

PERFIL E IMPACTO DA DOR EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DOENÇA FALCIFORME

Rosângela Carrusca Alvim. Doutora. Hospital das Clínicas UFMG, Faculdade de Saúde e Ecologia Humana (FASEH), CEHMOB-MG.

Email: rosangelacarrusca@yahoo.com.br

Marcos Borato Viana. Doutor. Hospital das Clínicas UFMG, NUPAD, CEHMOB-MG *Email:vianamb@gmail.com*

Paulo do Val Rezende. Mestre. Hospital das Clínicas UFMG e Fundação Hemominas.

Email:paulinhoval@yahoo.com.br

Andréa Conceição Brito. Mestre. Hospital das Clínicas UFMG e Fundação Hemominas.

Email:andreaconbrito@yahoo.com.br

Resumo

Objetivo: Avaliar perfil e impacto da dor da Doença falciforme. **Métodos:** A avaliação foi feita durante estudo duplo-cego cruzado controlado por placebo, de 13 meses de duração, desenvolvido no Hemominas, para avaliação da eficácia preventiva do piracetam com relação à dor, em 73 crianças e adolescentes com episódios de média a intensa gravidade. O estudo não interferiu nas orientações do Hemominas. Foram feitas consultas mensais e visitas domiciliares, e preenchidos 4300 questionários semanais domiciliares. **Resultados:** O ensaio clínico não encontrou eficácia da droga. A dor foi a mais freqüente e dramática intercorrência da doença, responsável por hospitalizações, faltas escolares, distúrbios do sono e significativo impacto negativo na esfera emocional. Os pacientes conseguiam reconhecê-la e a seus desencadeantes, freqüentemente manejadas em casa. A analgesia hospitalar, na maioria das vezes, deve ter sido pouco eficaz, justificando uma insatisfação nos pacientes. Foram contundentes depoimentos de absenteísmo e baixo desempenho escolar, “peregrinações” para atendimento médico, limitação em atividades físicas e lazer, desemprego dos pais por serem os cuidadores, exclusão do mercado de trabalho, alguns considerando-se um “peso”. Sentem-se insuficientemente esclarecidos com relação à doença e percebem desinformação de escolas e profissionais da saúde. Apesar da ineficácia da droga, a impressão declarada de pacientes e familiares de uma evolução satisfatória durante o experimento sugeriu um efeito placebo: houve oportunidade de maiores atenção e disponibilidade, melhor conhecimento da doença, da dor e dos fatores desencadeantes, tendo-se criado uma relação médico-paciente-família mais próxima e provavelmente mais segura. Embora não programada, ocorreu uma terapêutica cognitivo-comportamental. **Conclusões:** A dor foi a intercorrência mais freqüente da doença e sua abordagem é um desafio. Quando pacientes chegam aos hospitais já tentaram, de formas variadas, o alívio da dor. Portanto, estudos para avaliar a dor devem incluir o domicílio, mesmo porque há frequente relutância na procura hospitalar, até por episódios mal resolvidos. A informação de pacientes e familiares com relação à doença provavelmente ainda é insuficiente e a dos educadores parece ser mínima, facilitando o não reconhecimento de intercorrências na escola e a discriminação e o isolamento da criança. É necessária a capacitação de profissionais da saúde, particularmente das unidades de urgência. É preciso acreditar na dor relatada e agir imediatamente buscando seu alívio. Por ser complexo problema de saúde pública, são necessárias políticas públicas variadas, com destaque para a área de pesquisas e de inclusão dessa sofrida população no mercado de trabalho. E, pelo menos, que se possa reafirmar Pasteur: “... Não pergunto qual é a sua cor, a sua origem ou a sua religião, mas qual é o seu sofrimento...”.

Auxílio financeiro: FAPEMIG.

Palavras-chave: doença falciforme, crises álgicas, piracetam, perfil e impacto da dor.

Introdução

A Doença falciforme é um dos distúrbios hereditários mais freqüentes no mundo, particularmente na população de ascendência negra. Minas Gerais é o estado brasileiro pioneiro na implantação da triagem

neonatal para a doença. No período 02/3/1998 – quando teve início – até 31/12/2001, em um total de 1.060.757 exames, foram encontrados 811 pacientes com Doença falciforme (1:1308), sendo 410 SS (1:2.590), 361 SC (1:3.360), 35 S- β talassemia (1:30.000) e 5 SD-Punjab (1:210.000). A incidência para Hb SS foi de 1:2.800 e para Hb SC de 1:3.450 nascimentos ⁽¹⁾. Os dados mais recentes mostram a incidência atual da Doença falciforme em Minas Gerais de 1:1.400 recém-nascidos triados. A incidência do traço falciforme (Hb AS) encontrada em um total de mais de um milhão de crianças triadas foi de 3,3%, descrita por JANUÁRIO⁽²⁾. A gravidade clínica é variável, mas um contingente significativo de pacientes cursa com doença crônica grave exacerbada por *crises*, sendo as vaso-oclusivas dolorosas a mais freqüente complicação e a causa mais comum de hospitalização, sendo sua intensidade provavelmente associada com mortalidade precoce ^(3-6,7-20).

Uma porcentagem significativa de pacientes não procura atendimento médico durante os episódios dolorosos. Essas crises manejadas em casa freqüentemente são graves e geradoras de grande impacto biopsicossocial, alvo de variadas intervenções terapêuticas não planejadas e geralmente pouco eficazes, não sendo incluídas na maioria dos estudos - por avaliarem a dor e a doença a partir da demanda hospitalar. Para DOVER & PLATT, os episódios que levam os pacientes a procurar assistência médica representam a "*ponta do iceberg*" do processo doloroso ⁽³⁾.

