

QUALIDADE DE VIDA DE ADOLESCENTES COM DOENÇA FALCIFORME: REVISÃO INTEGRATIVA DA PRODUÇÃO CIENTÍFICA EM ENFERMAGEM

QUALITY OF LIFE OF ADOLESCENTS WITH FALCIFORM DISEASE: INTEGRATIVE REVIEW OF SCIENTIFIC PRODUCTION ON NURSING

*Amanda Antunes Pereira Madella¹
Zuleyce Maria Lessa Pacheco²
Maria Vitoria Hoffmann²
Camila Messias Ramos³
Thiago Moreira Madella⁴*

RESUMO

Objetivo: Identificar, na literatura nacional e internacional, publicações que tratem sobre os assuntos de qualidade de vida relacionada à saúde de adolescentes com doença falciforme. **Método:** Trata-se de uma revisão integrativa da literatura nacional e internacional. A amostra contou com 442 artigos; desses, 67 abordavam a temática e apenas 14 atenderam aos critérios de inclusão. **Resultados:** Foi possível identificar que a qualidade de vida e a saúde do adolescente falcêmico é prejudicada devido à recorrência de crises vaso-oclusiva geradoras de fadiga e dores agudas, estas conduzem os adolescentes para frequentes transfusões de sangue e hospitalizações. **Considerações Finais:** Conclui-se que estes adolescentes possuem problemas de enfermagem passíveis de intervenções, em uma linha de cuidado que identifique as queixas individuais, desempenhando uma assistência qualificada, dialógica, sensível e que favoreça a interlocução multiprofissional para a melhora da qualidade de vida e saúde destes adolescentes.

Palavras-chave: Anemia falciforme. Adolescente. Enfermagem. Qualidade de Vida.

ABSTRACT

Objective: To identify, in the national and international literature, publications that shows about the quality of life related to the health of adolescents with sickle cell disease. **Methods:** Integrative review of national e international literature. A sample consisted on 442 articles, of which only 67 addressed the thematic and 14 the inclusion criteria. **Results:** It was possible to identify that the quality of life of adolescents with sickle cell disease is impaired due to the recurrence of vessel-occlusives crises that generates fatigue and acute pain, these lead the teenagers to frequent blood transfusions and hospitalizations. **Final Considerations:** It was conclude that the adolescents have nursing problems which may suffer interventions in a careful line, that identifies individuals complaints, performing a care with quality, dialogical, sensitive and promotes the multidisciplinary dialogue to improve the quality of life and health of these adolescents.

Keywords: Anemia, Sickle Cell. Adolescent. Nursing. Quality of Life.

¹ Enfermeira. Mestranda em Enfermagem. Universidade Federal de Juiz de Fora.

² Enfermeira. Doutora em Enfermagem. Universidade Federal de Juiz de Fora.

³ Enfermeira. Mestre em Enfermagem. Universidade Federal de Juiz de Fora.

⁴ Enfermeiro. Universidade Federal de Juiz de Fora.

INTRODUÇÃO

As Hemoglobinopatias constituem uma das principais e mais frequentes doenças genéticas que acometem os seres humanos e, dentre elas, a Doença Falciforme (DF) é a doença hereditária mais prevalente no Brasil. A mutação genética, responsável por esta patologia, surgiu há muitos séculos na África e, por isso, a doença é muito presente em nosso país, cuja população tem em sua base de constituição os povos africanos⁽¹⁾.

A DF apresenta elevada morbidade e mortalidade. Caracteriza-se por apresentar manifestações clínicas agudas (crise vaso-oclusiva dolorosa, sequestro esplênico e síndrome torácica aguda), que levam o paciente a procurar os serviços de emergência com frequência, e também por manifestações crônicas, uma vez que afeta os órgãos e os sistemas. A melhora da sobrevida e da qualidade de vida desses pacientes baseia-se em medidas gerais e preventivas⁽¹⁾.

Considerando o fato de que a DF é uma condição incurável, a prioridade terapêutica deve ser a prevenção e o diagnóstico precoce de complicações, de modo a assegurar a melhoria da qualidade de vida do portador da doença. O acompanhamento ambulatorial frequente, tanto dos pacientes que possuem inúmeras complicações, quanto daqueles assintomáticos, o envolvimento de equipes multiprofissionais e o auxílio de familiares no reconhecimento de sinais e sintomas precoces de complicações, ajudam na redução do número de internações, além de diminuir as consequências e possíveis sequelas da doença⁽¹⁻²⁾.

