



QUALIDADE DE VIDA DOS PORTADORES DE DOENÇA FALCIFORME
QUALITY OF LIFE OF SICKLE CELL DISEASE CARRIERS
CALIDAD DE VIDA DE LOS PORTADORES DE ENFERMEDAD FALCIFORME

Kamila Tuany Lacerda Leão Lima¹, João Otávio Ferreira Pereira², Paulo Roberto de Melo Reis³, Keila Correia de Alcântara⁴, Flávia Melo Rodrigues⁵

RESUMO

Objetivo: avaliar a qualidade de vida de portadores de células falciformes atendidos pelo Programa de Anemia Falciforme. **Método:** trata-se de um estudo quantitativo, descritivo e analítico em 20 portadores de anemia falciforme e 40 indivíduos não falciformes. Coletaram-se os dados por meio de entrevistas no período entre fevereiro a maio de 2015. Avaliou-se a qualidade de vida por meio de SF-36 e WHOQOL-BREF. Apresentaram-se os resultados em forma de tabelas. **Resultados:** constata-se que a maioria dos pacientes com doença falciforme se declara como negros e castanhos e com baixo nível de escolaridade; os aspectos físicos e a capacidade funcional tiveram os piores resultados e, com a idade, o aspecto físico se torna mais comprometido. Mostrou-se, pelo questionário SF-36, que, entre os escores, os indivíduos com DF apresentavam dor, capacidade funcional, vitalidade, aspectos físicos, emocionais e de saúde mental como os mais prejudicados em relação ao grupo de pacientes sem DF. **Conclusão:** apresentou-se, pela avaliação WHOQOL-BREF, comprometimento significativo da qualidade de vida física e geral entre os pacientes com DF; já os participantes com doença falciforme sofrem um impacto negativo na qualidade de vida, o que interfere e influencia a saúde dessas pessoas. **Descritores:** Qualidade de Vida; Doença Crônica; Perfil de Impacto da Doença; Anemia Falciforme; Anemia Hemolítica; Eritrócitos.

ABSTRACT

Objective: to evaluate the quality of life of sickle cell patients treated by the Sickle Cell Anemia Program. **Method:** this is a quantitative, descriptive and analytical study in 20 patients with sickle cell anemia and 40 non-sickle individuals. Data was collected through interviews between February and May 2015. Quality of life was evaluated through SF-36 and WHOQOL-BREF. Results were presented in the form of tables. **Results:** the majority of patients with sickle cell disease declare themselves as black and brown with a low level of schooling; the physical aspects and the functional capacity had the worst results and, with age, the physical aspect becomes more compromised. The SF-36 questionnaire showed that, among the scores, individuals with FD presented pain, functional capacity, vitality, physical, emotional and mental health aspects as the most impaired in relation to the group of patients without SCD. **Conclusion:** the WHOQOL-BREF evaluation showed a significant impairment of physical and general quality of life among patients with DF; participants with sickle-cell disease have a negative impact on quality of life, which interferes with and influences the health of these people. **Descritores:** Quality of Life; Chronic Disease; Sickness Impact Profile; Sickle Cell Anemia; Anemia Hemolytic; Erythrocytes.

RESUMEN

Objetivo: evaluar la calidad de vida de portadores de células falciformes atendidos por el Programa de Anemia Falciforme. **Método:** se trata de un estudio cuantitativo, descriptivo y analítico en 20 portadores de anemia falciforme y 40 individuos no falciformes. Se recogieron los datos a través de entrevistas en el período entre febrero a mayo de 2015. Se evaluó la calidad de vida por medio de SF-36 y WHOQOL-BREF. Se presentaron los resultados en forma de tablas. **Resultados:** se constata que la mayoría de los pacientes con enfermedad falciforme se declara como negros y castaños y con bajo nivel de escolaridad; los aspectos físicos y la capacidad funcional tuvieron los peores resultados y, con la edad, el aspecto físico se vuelve más comprometido. Se mostró, por el cuestionario SF-36, que entre los escores, los individuos con DF presentaban dolor, capacidad funcional, vitalidad, aspectos físicos, emocionales y de salud mental como los más perjudicados en relación al grupo de pacientes sin DF. **Conclusión:** se presentó, por la evaluación WHOQOL-BREF, un compromiso significativo de la calidad de vida física y general entre los pacientes con DF; ya los participantes con enfermedad falciforme sufren un impacto negativo en la calidad de vida, lo que interfiere e influye en la salud de esas personas. **Descritores:** Calidad de Vida; Enfermedad Crónica; Perfil de Impacto de la Enfermedad; Anemia de Células falciformes; Anemia Hemolítica; Eritrocitos.