A doença pode gerar um sem número de sentimentos negativos - agravados pela insuficiência de informações - de pacientes, familiares, comunidades escolares e do ambiente de trabalho. Segundo SHAPIRO, por provocar dor intensa, recorrente e imprevisível – e por ser uma doença para toda a vida - a crise dolorosa constitui-se num evento peculiar ⁽¹²⁾. Além disso, a forma da dor ser tratada tem implicações na forma como os pacientes conviverão com ela e com a vida. Para SHAPIRO, se dor e hospitalizações freqüentes são partes significativas de uma vida, distúrbios do desenvolvimento irão permear esse contexto ⁽¹²⁾.

O prognóstico da doença tem melhorado, mas a prevenção e o tratamento dos episódios dolorosos persistem como um dos desafios. São necessários estudos do perfil da dor da Doença falciforme, cujos resultados poderão identificar os fatores de gravidade e de maior risco – identificação essa essencial para as intervenções terapêuticas mais agressivas e os cuidados de suporte mais individualizados. Esse é o objetivo central do presente estudo.

Métodos

O estudo desenvolveu-se como parte de um ensaio clínico duplo-cego cruzado e controlado por placebo, já publicado, e que avaliou o piracetam na prevenção de crises vaso-oclusivas dolorosas da Doença falciforme ⁽²¹⁾. Foram inicialmente incluídos no estudo 80 pacientes com história de episódios dolorosos freqüentes, de moderada a intensa gravidade ou que, independentemente de uma freqüência elevada, traziam um impacto negativo na qualidade de suas vidas. Seis foram excluídos por impossibilidade de adesão – quase todos logo no início do estudo - e um por decisão de sua mãe, que se sentiu insegura por estar autorizando a inserção da criança em uma pesquisa, sendo portanto analisadas 73 pessoas.

O projeto de pesquisa foi elaborado conforme a Resolução 196/1996 do Conselho Nacional de Saúde, e aprovado pelos Comitês de Ética da Universidade Federal de Minas Gerais e da Fundação Hemominas. O estudo foi desenvolvido na Fundação Hemominas, centro de referência da rede pública do Estado de Minas Gerais para acompanhamento clínico-laboratorial de pacientes com hemoglobinopatias.

Os critérios de exclusão do ensaio clínico foram pacientes: 1) com doenças renais, hepáticas, cardíacas ou de coagulação, secundárias ou não à Doença falciforme; 2) em programa de hemotransfusões regulares; 3) em uso de hidroxiuréia, ou com critérios para provável uso; 4) com impossibilidade de adesão ; 5) com idade

inferior a cinco anos ou superior a 20; 6) portadores de deficiência cognitiva que dificultassem a adesão.

A idade dos pacientes variou de 5 a 20,4 anos, sendo 33 do sexo masculino (45,2%) e 40 do sexo feminino (54,8%). Quarenta e dois pacientes (57,5%) eram portadores de Hb SS, 26 (35,5 %) de Hb SC e 5 (7%) de Hb S β^0 -talassemia. Quarenta e cinco eram procedentes de Belo Horizonte (MG-Brasil), 18 de sua região metropolitana, e 17 de cidades do interior de Minas Gerais situadas todas a menos de 200km de Belo Horizonte, exceto Jaguaraçu (205km), Bambuí (246km), Belo Oriente (256km) e Guanhães (280km).

A crise vaso-oclusiva dolorosa foi definida como um episódio de dor em extremidades, dorso, tórax ou abdômen, de intensidade e duração variáveis e que não tivesse outra causa caracterizada, com procura ou não de atendimento médico, preferencialmente sendo reconhecida pelo paciente e familiares como "a dor da doença". Não foram consideradas - devido às suas especificidades fisiopatológicas, evolutivas e terapêuticas - complicações que também evoluem com dor, como priapismo, necrose avascular óssea, osteomielite e síndrome torácica aguda.

Durante o estudo foi mantido pela Fundação Hemominas o acompanhamento clínico-laboratorial dos pacientes, conforme protocolo já estabelecido por aquela Instituição, com relação a todo o tratamento, particularmente a analgesia necessária⁽²²⁾. A Fundação possui uma equipe multidisciplinar composta de clínicos, hematologistas, ortopedistas, assistentes sociais, enfermeiros, fisiatras, dentistas, psicólogos e pedagogos.

Os pacientes receberam um cartão de identificação como participantes da pesquisa, que serviu para agendamento de consultas e exames laboratoriais, e para apresentação nas consultas de urgência. A grande maioria das intercorrências foi atendida no Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais e na Fundação Hospitalar do Estado de Minas Gerais. Para essas situações um questionário deveria ser preenchido pelo médico responsável pelo atendimento, com descrições do evento doloroso e do tratamento instituído, orientando para a manutenção do tratamento sob estudo e disponibilizando os contatos com a equipe. Os pacientes hospitalizados em Belo Horizonte foram visitados pela equipe.

A situação clínica semanal dos pacientes foi registrada em um questionário, construído a partir de métodos descritos na literatura e preenchido pelos pacientes domiciliarmente, aos sábados, tendo-se permitido a colaboração dos seus responsáveis. Foram então registrados ^(12,14,23-28) : 1) como a criança se sentia, de uma maneira geral; 2) frequência, duração e descrição das crises dolorosas; 3) intensidade das crises dolorosas (registrada na Escala Visual Analógica); 4) localização dos pontos dolorosos (registrados num diagrama corporal); 5) reconhecimento ou não do episódio doloroso como característico da doença; 6) impossibilidade de comparecimento à escola e/ou ao trabalho, e por quanto tempo; 7) impossibilidade de *dormir, alimentar, andar, brincar, passear, fazer dever da escola, ver televisão*; 8) tipo de analgesia usada e outras medidas domiciliares tomadas para alívio da dor; 9) procura de assistência médica; 10) hospitalização e tratamento. Esse questionário também lembrava enfaticamente aos pacientes a importância da adesão adequada ao uso do medicamento/placebo (Anexo 1).