Segundo Menezes, mudanças podem ocorrer na vida do paciente com DF, fazendo-o conviver com limitações, frustrações e perdas, sendo necessária a adaptação a um novo estilo de vida devido ao uso de medicamentos, às frequentes internações hospitalares e à perda da capacidade de trabalho. Em virtude dessas manifestações, também pode haver um impacto variável na qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS)⁽¹⁾.

Crianças e adolescentes, principalmente, têm seu cotidiano modificado pela DF e a reação

diante da doença pode trazer sentimento de culpa, raiva, medo, angústia, depressão e apatia. A condição crônica impõe diversas alterações na vida do adolescente e sua família, exigindo readaptações frente à nova situação e estratégias para o enfrentamento. De acordo com o Estatuto da Criança e do Adolescente (ECA), em seu Artigo 2º, a adolescência é compreendida como a faixa etária entre 12 e 18 anos de idade⁽³⁻⁴⁾.

A qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) possui aspectos influenciados pela doença e/ou tratamento, e é avaliada por instrumentos que buscam mensurá-la, fornecendo informações de como o processo de doença interfere no bem-estar do indivíduo e em várias áreas de sua vida. Os dados coletados por estes instrumentos podem ser utilizados para subsidiar o desenvolvimento de políticas de saúde e contribuir para uma melhor atenção, atendimento e compreensão dos pacientes, resultando em um atendimento mais humanizado, centrado nas necessidades da pessoa⁽²⁾.

Ao assumir os cuidados de pessoas que convivem com condições crônicas, é preciso ir além do conhecimento das condições físicas e psíquicas, sendo indispensável compreender a situação real em que vivem essas pessoas e quais os caminhos percorridos em busca dos cuidados de saúde, considerando os aspectos culturais, religiosos, sociais e psicológicos, bem como as experiências prévias⁽²⁻⁵⁾.

A qualidade de vida deve ser uma medida importante a ser considerada entre crianças e adolescentes com Hemoglobinopatias, já que muitas vezes a abordagem da doença se processa dentro de uma visão puramente biológica. Neste sentido, a investigação da qualidade de vida se constitui como um importante fator para a compreensão das experiências vivenciadas por indivíduos com doenças crônicas, bem como o quanto a sua qualidade de vida se encontra comprometida⁽⁶⁻⁷⁾.

Neste sentido, faz-se necessário conhecer como estes adolescentes com DF lidam com as dificuldades encontradas no cotidiano, que possam interferir na qualidade de vida. É função do enfermeiro, como profissional de saúde, contribuir

para uma atenção integral e de qualidade a este adolescente, seja em nível primário, secundário ou terciário, proporcionando a ele uma melhor qualidade de vida.

OBJETIVOS

Identificar, na literatura nacional e internacional, publicações que tratem sobre os assuntos da QVRS e adolescentes com doença falciforme.

METODOLOGIA

Este trabalho configura uma pesquisa de revisão integrativa, que visou reunir e sintetizar o conhecimento produzido sobre um determinado tema, possibilitando conclusões quanto a um assunto ou referencial teórico. Desse modo, foi possível apontar lacunas do conhecimento que precisam ser conhecidas por meio de novos estudos. A revisão integrativa possui uma linha de elaboração, construída em seis fases: elaboração de uma questão norteadora, busca na literatura, coleta de dados, análise dos estudos incluídos, discussão dos resultados e apresentação da revisão integrativa.

A questão norteadora adotada foi: quais os conhecimentos científicos produzidos por profissionais de saúde no que diz respeito à qualidade de vida de adolescentes com doença falciforme?

Para esta investigação, foi escolhido como marco teórico a promulgação do Programa Nacional de Triagem Neonatal, onde a DF foi inserida como uma das doenças triadas. O recorte temporal baseou-se nas publicações produzidas a partir de 2001, até o ano de 2017 sobre esta temática. Foram utilizados os seguintes Descritores em Ciências da Saúde (DeCS), sendo a terminologia em saúde da Biblioteca Virtual de Saúde Enfermagem (BVS Enfermagem): sickle cell disease, adolescent, nursing, quality of life. Com a finalidade de sistematizar e otimizar a busca, optou-se por utilizar o operador booleano [AND]. Os descritores foram associados de duas

formas e encontrou-se na primeira pesquisa 17 artigos nas bases de dados: Pubmed (12), Scielo (0), Adolec (0), Bdenf (0), Lilacs (1) e Medline (4). Na segunda pesquisa, agora com os descritores: sickle cell disease and adolescent and quality of life, e o operador booleano [AND], foram encontrados 425 artigos nas bases de dados: Pubmed (188), Scielo (1), Adolec (34), Bdenf (0), Lilacs (15) e Medline (187).