¹Mestra, Centro Universitário FG/CESG. Guanambi (BA), Brasil. E-mail: kamilatll@gmail.com ORCID iD: <http://orcid.org/0000-0001-6547-3501>; ²Biomédico, Guanambi (BA), Brasil. E-mail: joaotavio_gbi@hotmail.com ORCID iD: <http://orcid.org/0000-0003-0696-7848>; ³Doutor, Pontifícia Universidade Católica de Goiás/PUCGO. Goiânia (GO), Brasil. E-mail: melo_reis@yahoo.com.br ORCID iD: <http://orcid.org/0000-0001-9660-2572>; ⁴Doutora, Universidade Federal de Goiás/UFG. Goiânia (GO), Brasil. E-mail: keilalcantara@yahoo.com.br ORCID iD: <https://orcid.org/0000-0002-4477-2833>; ⁵Doutora, Pontifícia Universidade Católica de Goiás/PUCGO, Universidade Estadual de Goiás/UEG. Goiânia (GO), Brasil. E-mail: rflamelo@gmail.com ORCID iD: <https://orcid.org/0000-0002-2557-6570>

INTRODUÇÃO

Define-se a doença falciforme (DF) como um conjunto de genótipos diferentes caracterizados pela presença da hemoglobina S (HBS), uma variante da hemoglobina normal, caracterizada pela substituição do sexto aminoácido da globina beta; ácido glutâmico por valina. Sofre-se essa HBS polimerização sob baixas pressões de oxigênio, alterando a forma das hemácias e encurtando seu tempo médio de vida, acarretando, assim, problemas como crise de vaso-oclusão e, conseqüentemente, lesão de órgãos.¹⁻³

Pode-se apresentar a DF de diferentes formas: heterozigose, no qual o gene da hemoglobina S pode sofrer interação com outras hemoglobinas variantes ou, também, associar-se à hemoglobina normal do adulto, hemoglobina A, caracterizando o portador assintomático com condição benigna conhecida como traço falciforme. Tem-se a forma homozigota, representada pela hemoglobina S, conhecida como anemia falciforme, que é a forma mais grave clinicamente da doença.⁴⁻⁵

Sabe-se que a doença falciforme foi trazida às Américas pela imigração dos povos africanos, e sua distribuição no Brasil acontece de forma heterogênea, onde a região mais acometida se caracteriza pela maior população afrodescendente que, em sua maioria, habita localidades mais carentes e pobres, onde seus próprios aspectos ambientais influenciam a fisiopatologia da doença. Informa-se que as regiões mais acometidas são a Norte e a Nordeste. Possui-se a Bahia, Estado escolhido para este estudo, uma prevalência de um caso para doença falciforme para cada 650 nascidos vivos, enquanto que, no Estado do Rio Grande do Sul, a prevalência é de um caso para cada 11 mil nascidos vivos.^{2,6-7}

Adverte-se que a DF é uma doença crônica, que traz algumas limitações no cotidiano e alterações na mudança do estilo de vida dos indivíduos acometidos.⁸