Consultas mensais - e quando necessárias mais freqüentes - de todos os pacientes foram realizadas durante os 13 meses, quando então eram trazidos e avaliados os questionários semanais preenchidos domiciliarmente, referentes ao mês anterior. Durante essas consultas fazia-se, junto com o paciente e seus responsáveis, um "recordatório" de sua evolução no mês anterior, com ênfase nas crises dolorosas, assim como uma investigação clínica de possíveis efeitos adversos do tratamento (Anexo 2). O atendimento foi feito na Fundação Hemominas, com a presença de acadêmicos e sob supervisão presencial da pesquisadora responsável pelo estudo. Procurou-se manter a ligação do paciente com o mesmo acadêmico durante todo o estudo.

Um índice mensal de dor para cada paciente foi calculado, a partir das informações dos questionários semanais e mensais ⁽²¹⁾.

Ao final do estudo foi respondido, pelos pacientes e seus responsáveis, em separado - para se evitar influência recíproca - um questionário onde se avaliou: 1) motivação para entrada no estudo; 2) impressão com relação à evolução da doença nos dois semestres do estudo; 3) dificuldades encontradas durante a permanência (assiduidade, dificuldades financeiras para deslocamento, medo de possível efeito colateral da medicação, outras); 4) impacto da doença sobre suas vidas, ou seja, dificuldades ocasionadas pela doença no contexto biopsicossocial dos pacientes e suas famílias; 5) prováveis fatores desencadeantes da dor (Anexo 3).

Os resultados finais da pesquisa foram comunicados a todos os pacientes e familiares que participaram do estudo.

Resultados

O ensaio clínico original não demonstrou eficácia do piracetam na prevenção de crises vaso-oclusivas dolorosas nas 73 crianças e adolescentes estudados, não tendo sido encontrada toxicidade atribuível à droga ⁽²¹⁾.

Apesar da ineficácia experimental do piracetam, 95,6% dos pacientes e 95,8% dos familiares declararam nos questionários finais estarem convencidos de melhor evolução da doença durante todo o estudo, sendo esta também a impressão dos membros da equipe da pesquisa.

Os 4300 questionários semanais respondidos nos domicílios mostraram um índice mensal de dor que variou de zero a 19,2 (mediana de 2,0 e média de 3,1). Cinquenta e sete pacientes (78,1%) tiveram índices médios até 5, doze (16,5%) de 5 até 10, e quatro (5,5%) acima de 10.

O número de dias de hospitalização durante os 13 meses do estudo variou de 0 a 42 (mediana de 1,0 e média de 5,5), sendo 93,5% por crises dolorosas. As faltas escolares variaram de 0 a 154 (mediana de 10,0 e média de 18,6), sendo 92,2% por crises dolorosas. Foram significativos os distúrbios do sono na vigília da dor. Foram variadas as iniciativas tomadas pelos pacientes e familiares para manejo domiciliar da dor: analgésicos isolados ou combinados, chás caseiros, uso local de água e plastrões aquecidos, e massagens.

Noventa e nove por cento dos pacientes e 97% dos familiares perceberam fatores provavelmente desencadeantes, destacando-se *frio* (respectivamente 42% e 38,4%), *esforço físico* (26% e 26,3%) e *estresse emocional* (9,4% e 13,6%) (Figura 1).

Figura 1

Os questionários respondidos ao final do estudo evidenciaram algumas das dificuldades experimentadas no dia-a-dia. Os depoimentos revelaram um sofrimento significativo: medo, depressão, insegurança, culpa, baixa auto-estima, discriminação, tristeza e raiva. Alguns pacientes consideraram-se um “peso”, inclusive no aspecto financeiro. Dentro de um contexto que inclui uma doença crônica com potencial de complicações e gravidade e uma situação socioeconômica precária na imensa maioria dos casos, foram enfaticamente relatadas como dificuldades impostas pela doença em suas vidas: 1) limitação de atividades físicas (praticar esportes, correr, nadar e dançar); 2) receio de perda do emprego dos pais (devido a faltas freqüentes para acompanhamento dos filhos em consultas e internações); 3) baixo desempenho escolar; 4) freqüentes “peregrinações” para atendimento médico de urgência.

Programadas no início do estudo para se promover o aumento na adesão de alguns pacientes ao tratamento, as visitas domiciliares estenderam-se - inclusive pela receptividade demonstrada pelos

pacientes com relação à iniciativa - a 53 pacientes (72%), tendo sido 32 de Belo Horizonte, 15 de sua região metropolitana, e seis de cidades do interior de Minas Gerais (Nova Era, Curvelo, Sete Lagoas e Itabira). Os demais não foram visitados devido à distância ou à impossibilidade de conciliação de horários entre os familiares e a equipe.

As crianças que foram hospitalizadas em Belo Horizonte durante o estudo receberam a visita da equipe, tendo sido feitos freqüentes contatos telefônicos com os centros médicos, quando a hospitalização ocorria nas cidades do interior do estado. Essas iniciativas foram tomadas no sentido de se favorecer o relacionamento médico-paciente-familiares, fortalecendo esse vínculo, melhorando a adesão ao tratamento e ao estudo como um todo, e possibilitando uma percepção mais adequada e mais realista da doença e de seu impacto na vida daqueles pacientes.

Os pacientes e familiares sentiam-se insuficientemente esclarecidos com relação à doença, e relataram completa desinformação das comunidades escolares e de um contingente de profissionais de saúde responsáveis por eventuais atendimentos. Apesar da não programação metodológica para a coleta e a análise dessa informação, foi possível a constatação – a partir inclusive da insatisfação dos pacientes – de uma analgesia insuficiente durante as internações por crises dolorosas. Os questionários a serem preenchidos pelos médicos responsáveis durante os atendimentos reforçaram esta constatação, inclusive por estarem frequentemente sem qualquer informação ou com registros insuficientes.