Iniciada a seleção, dos 442 artigos encontrados após as duas pesquisas foram selecionados 67 artigos que abordavam a temática delimitada para o estudo, após a leitura dos títulos e resumos. Sendo assim, ficaram definidos como critérios de inclusão: artigos científicos publicados em português e inglês e foram excluídas dissertações, teses e trabalhos de conclusão de curso e artigos repetidos.

Respeitando os critérios de exclusão restaram 14 artigos, que após sua leitura na íntegra foram escolhidos para compor a amostra final, pois atendiam adequadamente aos objetivos desta pesquisa.

RESULTADOS

A pesquisa foi realizada com os descritores em inglês. Entretanto, a amostra foi composta por 14 artigos, sendo destes, dois artigos nacionais e 12 artigos internacionais divididos entre os seguintes países: dez artigos dos Estados Unidos, um artigo da Nigéria e um artigo da Arábia Saudita. Os artigos nacionais são dos estados de Alagoas e São Paulo. Da amostra, 12 artigos foram publicados em inglês e dois em português.

Quanto à abordagem metodológica, 11 artigos são de estudos quantitativos, sendo que um se configura como um estudo qualitativo descritivo e dois são revisões integrativas. Frente à abordagem, as pesquisas quantitativas se destacam como alicerce metodológico dos estudos. Os anos de publicação são: 2011 (quatro artigos), 2013 (dois artigos), 2014 (dois artigos), 2015 (quatro artigos), 2016 (um artigo) e 2017 (um artigo).

DISCUSSÃO

Após a leitura e a análise dos artigos, foi possível identificar a relação entre a DF e as crises de dor, transfusões de sangue e hospitalizações, prejudicando diretamente a qualidade de vida de adolescentes com DF, sendo a maioria dos artigos relacionados a crises de dor e qualidade de vida.

Em alguns estudos, a crise de dor é apresentada como prejudicial a QVRS, visto que a DF se caracteriza principalmente por frequentes episódios vaso-oclusivos que levam a eventos dolorosos, os quais, muitas vezes, resultam em internações^(1,7-10).

Foi possível observar, em alguns artigos, que a dor é considerada como determinante na QVRS dos portadores e também ligada a muitas complicações da doença. As crises de dor são causadas pelo dano secundário à obstrução do fluxo sanguíneo pelas hemácias em forma de foice, podendo ser agudas ou crônicas. A dor aguda está associada à isquemia tecidual aguda, causada pela vaso oclusão, e nesse caso o controle deve ser rápido para interromper o processo⁽⁵⁻⁷⁾.

Apesar de, nas últimas décadas, se observar o aumento da expectativa de vida das pessoas com DF, a mortalidade e a morbidade ainda são significativas devido às complicações de longo prazo da doença e os encargos associados à dor aguda e crônica⁽¹⁾.

O impacto negativo encontrado nos estudos, especialmente no aspecto físico, está associado à dor relacionada à DF e à sobrecarga imposta pelo cuidado e atenção direcionados aos adolescentes doentes. A dor é a complicação de maior impacto na QVRS destes pacientes⁽¹⁾.

O gerenciamento da dor é multidimensional e inclui estratégias farmacológicas, físicas e psicológicas, pois o tratamento da Crises Vaso-Oclusivas deve ocorrer cedo e ser agressivo para prevenir morbidade⁽⁴⁾.

Houve também a relação direta entre a dor e hospitalizações frequentes, o adolescente deve ser amparado para que estabeleça uma relação de confiança com os profissionais de

saúde que o assistem, pois muitos fatores, além dos medicamentos, podem influenciar neste tratamento⁽⁵⁻⁷⁾.

Também ocorreu associação entre a necessidade de uma transfusão de sangue também como um marcador de episódios mais intensos de CVO⁽⁸⁾.

Pacientes com DF que receberam terapia de transfusão de sangue periódica apresentaram melhor QVRS do que o grupo de observação. Essa descoberta está diretamente relacionada à redução em hospitalizações por dor e síndrome de tórax agudo de pessoas com DF. A terapia de transfusão de sangue fez com que as crianças se sentissem melhor⁽⁹⁾.