Podem-se os portadores de DF, atualmente, se beneficiar da cura ao serem submetidos ao transplante de medula ósea. Utiliza-se esse tratamento por ser viável e prolongar a vida de crianças com anemia falciforme, porém, é um procedimento agressivo, podendo comprometer múltiplos órgãos e causar depressão imunológica; por isso, questões sobre a qualidade de vida surgem diante dessa situação visto que, por um lado esse, o tratamento garante o prolongamento da vida, por outro, é difícil de ser enfrentado pelo

paciente e sua família devido à complexidade desse processo.⁹

Atinge-se a doença crônica, diretamente, a qualidade de vida de seus portadores, que é a condição de vida de um indivíduo ao avaliar os impactos da doença no comprometimento das atividades diárias, no estado emocional, funcional, psicossocial e na perspectiva de vida.¹⁰ Trata-se de algo que seja individual, só possível de ser avaliado pelo próprio sujeito.¹¹

OBJETIVO

- Avaliar a qualidade de vida de portadores de células falciformes atendidos pelo Programa de Anemia Falciforme.

MÉTODO

Trata-se de um estudo quantitativo, descritivo e analítico, realizado na microrregião de Guanambi, Bahia, incluindo cinco municípios dos dezoito que compõem a área estudada: Guanambi, Iuiú, Riacho de Santana, Palmas de Monte Alto e Pindaí. Trabalhou-se, na pesquisa, com dois grupos, o caso e o controle, sendo o grupo caso representado pelos portadores de doença falciforme atendidos no PAF, no período entre fevereiro a maio de 2015, com idade maior ou igual a 12 anos, independente do sexo. Incluíram-se, para o grupo controle, pessoas que não apresentavam nenhuma doença crônica que pudesse interferir diretamente na qualidade de vida, mas com características sociodemográficas e econômicas similares aos dos participantes do grupo caso, sendo essas a idade, a renda familiar e o município de origem.

Utilizaram-se, para a coleta dos dados, o SF-36 e o WHOQOL-BREF, que são instrumentos voltados para a avaliação da qualidade de vida, e um questionário sociodemográfico e econômico elaborado pelos pesquisadores. Usou-se, para comparar as variáveis socioeconômicas e demográficas, nos dois grupos, o teste Exato de Fisher. Analisaram-se, antes de escolher qual o teste de comparação de média aplicar, os dados usando o teste de Kolmogorov-Smirnov para saber se os mesmos seguiam distribuição normal. Empregaram-se os testes t de *Student* e *Mann-Whitney* para comparar a renda e a idade dos participantes com a doença falciforme e sem doença falciforme. Aplicou-se, a fim de verificar se houve diferença significativa entre as médias dos escores dos dois instrumentos (SF-36 e WHOQOL-BREF), nos dois grupos, o teste t de *Student*. Usou-se a correlação de *Spearman* para avaliar a associação entre os escores dos dois

instrumentos, além de correlacionar com a idade.

Obedeceu-se, pelo estudo, aos preceitos éticos de acordo a resolução 466/12, com a aprovação no CEP sob o parecer de número 889.040.

RESULTADOS

Avaliaram-se um total de 20 portadores de doença falciforme, sendo esses heterozigotos

associados com outras hemoglobinopatias (C, talassemia beta) e homozigotos (SS), e 40 participantes sem doença falciforme neste estudo.

Revela-se que a maioria era do sexo feminino nos dois grupos, e os portadores de DF tinham menor escolaridade do que o grupo saudável ($p=0,0202$), sendo a cor da pele negra mais frequente no grupo com DF do que no grupo sem DF ($p=0,0135$) (Tabela 1).

Tabela 1. Características sociodemográficas dos participantes com DF e sem DF. Guanambi (BA), Brasil, 2015.