Discussão

A morbidade e a mortalidade da Doença falciforme são o resultado de um complexo de anemia hemolítica, infecções e vaso-oclusões microvasculares nos diversos órgãos, sendo esta última responsável por grande parte da fisiopatologia. A vaso-oclusão falciforme é um processo complexo e de múltiplos passos, envolvendo interações entre células sanguíneas, proteínas plasmáticas e componentes da parede vascular (3-6,29-33).

A crise dolorosa representou no estudo a mais freqüente complicação da doença. A literatura é unânime quanto à variabilidade clínica da doença e com relação à crise dolorosa ser o evento mais freqüente e a causa mais comum de hospitalização (3-4,6-20). Nas palavras de YASTER et al., “enquanto alguns pacientes nunca tiveram dor, outros apresentam-na com tal freqüência que evoluem para a incapacidade” (10).

Foram expressivos no estudo os índices mensais de dor. Os questionários respondidos por pacientes e familiares ao final do estudo mostraram em 100% dos casos que o motivo que os levou a participar da pesquisa foi a esperança de abolição ou redução da dor. Para WALCO & DAMPIER, a dor falciforme é tão prolongada e recorrente como a de outras doenças crônicas, e mais intensa que dores agudas de procedimentos invasivos (14). A literatura cita as crises mais graves sendo descritas como *dolorimentos*, *tritamentos*, *latejamentos*, *perfurações*, *pancadas* ou *facadas* (12,16,34). Segundo PLATT, enquanto estudiosos ocidentais nomeiam a doença a partir dos aspectos citomorfológicos, culturas africanas o fazem a partir da descrição dos episódios dolorosos (3,12,13,35).

BEYER et al. relataram um estudo das características das crises dolorosas tratadas em casa e nos hospitais, a partir de descrições feitas por 21 crianças e adolescentes e seus familiares. Foi demonstrada uma evolução cronológica da dor e das medidas tomadas para alívio, compreendendo fases que foram comparadas às da lua. Os autores identificaram procura de atendimento hospitalar em uma fase muito avançada do ciclo doloroso. Ainda segundo eles, são escassas na literatura as descrições sobre a dor a partir das perspectivas das crianças e seus responsáveis (16).

No presente estudo, os próprios pacientes e familiares registraram todos os episódios dolorosos ocorridos, independentemente de gravidade, caráter agudo e procura hospitalar, registrando-se ainda os chamados por

eles de “normais” e que frequentemente não são lembrados ou relatados nas consultas regulares. Os 4300 questionários semanais domiciliares revelaram que um grande contingente de episódios dolorosos - freqüentemente graves, causadores de limitação nas atividades diárias e com significativo impacto psicossocial - é manejado nos domicílios, com medicação analgésica não sistematizada, não planejada e na maioria das vezes pouco eficaz.

Esses achados são compatíveis com a literatura, particularmente com SHAPIRO et al. que, em estudo realizado com diários preenchidos por 18 crianças por 10 meses, encontraram dor em 30% dos dias, manejada no domicílio em 89% dos casos; as crianças hospitalizadas apresentavam maior número de episódios dolorosos, mas nenhuma diferença na duração e intensidade da dor, ou na interferência na qualidade do sono e na assiduidade escolar. Segundo os autores, parece haver um grupo de pacientes para os quais a taxa de hospitalização não reflete a extensão e o impacto da dor, provavelmente pela presença de interações complexas entre fatores como intensidade da dor, comportamento aprendido a partir de experiências anteriores, formas de convivência com a dor, estresse, disponibilidade de cuidados de suporte e crenças ⁽¹¹⁾. Segundo outros estudiosos, o chegar ao hospital para tratamento da dor é um comportamento aprendido e influenciado por muitas variáveis tais como idade da criança, ambiente familiar e experiências durante hospitalizações anteriores ^(12,36). FUGGLE et al. relataram também um estudo em 25 crianças com Doença falciforme, com registro pelos pacientes, através de diários, de todos os eventos dolorosos ocorridos durante quatro semanas. A dor foi observada em média uma a cada 14 dias, apesar de somente uma hospitalização ⁽⁷⁾.

SHAPIRO et al. e diversos outros estudiosos referiram-se à provável subestimação da freqüência e gravidade da dor de doenças crônicas, caso registradas somente a partir da procura hospitalar, e também manifestaram-se com relação à provável maior fidedignidade dos relatos registrados nos domicílios - durante ou logo após a crise dolorosa - pelos próprios pacientes e familiares ^(3,7,11,12,14-16,18,20,35-38). A larga escala de variabilidade na freqüência das crises dolorosas descrita na literatura sofre, portanto, influência dos métodos empregados para notificação: estudos que quantificaram as crises a partir de atendimento hospitalar encontraram números muito inferiores aos que incluíram as manejadas em casa (anuais ou semestrais *versus* quinzenais, respectivamente) ^(7,35).

Índices significativos de ausência escolar e de hospitalização foram encontrados no presente estudo, em sua quase totalidade secundários à dor. As dificuldades sócio-econômicas podem prolongar a ausência escolar por impossibilidade de deslocamento dos pacientes até a escola.

SHAPIRO et al. identificaram, através de diários domiciliares respondidos por 18 crianças durante 10 meses, absenteísmo de 21% em 3186 dias escolares, em sua maioria por dor ou uma “vulnerabilidade” da criança, percebida pelos pais, e que gerava superproteção e desistência. Dois terços das ausências escolares ocorreram com as crianças em tratamento domiciliar. Foram também encontradas alterações significativas na qualidade do sono ⁽¹¹⁾. Em estudo retrospectivo realizado por EATON em dois grupos de crianças e adolescentes com freqüências diferentes de dor, ausência escolar foi freqüente nos dois grupos (variou de 16,8 a 35,4 dias / ano), as crianças com mais dor tendo um número significativamente maior de ausências ⁽³⁸⁾.