Tiveram artigos que trouxeram a associação entre transfusão de sangue e a melhora da dor, pois as transfusões sanguíneas periódicas aumentam o nível da hemoglobina no sangue e sua capacidade de carregar oxigênio, e o alívio da dor está associado à terapia transfusional acelerar o fluxo, prevenindo assim a obstrução⁽⁷⁻⁹⁾.

A hospitalização frequente devido à dor mostrou ser a marca da DF. A frequência das hospitalizações foi encontrada em um estudo, relacionando-se inversamente com a QVRS de adolescentes, sendo observada a deterioração dos aspectos físicos, dor corporal, vitalidade e saúde geral⁽¹⁰⁾.

Outro fator relacionado à QVRS e à dor em adolescentes com DF são as questões socioeconômicas. Foi afirmado que os efeitos combinados da dor relacionados à DF e do baixo nível socioeconômico no atendimento escolar, podem limitar as oportunidades de educação física com redução subsequente da QVRS⁽⁹⁻¹²⁾.

No que diz respeito ao tratamento, associaram a adesão ao tratamento e à QVRS. Uma QVRS baixa foi significativamente associada a comportamentos menos adaptativos ao tratamento, e variáveis de processamento de estresse. Boa adesão e esperança foram associadas a comportamentos mais adaptativos^(1,13-15).

Em 2015, o Ministério da Saúde divulgou as Diretrizes básicas da linha de Cuidado para

Doença Falciforme, cujo objetivo é contribuir para a promoção de uma mudança na história natural da DF no Brasil, de modo a reduzir a taxa de morbiletalidade, e promover longevidade com qualidade às pessoas com essa doença⁽⁵⁾.

O fármaco Hidroxiuréia (HU) é considerado a terapia farmacológica mais eficaz para a DF. Os benefícios do tratamento superam os riscos, uma vez que o uso da HU reduz em 40% o risco de óbito pela DF e diminui significativamente o número anual de episódios de dor aguda em adultos⁽⁷⁾.

Foi sugerido que melhor QVRS com níveis mais elevados de adesão à HU. Adolescentes com baixa adesão à HU relataram pior fadiga, dor, depressão e pontuação de isolamento social quando comparados àqueles com adesão moderada ou alta⁽¹⁴⁻¹⁵⁾.

Participantes com mais percepções negativas de consequências relacionadas à DF, preocupações e resposta emocional, bem como menos percepção dos benefícios da HU relataram pior fadiga, dor, ansiedade e depressão, resultando em pior QVRS^(7, 14-15).

Houve, em um estudo, uma possível associação entre condições desfavoráveis à QVRS com piores percepções do tratamento, ou seja, a pior percepção leva a pontos de domínio prejudiciais de QVRS, entretanto, devido à característica transversal do estudo não foi possível confirmar tais possibilidades⁽¹⁵⁾.

A gravidade clínica na DF é variável. A morbidade e a mortalidade são resultados de infecções, hemólise e microinfartos decorrentes de vaso-oclusão. Todas as pessoas precisam ser acompanhadas durante o seu ciclo de vida, por meio de medidas profiláticas, ações propedêuticas e terapêuticas⁽⁵⁻⁷⁾.

Sendo assim, o tratamento da DF tem como objetivo prevenir as crises vaso-oclusivas e proporcionar uma melhor qualidade de vida às pessoas. No que diz respeito às influências na vida cotidiana de adolescentes com DF, foram encontrados cinco artigos⁽¹⁶⁻²⁰⁾.

Os episódios vaso-oclusivos são comuns, recorrentes, agudos e imprevisíveis, cuja influência

na diminuição da atividade física é direta e também seus relacionamentos e da qualidade de vida do adolescente, como também foi concluído em um dos estudos, que pelo curso da DF seria esperado uma QVRS mais baixa do que pacientes sem internações múltiplas, consultas ambulatoriais não programadas e ausências na escola^(7,16).

O artigo de Segava estudou o desempenho ocupacional de adolescentes com DF, sendo que a capacidade de realizar as tarefas que possibilitam a execução de papéis ocupacionais e sociais de maneira satisfatória e apropriada para o estágio de desenvolvimento, cultura e ambiente do indivíduo. Foi verificada dificuldade dos adolescentes na execução de tarefas e problemas ao enfrentar e se envolver em situações comuns do dia a dia, o que amplia a fragilidade da condição de saúde dessas crianças e adolescentes, inibindo-os de se envolverem em ocupações significativas de seu contexto⁽¹⁷⁾.