Variáveis	Com DF n (%)	Sem DF n (%)	p*
Gênero			
Masculino	9 (45)	9 (22)	
Feminino	11 (55)	31 (78)	0,1335
Escolaridade			
Com escolaridade	17 (85)	40 (100)	0,0202
Sem escolaridade	3 (15)	0	
Moradia Própria			
Sim	17 (85)	30 (75)	0,5128
Não	3 (15)	10 (25)	
Cor da pele			
Negra	8 (40)	4 (10)	0,0135
Outras	12 (60)	36 (90)	

*Teste Exato de Fisher DF: doença falciforme

Englobam-se, no questionário SF-36, oito domínios que investigam aspectos distintos, como capacidade funcional, aspectos físicos, dor, estado geral de saúde, vitalidade, aspectos sociais e saúde mental, e cada domínio recebeu um valor entre zero a 100, o que corresponde do pior ao melhor estado de saúde.

Revela-se que o estado geral de saúde e o aspecto social não foram diferentes entre aqueles com DF e aqueles sem DF, no entanto, os pacientes com DF apresentaram qualidade

de vida inferior àqueles sem DF, quando observadas as dimensões de capacidade funcional ($p<0,0001$); aspectos físicos ($p=0,0001$); dor ($p=0,0365$); vitalidade ($p=0,0045$); aspecto emocional ($p=0,0071$) e saúde mental ($p=0,0223$) (Tabela 2), sendo que o aspecto emocional e capacidade funcional foram as dimensões com piores escores nos pacientes com DF.

Tabela 2. Comparação de médias dos escores das dimensões do SF-36 entre pacientes com DF (n=20) e sem DF (n=40). Guanambi (BA), Brasil, 2015.

Dimensões SF-36	Com DF (n=20)	Sem DF (n=40)	p*
	Média (±dp)	Média (±dp)	
Capacidade funcional	40,50 (±17,98)	80,12 (±19,67)	< 0,0001
Aspectos físicos	46,25 (±39,96)	82,50 (±27,85)	0,0001
Dor	51,30 (±27,58)	67,20 (±26,91)	0,0365
Estado geral de saúde	53,35 (±19,59)	58,23 (±17,05)	0,3247
Vitalidade	51,75 (±21,72)	68,00 (±19,28)	0,0045
Aspecto social	76,88 (±21,94)	75,31 (±24,92)	0,8128
Aspecto emocional	38,32 (±40,86)	68,32 (±38,46)	0,0071
Saúde mental	53,00 (±24,96)	68,00 (±22,52)	0,0223

*teste t de Student, dp= Desvio Padrão

Levantou-se que a média entre as idades dos grupos estudados foi de 30 anos, e a renda familiar mediana foi de R\$ 788,00; das dimensões do instrumento SF-36, o aspecto

físico correlacionou negativamente com a idade ($p=0,0238$), mostrando que, quanto mais avançada a idade, pior o estado físico geral (Tabela 3).

Tabela 3. Correlação entre as dimensões do SF-36 e a idade dos pacientes com DF. Guanambi (BA), Brasil, 2015.

Dimensões SF-36	IDADE	
	R	p*
Capacidade funcional	-0,1879	0,4276
Aspectos físicos	-0,5029	0,0238
Dor	0,0688	0,7731
Estado geral de saúde	-0,3169	0,1733
Vitalidade	-0,3914	0,0878
Aspectos sociais	-0,2055	0,3848
Aspecto emocional	-0,3175	0,1725
Saúde mental	-0,1171	0,6229

*Correlação de Spearman

Explica-se que o WHOQOL-BREF é um questionário desenvolvido pela Organização Mundial de Saúde que avalia indicadores de Qualidade de Vida por meio de seus aspectos físico, social, psicológico e ambiental.

Somaram-se, para se determinar os escores relacionados aos domínios do instrumento, todos os itens do referente domínio, dividindo-os pela média e, em seguida, multiplicando-os por quatro. Diminuiu-se, no segundo momento, de cada domínio, o valor

de quatro e multiplicou-se por 6,25 ou 100/16. Atingiram-se, no resultado final, valores de zero a 100, sendo que, quanto mais próximo de 100, melhor a qualidade de vida.