Os autores do presente estudo confirmaram os achados da literatura quanto à precisão com que pacientes e familiares reconhecem a “dor da doença” ^(3,4,7,9,14,36). No estudo de FUGGLE et al., em que a dor foi registrada por 25 crianças por diários, os pacientes a reconheciam e recorriam a uma ingestão muito maior de analgésicos do que em outras situações de dor ⁽⁷⁾. Devido à ausência de indicadores clínico-laboratoriais ou de imagem específicos, fidedignos e passíveis de uso rotineiro para caracterização da maioria dos eventos, os médicos têm buscado a impressão dos pacientes e familiares, a partir de sua experiência – mesmo em parte subjetiva - para diagnóstico e abordagem ^(3,4,9,14). Nas palavras de DOVER & PLATT, “o

paciente freqüentemente é quem está mais seguro de que a dor é falciforme^(3,9). Nas de VICHINSKY & LUBIN, *“quando os pacientes dizem que uma determinada dor é diferente da sua dor falciforme, geralmente eles estão certos, até mesmo as crianças podendo fazer esse reconhecimento”*⁽³⁶⁾.

Segundo pesquisadores do assunto, os pacientes com Doença falciforme ou outras doenças crônicas são de risco para desenvolvimento de conseqüências psicológicas adversa, com reflexos na estrutura familiar, e que podem ser agravadas por falta de informações claras^(9,37,39,40). WILLIAMS et al. discorreram detalhadamente sobre as conseqüências psico-emocionais adversas da doença, nas diversas faixas etárias, a partir de sua percepção de enfermeiros: 1) a dor causa interrupções no desenvolvimento cognitivo e emocional dos lactentes; 2) a criança de dois a seis anos pode interpretar a dor como punição por alguma travessura, a imobilidade causada pela dor podendo trazer conseqüências preocupantes no desenvolvimento psicomotor; 3) particularmente entre seis a 10 anos de idade, os pacientes descobrem suas “diferenças” com relação às crianças sadias (cansaço demasiado, faltas escolares, baixa estatura, escleras amarelas, deformidades dentárias e faciais, cicatrizes cirúrgicas, freqüência urinária aumentada), reforçadas pelo estigma de serem “crianças doentes” ou “crianças falciformes”, 4) a vulnerabilidade característica da adolescência é reforçada pela presença da doença e suas características, podendo advir distúrbios de comportamento, redução no desempenho escolar e negligência nos auto-cuidados. Nas palavras dos autores, *“o adulto com Doença falciforme já viveu um sem número de situações e interações que cumulativamente lhe moldaram a interpretação da doença”*, sendo inevitáveis sentimentos de insegurança com relação ao futuro, e de dependência, inclusive do hospital. Ainda segundo os autores, complicações como necrose avascular podem trazer limitações nas atividades diárias, no lazer e no trabalho, com grande impacto negativo na auto-estima, no *status* social e na estabilidade financeira. WILLIAMS et al. vão mais além: *“por ser considerada ‘doença de negros’, afeta o sentimento de auto-estima e orgulho racial dessa população”*⁽³⁷⁾. Para SHAPIRO, se dor e hospitalização freqüentes são partes significativas da vida, os problemas do desenvolvimento irão permear esses contextos⁽¹²⁾. Os diversos estudiosos referiram-se também à razoável capacidade adaptativa dos pacientes.

Noventa e nove por cento dos pacientes e 97% dos familiares perceberam possíveis fatores desencadeantes, destacando-se *frio, esforço físico e estresse emocional*. Os relatos da literatura referem as crises dolorosas como mais freqüentemente espontâneas, às vezes começando com “pequenos avisos”, mas podendo ser precipitadas por infecções, desidratação, acidose, hipóxia, estresse físico, menstruação, apnéia do sono, fadiga, resfriamento cutâneo, extremos (ou mudanças) de temperatura e altitudes elevadas^(3,4,6,7-10,12,34,36,37). Há poucos estudos sobre os fatores psicológicos como fatores desencadeantes^(7,37).

O presente estudo mostrou os pacientes e familiares insuficientemente esclarecidos com relação aos variados aspectos da doença. Nos seus depoimentos foi relatada desinformação das comunidades escolares - que só faziam perceber a criança como “doente” - e mesmo de profissionais de saúde que faziam eventuais atendimentos. MIDENCE et al. referiram-se ao pouco esclarecimento de pacientes e profissionais da área de saúde, e da população em geral, e da necessidade de programas educacionais com essas informações⁽⁴¹⁾. Um estudo realizado por YANG et al. referiu-se à importância do processo educativo nas mudanças de comportamentos desses doentes. Os autores relataram que de 391 pacientes cadastrados em um centro especializado em Doença falciforme, 33,5% não buscavam esses serviços, e constituíram 71,4% dos atendimentos em hospitais de urgência e 42,3% das internações, sendo responsáveis por custos financeiros de saúde mais elevados⁽⁴²⁾.

Não foi possível realizar o acompanhamento domiciliar ou hospitalar durante a vigência da dor, para conhecimento da analgesia e do tratamento de suporte administrados mas, pelo menos a analgesia, pareceu ter sido insuficiente em diversas situações - inclusive pela insatisfação dos pacientes com seus resultados.

Estudiosos referem-se ao fato de a característica intermitência das crises dolorosas falciformes, além da ausência de marcadores objetivos de sua presença ou fator causal - como um tumor ou uma incisão cirúrgica- poder levar a equipe de atendimento a não acreditar na dor relatada – e a demanda de analgesia mais potente solicitada pelo paciente ser erroneamente interpretada como dependência de opiáceos (9,10,37,43). Nas palavras de YASTER et al, profissionais de saúde freqüentemente não demonstram com relação aos pacientes com Doença falciforme o mesmo grau de empatia frente a pacientes com dor por câncer, traumas ou pós-operatórios (9). Segundo diversos pesquisadores, inclusive do National Institute of Health, a maior parte dos pacientes com Doença falciforme e crises dolorosas não são viciados em drogas (4,6,19,22).