A fadiga foi significativamente correlacionada com a qualidade de vida. Embora outros fatores estejam correlacionados com a qualidade de vida em DF, como a dor, todas as medidas de fadiga indicaram que a maior delas foi associada a uma menor⁽¹⁸⁾.

Os resultados de Benton sugerem que adolescentes com DF tem alta prevalência de diagnósticos de doenças psiquiátricas, e a identificação de riscos para a saúde mental e implementação de intervenções poderiam melhorar os resultados para adolescentes com DF⁽¹⁹⁾.

Por terem sua rotina e cotidiano prejudicados pela doença, outro auxílio aos adolescentes encontrado na revisão foi a Espiritualidade e Religiosidade (E/R). Em geral, a percepção de qualidade de vida foi melhorada entre indivíduos que usaram espiritualidade e religiosidade, aqueles com maiores níveis de espiritualidade também apresentaram maiores pontuações de QV⁽²⁰⁾.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O objetivo deste trabalho foi realizar uma revisão integrativa sobre o que vem sendo

publicado na literatura científica e de enfermagem sobre a qualidade de vida de adolescentes com DF. Ao final deste trabalho pudemos concluir se tratar de um tema atual e que deve continuar sendo estudado, visto que 70% dos artigos encontrados são dos anos de 2013 em diante.

Foi possível conhecer a produção de conhecimento da Enfermagem e da literatura científica sobre a DF refletindo principalmente acerca da dor causada pelas crises vaso-oclusivas frequentes no quadro clínico da doença e também das consequências dessas crises, quando não prevenidas ou tratadas rapidamente, com o prejuízo a QVRS destes adolescentes.

Foram encontrados nos artigos, estudos quanto ao tratamento, as hospitalizações frequentes e a privação de atividades do dia a dia de adolescentes. Acreditamos que a enfermagem possa contribuir para que essa privação e sofrimento causados pelo tratamento sejam melhor aceitos pelo adolescente através de profissionais capacitados para realizar uma assistência de qualidade.

A utilização da revisão integrativa como metodologia foi pertinente para o alcance do objetivo e a identificação de lacunas que apontam a necessidade de investigações com delineamentos que desenvolvam evidências referentes à temática pesquisada. Dessa forma, os estudos podem contribuir para a produção de pesquisas e conhecimentos em Enfermagem, proporcionando subsídios para a melhoria dos cuidados de Enfermagem, visto que a DF é uma doença crônica e o enfermeiro como provedor do cuidado é parte fundamental de uma assistência adequada aos adolescentes, de forma a contribuir para melhorias em sua QVRS, no que diz respeito à promoção e educação em saúde.

Este estudo poderá contribuir para produções de pesquisa em enfermagem, por se tratar de um assunto atual e por serem as doenças crônicas, em especial a DF, patologias que necessitam de cuidados de enfermagem em seu cotidiano. Sendo assim, Sendo assim, acredita-se que estudos quanto a esta temática são muito

pertinentes por nos ajudarem a entender o cotidiano das pessoas com DF.

REFERÊNCIAS

1. Menezes A., Len A., Hilário M., Terreri M., Braga J. Quality of life in patients with sickle cell disease. *Rev. Paul Pediatr.* 2013; 31(1): 24-29. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S0103-05822013000100005>
2. Veronese A, Carmona EV, Silva JB, Carvalho SD, Trevisan DD, Beck ARM. Instrumentos para avaliação da qualidade de vida em crianças e adolescentes com diabetes mellitus. *Rev MinEnferm [Internet]*. 2015 [citado 2018 Ago 18]; 19(3): 768-73. Disponível em: <http://www.revenf.bvs.br/pdf/reme/v19n3/v19n3a18.pdf>
3. Brasil. Lei n. 8069, de 13 de julho de 1990. Dispõe sobre o estatuto da criança e do adolescente e dá ou tras providências. Brasília, 2001. Seção 1, p. 1.
4. Schutz AB, Tavares CMM. A importância do apoio sócio-emocional em adolescents e adultos jovensportadores de doença crônica: uma revisão de literatura. *Enfermería Global [Internet]* 20113 [citado 2018 Ago 18]; (30): 399-409. Disponível em: http://scielo.isciii.es/pdf/eg/v12n30/pt_revision3.pdf
5. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. Doença falciforme: diretrizes básicas da linha de cuidado / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática. – Brasília: Ministério da Saúde, 2015. 82 p.
6. Soares AB, Gobbi DR, Silva AM, Silva GD, Siqueira ICGL, Cruz MP et al. A assistência de enfermagem em crianças e adolescentes portadores de anemia falciforme. *RevistaRecien [Internet]*. 2012 [citado 2018 Ago 18]; 2(5): 5-10. Disponível em: <file:///C:/Users/Home/Downloads/36-175-1-PB.pdf>