Obtiveram-se somente os aspectos físicos e a qualidade de vida total menor pontuação no grupo com DF ($p < 0,05$) (Tabela 4), no entanto, nenhum dos domínios do WHOQOL-BREF se correlacionou com a idade dos participantes do grupo com DF, o que foi possível observar por meio do questionário SF-36.

Tabela 4. Comparação de médias dos escores das dimensões do WHOQOL-BREF entre pacientes com DF e sem DF. Guanambi (BA), Brasil, 2015.

Domínios do WHOQOL-BREF	Com DF (n=20)	Sem DF (n=40)	p*
	Média ($\pm dp$)	Média ($\pm dp$)	
Físico	52,32 ($\pm 14,39$)	73,22 ($\pm 17,10$)	< 0,0001
Psicológico	61,68 ($\pm 15,92$)	68,75 ($\pm 12,76$)	0,0678
Social	64,17 ($\pm 12,71$)	66,67 ($\pm 18,97$)	0,5464
Ambiente	53,45 ($\pm 11,99$)	57,43 ($\pm 11,77$)	0,2244
Qualidade de Vida Total	57,91 ($\pm 11,45$)	66,51 ($\pm 12,27$)	0,0112

* teste t de Student, dp= Desvio Padrão

Acrescenta-se que não foram encontradas associações significativas entre os domínios dos dois instrumentos (Tabela 5).

Tabela 5. Correlação entre as dimensões do SF-36 e os domínios do WHOQOL-BREF entre os participantes com doença falciforme (DF). Guanambi (BA), Brasil, 2015.

Dimensões SF-36	DOMÍNIOS WHOQOL-BREF		
	FÍSICO	PSICOLÓGICO	SOCIAL
Aspectos físicos	0,5586*	---	---
Saúde mental	---	0,6773*	---
Aspectos sociais	---	---	0,5484*

*Correlação de Spearman (p)

DISCUSSÃO

Demonstrou-se, pelos resultados, que a qualidade de vida dos portadores de DF é percebida por eles mesmos como uma qualidade ruim, principalmente, quando relacionada aos aspectos físicos e sociais. Evidenciou-se, também, neste estudo, a necessidade de se aplicar mais de um instrumento para a avaliação de qualidade de

vida, uma vez que não foi encontrada correlação entre ambos.

Tem-se o grupo populacional avaliado como historicamente menos favorecido, por se tratar de uma região com maior número de afrodescendentes e de situação socioeconômica desfavorável, o que pode refletir na baixa escolaridade e também pode estar associado às limitações que a doença impõe.¹²

Limita-se, pelo não conhecimento sobre a doença falciforme, a participação dos portadores de DF nos grupos sociais, como no ambiente escolar, e isso dificulta sua formação de personalidade e manutenção de suas relações sociais.¹³

Alerta-se que, mesmo em termos mundiais, se não forem entendidos o meio em que se vive, as condições de escolaridade, o trabalho e a vida social, em geral, tem-se uma pequena visão da doença e, conseqüentemente, as soluções para a melhoria corriqueiramente propostas terão pouca eficácia.¹⁴

Compreende-se que a capacidade funcional é algo que se refere à capacidade do indivíduo de realizar as atividades físicas e mentais básicas do dia a dia, o que mostrou um índice ruim entre os participantes com doença falciforme, e isso pode ocorrer em função dos constantes processos de vaso-oclusão que podem levar a complicações de diversos órgãos, e tais alterações diminuem a capacidade funcional dos portadores de DF, em especial, aos pacientes com anemia falciforme.¹⁵

Afeta-se, pela DF, o estado físico do paciente, possivelmente, em decorrência da sintomatologia própria da doença, apresentando dependência do tratamento, suscetibilidade à fadiga e dor.¹⁶ Tem-se, pela dor, grande impacto negativo na qualidade de vida dos pacientes com DF e até mesmo dos seus familiares, e sua avaliação apresenta grande utilidade na prática clínica ao demonstrar a extensão do problema.¹⁷ Apontou-se em um estudo que, em função da dor, alguns domínios referentes ao componente físico do SF-36 (capacidade funcional, dor, aspectos físicos e estado geral de saúde) apresentaram redução significativa, e isto mostra que o domínio limitação por aspectos físicos pode ser afetado diretamente devido à dor sentida pelo paciente.¹⁸

