMIvPLuvdOJyAIVChaQCh0XTAas)

Figura 24:

<http://androidwallpaper.science/images/Dia%20Mundial%20do%20Livro%20-%20Desenhos%20para%20Colorir>

## APÊNDICE E – Instruções aplicativo digital



Acesse o Play Store () no seu celular ou tablet e procure pelo aplicativo: **”Doença Falciforme”**

Ou leia este QRCode abaixo a partir do seu celular ou tablet:



## APÊNDICE F – Demonstração do aplicativo



**ANEXOS**

**ANEXO A**  
**AUTORIZAÇÃO PARA PESQUISA**



Universidade Federal do Espírito Santo  
Hospital Universitário Cassiano Antonio Moraes

A(o)  
Diretor(a) da  
Gerência de Ensino e Pesquisa  
Hospital Universitário Cassiano Antonio Moraes – UFES

**Autorização para Pesquisa**

Venho por meio desta, emitir permissão e apoio na execução do projeto intitulado: **“Adolescente com doença Falciforme: conhecimento da doença e adesão ao tratamento”**, considerando como prioridade as investigações acerca dos mecanismos básicos, clínica e epidemiologia da doença falciforme devido sua magnitude e necessidade de compreensão dos problemas de saúde da criança e do adolescente, conforme aponta a Agenda Nacional de Prioridades de Pesquisa em Saúde.

**Pesquisadora Responsável pelo Projeto:** Gisely Vieira Ramos Martins

**Setor de execução:** Ambulatório de Hematologia Pediátrica - Doença Falciforme / HUCAM e Setor de Internação Pediátrica do HUCAM (Unidade de Atenção à Saúde da Criança e adolescente).

**Orientadora do Projeto:** Prof. Dra. Lorena Barros Fureri - Departamento Enfermagem

Universidade Federal do Espírito Santo

Vitória(ES), 10 de dezembro de 2014

Dr<sup>a</sup> Rita Elizabeth Checon Freitas Silva  
Chefe de Unidade de Atenção  
à Saúde da Criança  
HUCAM-UFES-EBSERH

  
Rita Elizabeth Checon de Freitas Silva  
HUCAM-UFES-EBSERH

De acordo:   
Gerente de Ensino e Pesquisa EBSEH/HUCAM/UFES

## ANEXO B

## PARECER DA COMISSÃO DE ÉTICA EM PESQUISA (CEP)

HOSPITAL UNIVERSITÁRIO  
CASSIANO ANTÔNIO DE  
MORAES



## PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

## DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

**Título da Pesquisa:** Adolescente com doença falciforme: conhecimento da doença e adesão ao tratamento

**Pesquisador:** GISELY VIEIRA RAMOS MARTINS

**Área Temática:**

**Versão:** 1

**CAAE:** 39818814.9.0000.5071

**Instituição Proponente:** Hospital Universitário Cassiano Antônio de Moraes

**Patrocinador Principal:** Financiamento Próprio

## DADOS DO PARECER

**Número do Parecer:** 965.022

**Data da Relatoria:** 25/02/2015

## Apresentação do Projeto:

Projeto visa realizar questionário com adolescentes portadores de anemia falciforme, a ser preenchido durante fase de tratamento, para obter dados que identifiquem a compreensão da doença pelo adolescente e motivos que o afastem da adesão ao tratamento.

## Objetivo da Pesquisa:

**Primário:** Avaliar o conhecimento dos adolescentes portadores da doença falciforme sobre a doença e sua adesão ao tratamento.

**Secundário:** Descrever os fatores que possam dificultar a adesão ao tratamento relatados pelos pacientes;  
**Atuação profissional:** elaborar cartilha explicativa para adolescentes e familiares a respeito da doença falciforme e seu tratamento; Construir ferramenta digital através aplicativo digital para plataforma Android.

## Avaliação dos Riscos e Benefícios:

**Riscos:** apenas da condição de exposição do adolescente a questões que possam ser constrangedores no entendimento do mesmo. Para tal haverá apoio de profissional da psicologia.

**Benefícios:** melhora na condição de adesão ao tratamento.

## Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Adequada e pertinente.

Endereço: Avenida Marechal Campos, 1355  
Bairro: Santos Dumont CEP: 29.043-900  
UF: ES Município: VITÓRIA  
Telefone: (27)9635-0657 Fax: (27)3335-7446 E-mail: cepucam@gmail.com

HOSPITAL UNIVERSITÁRIO  
CASSIANO ANTÔNIO DE  
MORAES



Continuação do Parecer: 955.022

**Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:**

Adequados.

**Recomendações:**

O colegiado reconheceu a necessidade de sugerir a inclusão no TCLE de linha para colocação do nome do adolescente e respectiva assinatura.

**Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:**

Sem pendências.

**Situação do Parecer:**

Aprovado

**Necessita Apreciação da CONEP:**

Não

**Considerações Finais a critério do CEP:**

Aprovado com recomendação de modificação no TCLE.

VITÓRIA, 26 de Fevereiro de 2015

---

Assinado por:  
Claudio Piras  
(Coordenador)

Endereço: Avenida Marechal Campos, 1355  
Bairro: Santos Dumont CEP: 29.043-900  
UF: ES Município: VITÓRIA  
Telefone: (27)9635-0657 Fax: (27)3335-7446 E-mail: cep@cem@gmail.com