Embora o estudo experimental original não tenha demonstrado eficácia do piracetam na prevenção das crises dolorosas da doença– pelo contrário, o placebo mostrou melhores resultados - 96% dos pacientes e dos familiares declararam-se convencidos de melhor evolução durante todo o estudo, em relação à sua situação anterior, tendo sido essa também a impressão dos membros da equipe da pesquisa, o que sugere a presença de um *efeito placebo*, atuando através de múltiplos mecanismos (44). Foram seguramente criadas condições de envolvimento em um programa no qual a equipe disponibilizou – mas também exigiu dos pacientes e familiares – maior atenção e, conseqüentemente, maior compreensão sobre aspectos variados da doença, tais como evolução, complicações e fatores desencadeantes, tendo-se estabelecido uma relação médico-paciente-familiares mais constante, mais próxima e provavelmente mais segura. Apesar de não programadas e não sistematizadas, esteve presente uma terapêutica cognitivo- comportamental. Entre outros autores, BALLAS referiu-se às condutas não-farmacológicas como sendo sub-utilizadas, mais estudos sendo necessários para determinação de seu papel no tratamento da dor da Doença falciforme (45).

Segundo ALAVI, os extraordinários cuidados de suporte proporcionados aos pacientes durante estudos de novas drogas podem mudar o padrão das crises. Para o autor, esta é uma vulnerabilidade característica na avaliação dos regimes terapêuticos voltados para eventos com ocorrência esporádica e altamente relacionados com o estresse emocional, como é o caso da dor da Doença falciforme (46).

Foi demonstrado através do presente estudo um contingente de iniciativas tomadas nos domicílios para alívio da dor. Alguns relatos da literatura citaram dados semelhantes, revelando uma “disposição” para a busca de formas de convivência com a dor e com a doença. BEYER et al. relataram, em estudo hospitalar e domiciliar realizado com 21 crianças e adolescentes, uma evolução cronológica da dor – semelhante ao “crescente” e “decrecente” da lua - e dos cuidados adotados pelos pacientes e familiares (16). Para FUGGLE et al., embora o impacto psicológico da doença não deva ser minimizado, as evidências sugerem níveis satisfatórios de convivência e adaptação com o estresse contínuo relacionado com ela (7). Segundo SHAPIRO, os fatores genéticos e fisiológicos podem ser considerados as forças primárias na determinação da crise dolorosa, enquanto os fatores psicossociais influenciam na percepção da dor e na capacidade de resposta dos pacientes (12).

Para POWARS et al., em estudo que acompanhou 1094 pacientes, apesar dos avanços no conhecimento e na abordagem da doença, a freqüência das crises dolorosas não mudou durante os 25 anos do estudo (8). Diante da prevalência e gravidade da doença, os conhecimentos existentes são insuficientes, a grande maioria das autoridades governamentais empenha-se pouco ou nada, e a população desconhece a doença.

Para VICHINSKY & LUBIN, a abordagem adequada dos pacientes com Doença falciforme precisa incluir aspectos como avaliação de crescimento e desenvolvimento, imunização plena e educação familiar (36). Para os especialistas da Academia Americana de Pediatria, a atitude clínica, o ambiente familiar, o apoio ao doente e familiares e a informação influenciam significativamente na evolução clínica de crianças e adolescentes com a doença, facilitando a transição para a idade adulta (47).

Avaliação e medição criteriosas da dor falciforme – e de qualquer dor - são passos fundamentais para a programação das ações necessárias para seu alívio ou abolição, e para julgamento da efetividade das mesmas (14,24,26,48-51). Para SHAPIRO, os métodos usados para a avaliação devem ser os mesmos utilizados para qualquer síndrome dolorosa. A autora e outros estudiosos consideraram adequado o uso de *auto-relatos* durante as crises e nos seus intervalos, e enfatizaram a importância dos *diários* domésticos que, segundo ela, superam as distorções próprias dos relatos retrospectivos, são úteis na coleta de dados para intervenções clínicas, e favorecem estratégias de auto-controle e reconhecimento de possíveis fatores desencadeantes, propiciando sentimentos de controle do paciente sobre a doença (12,23-25,52).

A forma da dor ser tratada tem implicações futuras na maneira como os pacientes conviverão com ela e com a vida. Há necessidade de se acreditar nos pacientes quando dizem estar sentindo dor, e de se instalar imediatamente analgesia adequada (9,31,53-54). As palavras de DICKERHOFF & Von RUECKER são simples e significativas: “*no tratamento da crise dolorosa falciforme as queixas dos pacientes precisam ser levadas a sério e a terapia analgésica iniciada prontamente, com intensidade proporcional à gravidade da queixa dolorosa*” (19). Como esclarecimento a receios quanto ao uso de analgesia potente nos episódios graves, 20 de 21 pesquisadores do National Institute of Health declararam administrar narcóticos parenterais nos episódios graves de dor (55).