Obteve-se, pelo domínio limitação por aspecto emocional, que permite avaliar o impacto de aspectos psicológicos no bem-estar do indivíduo, a pior média entre os domínios do SF-36, mostrando que esse fator apresenta grandes impactos na qualidade de vida do paciente com DF. Infere-se que o comprometimento dos domínios aspectos sociais e limitação por aspecto emocional não parecem estar associados à dor sentida pelos pacientes, mas são influenciados por outros componentes da doença. Podem-se explicar tais impactos pela instabilidade gerada pela doença, ligando-os ao perfil socioeconômico muitas vezes desfavorável.¹⁸

Abordam-se, no domínio saúde mental, questões sobre o estado de espírito, temperamento, ansiedade e bem-estar psicológico, e as complicações da doença podem gerar distúrbios psicológicos, como a depressão, apresentando comprometimento na qualidade de vida quando associadas à sintomatologia deste distúrbio.¹⁹

Entende-se que, com o avanço da idade, é comum surgirem alguns fatores que podem interferir na qualidade de vida, como a instabilidade, vulnerabilidade às limitações impostas por doenças, dificuldade intelectual, inclusive, a perda gradual do seu papel na sociedade até então desempenhada. Influencia-se, por esses fatores, negativamente, a qualidade de vida, tornando o indivíduo mais insatisfeito com sua condição.²⁰⁻¹

Admite-se que um dos pontos mais importantes associados ao objetivo da pesquisa foi a escolha do instrumento, pois os mesmos precisavam ser conexos a um contexto cultural compatível ao da população estudada,²² e, devido às especificidades, este estudo utilizou os dois instrumentos para tentar minimizar as limitações importantes dos mesmos. Fundamenta-se o WHOQOL-BREF, ao propor indicadores que deixam de avaliar as especificidades de cada sujeito em cada contexto de avaliação, na concepção de qualidade de vida (QV) da OMS, abordando aspectos que abarcam a QV de forma abrangente, incluindo os fatores que estão ou não relacionados à saúde, ou seja, avalia a qualidade de vida geral. Desenvolveu-se o SF-36 para avaliar os aspectos da saúde e as atividades geralmente afetados por condições de saúde, aferindo, somente, a qualidade de vida relacionada à saúde, ou seja, mais utilizado para a avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde, de forma mais específica.²³ Podem-se, por isso, observar correlações muito fracas, ou não significativas, entre os domínios desses dois questionários, como demonstrado neste estudo.

Apresentou-se, como importante limitação, por este estudo, o que se refere ao tamanho da amostra que, ao se apresentar em quantidade reduzida, permite considerar os resultados somente para a população em questão.

CONCLUSÃO

Permitiu-se destacar, por este estudo, que os participantes com doença falciforme sofrem grande impacto negativo na qualidade de vida, sendo, em sua maioria, negros e com menor grau de escolaridade.

Salienta-se que os aspectos emocional e físico e a capacidade funcional foram as dimensões do SF-36 e WHOQOL-BREF com piores escores nos pacientes com DF, e, com o avanço da idade, o aspecto físico fica comprometido.

Observou-se, na correlação dos dois instrumentos utilizados no estudo, que não houve correlação entre os mesmos. Deve-se direcionar o estudo pretendido, pela escolha do instrumento, para uma avaliação da qualidade de vida referente à saúde ou de uma forma geral, visto que os instrumentos aqui trabalhados mostram diferenças ao ser testados para a qualidade de vida direcionada aos aspectos de saúde.