7. Souza JM, Rosa PEL, Souza RL, Castro GFP. Fisiopatologia da anemia falciforme. *Revista Transformar* [Internet]. 2016 [citado 2018 Ago 18]; (8): 162-79. Disponível em: <http://www.fsj.edu.br/transformar/index.php/transformar/article/view/60>
8. Lin RJ, Lin RJ, Evans AT, Wakeman K, Unterbrink M. A Mixed-Methods Study of Pain-related Quality of Life in Sickle Cell Vaso-Occlusive Crises. *Hemoglobin*. 2015; 39(5):305-9.
9. Beverung LM, Strouse JJ, Hulbert ML, Neville K, Liem RI, Inusa B et. Al. Health-related quality of life in children with sickle cell anemia: impact of blood transfusion therapy. *American journal of hematology*. 2015; 90(2):139-143.
10. Adeyemo TA, Ojewunmi OO, Diaku-Akinwumi IN, Ayinde OC, Akanmu AS. Health related quality of life and perception of stigmatisation in adolescents living with sickle cell disease in Nigeria: A cross sectional study. *Pediatr Blood Cancer*. 2015; 62(7).
11. Amr MA, Amin TT, Ahmed OA. Health related quality of life among adolescents with sickle cell disease in Saudi Arabia. *Pan African Medical Journal* [Internet]. 2011 [cited 2018 Oct 17]. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3201577/pdf/pamj-8-10.pdf>
12. Wilson BH, Nelson J. Sickle cell disease pain management in adolescents: a literature review. *Pain ManagNurs*. 2015.
13. Ziadni MS, Patterson CA, Pulgaron ER, Robinson MR, Barakat LP. Health-related quality of life and adaptive behaviors of adolescents with sickle cell disease: stress processing moderators. *J ClinPsychol Med Settings*. 2011; 18 (4): 335-44. DOI: <https://doi.org/10.1007/s10880-011-9254-3>
14. Badawy SM, Thompson AA, Lai JS, Penedo FJ, Rychlik K, Liem RI. Adherence to hydroxyurea, health-related quality of life domains, and patients perceptions of sickle cell disease and hydroxyurea: a cross-sectional study in adolescents and young adults. *Health Qual Life Outcomes*. 2017; 5;15(1): 136. DOI:<https://doi.org/10.1186/s12955-017-0713-x>
15. Badawy SM, Thompson AA, Lai JS, Penedo FJ, Rychlik K, Liem RI. Health-related quality of life and adherence to hydroxyurea in adolescents and young adults with sickle cell disease. *Pediatric Blood Cancer*. 2016; 64(6).
16. Dale JC, Cochran CJ, Roy L, Jernigan E, Buchanan GR. Health-Related Quality of Life in Children and Adolescents with Sickle Cell Disease. *JournalPediatricHelthCare*. 2011. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.pedhc.2009.12.006>
17. Segava, NB; Cavalcanti, A. Análise do desempenho ocupacional de crianças e adolescentes com anemia falciforme. *Rev. Ter. Ocup. Univ. São Paulo*. 2011; 22(3):279-288. DOI: <http://www.revistas.usp.br/rto/article/view/46447>
18. Ameringer S, Elswick RK, Smith W. Fatigue in Adolescents and Young Adults with Sickle Cell Disease: Biological and Behavioral Correlates and Health-Related Quality of Life. *Journal of pediatric oncology nursing : official journal of the Association of Pediatric Oncology Nurses*. 2014;31(1):6-17. DOI: <https://doi.org/10.1177 / 1043454213514632>
19. Benton TD, Boyd R, Ifeagwu J, Feldtmose E, Smith-Whitley K. Psychiatric Diagnosis in Adolescents With Sickle Cell Disease: A Preliminary Report. *Curr Psychiatry Rep*. 2011.
20. Clayton-Jones, D, Haglund, K. The Role of Spirituality and Religiosity in Persons Living With Sickle Cell Disease - A Review of the Literature. *J HolistNurs*. 2015. DOI: http://journals.sagepub.com/doi/abs/10.1177/0898010115619055?url_ver=Z39.88-2003&rfr_id=ori:rid:crossref.org&rfr_dat=cr_pub%3dpubmed

Recebido em: 05/09/2018.
Publicado em: 03/12/2018.