Segundo FUGGLE et al., como quase todos os episódios são manejados em casa, a avaliação da dor e das medidas de convivência com ela precisa focalizar seu manejo satisfatório em ambiente domiciliar (7). Essa avaliação criteriosa deve ser parte essencial de serviços de cuidados comunitários centrados na dor, que efetivamente garantem a recuperação e melhoram a qualidade de vida. Para SHAPIRO, desde a mais tenra idade a criança e seus familiares devem aprender a lidar com a dor e tratá-la, com o intuito de se alcançar menor interferência nas atividades diárias (12). Para os pesquisadores da Fundação Hemominas, a educação da família e do paciente em relação ao manuseio da dor é essencial (22). Para SHAPIRO et al., para que se conheça e reduza o impacto real da dor sobre a função psicológica e a qualidade de vida, os episódios tratados parcial ou totalmente nos domicílios - assim como as estratégias adotadas para controle – devem ser considerados e incluídos nos estudos, cujos resultados serão inadequados se não se levar em conta essa realidade (11). No processo educativo é preciso conferir *poder* ao paciente e aos familiares, no sentido de deterem o conhecimento sobre a doença. O aconselhamento educacional e genético tem efeito positivo no prognóstico, já que os pacientes saberão identificar e evitar fatores desencadeantes, e procurar atendimento médico quando necessário (56). Segundo WILLIAMS et al., a criança com dor falciforme deve ser estimulada e treinada a identificar e desenvolver suas habilidades e acreditar em suas potencialidades, sem deixar de reconhecer suas limitações e dominar as estratégias para lidar com elas. Nas palavras dos autores, “*a criança deve ser incentivada a acreditar que há mais nela do que sua doença falciforme*” (37).

Apesar de variada gravidade clínica, um contingente significativo de pacientes sofre as conseqüências de uma doença crônica e grave, exacerbada por *crises* que lhes acrescentam sofrimento, dor intensa e hospitalizações, agravando suas dificuldades escolares e/ou no trabalho e trazendo-lhes marcantes limitações no lazer e no prazer. Sabem-se possíveis portadores de disfunções orgânicas e candidatos à morte prematura por complicações, previsíveis ou não, como septicemias e tromboembolismos. É freqüente a insatisfação e a insegurança com o próprio corpo, com freqüente deficiência no crescimento e atraso no desenvolvimento sexual (57). A possibilidade de procriação pode lhes trazer mais receios do que alegria, já que faz perpetuar o “traço” e o estigma da doença. E, como se tudo isso não bastasse, sabem de suas prováveis mínimas chances no mercado de trabalho - doentes, e em sua maioria negros, pobres e com escolaridade insuficiente - particularmente em países como o Brasil, onde o desemprego não tem poupado nem mesmo as pessoas plenamente capacitadas.

A Doença falciforme deve ser considerada como problema de saúde pública no Brasil, devido à sua alta

freqüência e gravidade. O prognóstico tem melhorado em alguns aspectos, mas a doença continua insuficientemente estudada, e a prevenção e o tratamento das crises dolorosas - principal causa de morbidade, uma das mais dramáticas manifestações da doença e possível fator de risco para mortalidade precoce - permanecem como desafios aos pesquisadores.

Estima-se que a mortalidade no Brasil seja alta, tendo em vista a ainda insuficiente e efetiva implementação de políticas públicas para esse grande contingente populacional ⁽⁵⁸⁾.

FERNANDES (2007) observou que, entre as 764 crianças com hemoglobinopatia SS ou S β^0 -talassemia diagnosticadas em Minas Gerais entre março de 1998 e fevereiro de 2005, ocorreram 63 óbitos. A curva de sobrevivência apresentada pela autora mostrou que a probabilidade estimada de sobrevivência das 764 crianças foi 96,6%, 93% e 89,4%, com um ano, 2 anos e 5 anos, respectivamente⁽⁵⁹⁾. REZENDE et al (2008) avaliaram o prontuário médico de 255 crianças com perfil eletroforético compatível com hemoglobinopatia SS e S β^0 triadas no período de janeiro de 2000 a dezembro de 2004, pelo programa de triagem neonatal de Minas Gerais e encaminhadas ao ambulatório do Hemocentro de Belo Horizonte, e encontraram dados semelhantes: a taxa de mortalidade geral até os dois anos de vida, por todas as causas, foi de 5,1% . A curva de sobrevivência das 255 crianças acompanhadas mostrou que a probabilidade estimada de sobrevivência destes pacientes com um ano foi de 96,1%, aos 2 anos foi de 94,9% e aos 5 anos foi de 92,3%⁽⁶⁰⁾. É indispensável a estratégia de uma triagem neonatal universal, com integração entre o diagnóstico e o acompanhamento clínico - baseado em medidas educativas, preventivas e curativas. Investimentos precisam ser aplicados em pesquisas, em programas educativos da população como um todo e na estruturação dos centros de atendimento.

O estudo da dor em geral é um desafio, particularmente a que ocorre em crianças com doenças crônicas. No entanto, é preciso acreditar em McGRATH & FINLEY: *“dizer que a avaliação da dor é subjetiva e não científica faz confundir a subjetividade de quem sofre a dor com a subjetividade de quem a avalia”* ⁽²⁴⁾. É preciso que avaliação e medição criteriosas de qualquer tipo de dor sejam feitas pelas equipes de saúde, usando-se palavras de FRANK et al., *“como um dos componentes do cuidado integral e de qualidade”*, e que *“as numerosas barreiras das instituições, da equipe de atendimento e dos pacientes possam vir a ser ultrapassadas”* ⁽²⁵⁾.

É preciso que essa doença - freqüente e intrincada como a miscigenação da população brasileira - seja reconhecida, pensada e problematizada por aqueles que programam e executam as políticas públicas no Brasil, num esforço proporcional à dimensão clínico- epidemiológica da doença.

Enfim, faz-se necessário ouvir PASTEUR: *“...Não pergunto qual é a sua cor, a sua origem ou a sua religião, mas qual é o seu sofrimento...”*.

Referências Bibliográficas

- 1 - Paixão MC, Ferraz MHC, Januário JN, Viana MB. Reliability of isoelectrofocusing for the detection of HbS, HbC, and HbD in a pioneering population-based program of newborn screening in Brazil. Hemoglobin. 2001 Aug; 25(3):297-303.
- 2 - Januário JN. Incidência de Doença Falciforme em um milhão de nascidos vivos em Minas Gerais [dissertação de mestrado]. Belo Horizonte: Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG); 2002.
- 3 - Dover GJ, Platt OS. Sick cell disease. In: Nathan DG, Orkin SH. Nathan and Oski's Hematology of Infancy and Childhood. 5th ed. Philadelphia: W.B.Saunders Company;1998:762-809.