Aponta-se, pela pesquisa, a importância da análise da qualidade de vida, mostrando que ela interfere e também é influenciada pela saúde do paciente com doença falciforme.

Criou-se o Programa de Anemia Falciforme (PAF), em Guanambi (BA), em 2013, e ele atende, atualmente, 58 portadores de doença falciforme e, também, portadores de outras anemias que necessitam de acompanhamento. Torna-se imprescindível a contribuição do PAF, em relação à qualidade de vida dos portadores de DF, que são atendidos regularmente por profissionais qualificados.

Conclui-se que existe, no momento, a necessidade de ampliação da equipe multiprofissional do Programa de Anemia Falciforme do município de Guanambi, para que ela possa trabalhar mais aspectos que influenciam a qualidade de vida como, por exemplo, os emocionais, e que os profissionais da saúde estejam cientes dessas condições, objetivando lidar, da melhor forma, com os aspectos que interferem negativamente na qualidade de vida. Torna-se isso, no caso das doenças crônicas, mais relevante, pois pode influenciar diretamente o prognóstico da doença.

REFERÊNCIAS

- Almeida LP, Wengerkievicz AC, Viviani NM, Albuquerque DM, Mendes ME, Sumita NM. 2011. The clinical laboratory in the investigation of hemoglobin disorders. *J Bras Patol Med Lab.* 2011 June; 47(3):271-8. Doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S1676-24442011000300010>
- Naoum PC. Erythrocytes and environmental interferences on sickle cell anaemia. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2000 Jan/Apr; 22(1):5-22. Doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S1516-8484200000100003>.
- Moraes KCM, Galioti JB. Sickle cell disease: a population genetics study based on blood donors in São José dos Campos, São Paulo, Brazil. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2010 July; 32(4):286-90. Doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S1516-84842010005000084>
- Tomé-Alves R, Marchi-Salvador DP, Orlando GM, Palharini LA, Imperial RE, Naoum PC, et al. Hemoglobins AS/alpha thalassemia: diagnostic importance. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2000 Sept/Dec; 22(3):388-94. Doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S1516-84842000000300005>
- Martins PRJ, Souza HM, Silveira TB. Morbidity-mortality in sickle cell disease. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2010; 32(5)::378-83. Doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S1516-84842010000500010>
- Ministério da Saúde (BR), Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. Doença Falciforme: condutas básicas para tratamento. Secretaria de Atenção à Saúde [Internet]. Brasília: Ministério da Saúde; 2013 [cited 2018 Aug 15]. Available from: http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca_falciforme_condutas_basicas.pdf
- Pereira SAS, Cardoso CS, Brener S, Proietti ABFC. Sickle cell disease and quality of life: a study on the subjective perception of patients from the Fundação Hemominas, Minas Gerais, Brazil. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2008 Sept/Oct; 30(5):411-6. Doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S1516-84842008000500015>
- Lorencetti A, Simonetti AP. Patients' coping strategies during radiotherapy. *Rev Latino-Am Enferm [Internet].* 2005 Nov/Dec [cited 2018 Aug 15]; 13(6):944-50. Available from: <http://www.scielo.br/pdf/rlae/v13n6/v13n6a05.pdf>
- Anders JC, Lima RAG. Growing up with bone marrow transplantation: repercussions for the quality of life of children and adolescents. *Rev Latino-Am Enferm.* 2004 Nov/Dec; 12(6):866-74. Doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S0104-11692004000600004>
- Fleck MPA. The World Health Organization instrument to evaluate quality of life (WHOQOL-100): characteristics and perspectives. *Ciênc Saúde Coletiva.* 2000; 5:33-38. Doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S1413-81232000000100004>
- Segre M, Ferraz FC. The health's concept. *Rev Saúde Pública.* 1997; 31(5):538-42. Doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S0034-89101997000600016>.

12. Pitaluga WVC. Avaliação da qualidade de vida de portadores de anemia falciforme. Dissertação de Mestrado [Internet]. Goiânia: Universidade Católica de Goiás; 2006 [cited 2018 Jan 15]. Available from: <http://tede2.pucgoias.edu.br:8080/bitstream/tede/1950/1/Wandyana%20Vasconcelos%20de%20Castro%20Pitaluga.pdf>

13. Silva HD, Paixão GPN, Silva CS, Bittencourt IS, Evangelista TJ, Silva RS. Sick cell disease and its psychosocial aspects: the look of patient and caregiver family. Rev Cuid [Internet]. 2013 [cited 2018 Jan 12]; 4(1):475-83. Available from: <https://www.revistacuidarte.org/index.php/cuidarte/article/view/7/104>

14. Figueiredo MS. Psychosocial aspects of sickle cell anemia. Revista Brasileira de Hematol Hemoter. 2010; 32(3):194-4. Doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S1516-84842010000300004>

15. Hostyn SV, Carvalho WB, Johnston C, Braga JAP. Evaluation of functional capacity for exercise in children and adolescents with sickle-cell disease through the six-minute walk test. J Pediatr. 2013 Nov/Dec; 89(6):588-94. Doi: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpeds.2013.04.005>

16. Roberti MRF, Moreira CNSO, Tavares RS, Borges Filho HM, Silva AG, Maia CHG, et al. Evaluation of quality of life of patients with sickle cell disease in a General Hospital of Goiás, Brazil. Rev Bras Hematol Hemoter. 2010; 32(6):449-54. Doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S1516-84842010000600008>

17. Tostes MA, Braga JAP, Len CA, Hilário MOE. Pain evaluation in children and adolescents with sickle cell disease Rev Ciênc Med [Internet]. 2008 May/Dec [cited 2018 May 12]; 17(3-6):141-7. Available from: <https://seer.sis.puc-campinas.edu.br/seer/index.php/cienciasmedicas/article/view/751/731>

18. Ohara DG, Ruas G, Castro SS, Martins PRJ, Walsh IAP. Musculoskeletal pain, profile and quality of life of individuals with sickle cell disease. Rev Bras Fisioter [Internet]. 2012 [cited 2018 July 12];16(5):431-8. Available from: http://www.scielo.br/pdf/rbfis/v16n5/pt_ao_p040_12.pdf

19. Assis R. Qualidade de vida do doente falcêmico. Dissertação de Mestrado, Saúde da Criança e do Adolescente [dissertation] [Internet]. Campinas: Universidade Estadual de Campinas; 2004 [cited 2018 June 15]. Available from:

http://repositorio.unicamp.br/bitstream/REP/OSIP/312078/1/Assis_Rosemary_M.pdf

20. Santos PR. Relationship between gender and age with quality of life in chronic hemodialysis patients. Rev Assoc Med Bras. 2006 Sept/Oct; 52(5):356-9. Doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S0104-42302006000500026>

21. Miranda LC, Banhato EFC. Quality of life in elderly people: the influence of the participation in groups. Psicol Pesq [Internet]. 2008 Jan/June [cited 2018 June 15]; 2(1):69-80. Available from: <http://pepsic.bvsalud.org/pdf/psipesq/v2n1/v2n1a09.pdf>

22. CICONELLI, R.M. 2003. Medidas de avaliação de qualidade de vida. Rev Bras Reumatol. 43(2):9-12.

23. Huang IC, Wu AW, Frangakis C. Do the SF-36 and WHOQOL-BREF measure the same constructs? Evidence from the Taiwan population. Qual Life Res. 2006 Feb; 15(1):15-24. Doi: [10.1007/s11136-005-8486-9](http://dx.doi.org/10.1007/s11136-005-8486-9)

Submissão: 16/07/2018

Aceito: 09/12/2018

Publicado: 01/02/2019

Correspondência

Kamila Tuany Lacerda Leão Lima
Rua Presidente Costa e Silva, 100
Bairro Bela Vista
CEP: 46430000 – Guanambi (BA), Brasil