- 4- National Institute of Health. The management of sickle cell disease. NIH Publication, 2002.
- 5 - Platt OS, Brambilla DJ, Rosse WF, Milner PF, Castro O, Osteinberg MH, et al. Mortality in sickle cell disease: life expectancy and risk factors for early death. *N Engl J Med*. 1994;330:1639-44.
- 6 - Steinberg MH. Management of sickle cell disease. *N Engl J Med*. 1999;340:1021-30.
- 7 - Fuggle P, Shand PAX, Gill LJ, Daves SC. Pain, quality of life and coping in sickle cell disease. *Arch Dis Child*. 1996;75:199-203.
- 8 - Powars D, Chan L, Schroeder W. The variable expression of sickle cell disease is genetically determined. *Semin Hematol*. 1990;27:360-76.
- 9 - Dover GJ, Vichinsky EP, Serjeant GR, Eckman JR. Update in the treatment of sickle cell anemia: Issues in Supportive Care and New Strategies. American Society of Hematology. 1997:21-32.
- 10 - Yaster M, Kost-Byerly S, Maxwell LG. The management of pain in sickle cell disease. *Pediatr Clin North Am*. 2000;47:699-710.
- 11 - Shapiro BS, Dinges DF, Orne EC, Bauer N, Reilly LB, Whitehouse WG, et al. Home management of sickle cell-related pain in children and adolescents: natural history and impact on school attendance. *Pain*. 1995;61:139-44.
- 12 - Shapiro BS. The management of pain in sickle cell disease. *Pediatr Clin North Am*. 1989;36:1029-45.
- 13 - Konotey-Ahulu FID. The sickle cell diseases. *Arch Intern Med*. 1974;133:611-19.
- 14 - Walco GA, Dampier CD. Pain in children and adolescents with sickle cell disease: a descriptive study. *J Pediatr Psychol*. 1990;15:643-58.
- 15 - Gill FM, Sleeper LA, Weiner SJ, Brown AK, Bellevue R, Grover R, Pegelow CH, Vichinsky E. Clinical events in the first decade in a cohort of infants with sickle cell disease. Cooperative Study of Sickle Cell Disease. *Blood*. 1995 Jul 15;86(2):776-83.
- 16 - Beyer JE, Simmons LE, Woods GM, Woods PM. A chronology of pain and comfort in children with sickle cell disease. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 1999;153:913-20.
- 17 - Serjeant GR. Homozygous sickle cell disease. In: Serjeant GR. *Sickle Cell Disease*. 2 ed., Oxford: Oxford Medical Publication; 1992:369-78.
- 18 - Westerman MP, Bailey K, Freels S, Schlegel R, Williamson P. Assessment of painful episode frequency in sickle-cell disease. *Am J Hematol*. 1997;54:183-8.
- 19 - Dickerhoff R, Von Ruecker A. Pain crisis in patients with sickle-cell diseases: pathogenesis, clinical aspects, therapy. *Klin Pediatr*. 1995;207:321-5.
- 20 - Conner-Warren RL. Pain intensity and home pain management of children with sickle-cell disease. *Issues Compr Pediatr Nurs*. 1996;19:183-95.
- 21 - Alvim RC, Viana MB, Pires MA, Franklin HM, Paula MJ, Brito AC, Oliveira TF, Rezende PV. Inefficacy of piracetam in the prevention of painful crises in children and adolescents with sickle cell disease. *Acta Haematol*. 2005;113(4):228-33.

- 22- Fundação Hemominas. Protocolo para Portadores de Síndromes Falciformes. Brasília: Agência Nacional de Vigilância Sanitária - Ministério da Saúde; 2002.
- 23 - Murta SG. Avaliação e manejo da dor crônica. In: Carvalho MMMJ. Dor: um estudo multidisciplinar. São Paulo: Summus Editorial; 1999:174-195.
- 24 - McGrath PJ, Finley GA. Medição da dor. In: Anais Nestlé: A Dor na Infância. São Paulo; 2000:14-22.
- 25 - Frank LS, Greenberg CS, Stevens B. Pain assessment in infants and children. *Pediatr Clin North Am.* 2000;47:487-512.
- 26 - Beyer JE, Wells N. The assessment of pain in children. *Pediatr Clin North Am.* 1989;36:837-54.
- 27 - Varni JW, Thompson KL, Hanson V. The Varni-Thompson Pediatric Pain Questionnaire. I - Chronic musculo-skeletal pain in juvenile rheumatoid arthritis. *Pain.* 1987;28:27-38.
- 28 - McGrath PA. An assessment of children's pain: a review of behavioral, physiological and direct scaling techniques. *Pain.* 1987;31:147-76.
- 29 - Serjeant GR. Attempts to inhibit sickling. In: Serjeant GR. *Sickle Cell Disease.* 2 ed., Oxford: Oxford Medical Publication; 1992: 440-54.
- 30 - Bunn HF. Pathogenesis and treatment of sickle cell disease. *N Engl J Med.* 1997;337:762-9.
- 31 - Natarajan M, McIntire LV. Microvascular occlusion in sickle-cell anaemia. *Lancet.* 1995;346:1408-11.
- 32 - Serjeant GR. Pathophysiology of sickle cell disease. In: Serjeant GR. *Sickle Cell Disease.* 2 ed., Oxford: Oxford Medical Publication; 1992: 54-70.
- 33 - Hebbel RP. Beyond hemoglobin polymerization: the red cell membrane and sickle cell disease pathophysiology. *Blood.* 1991;77:214-37.
- 34 - Serjeant GR. The painful crisis. In: Serjeant GR. *Sickle Cell Disease.* 2 ed., Oxford: Oxford Medical Publication; 1992: 245-60.
- 35 - Platt OS, Thorington BD, Brambilla DJ, Milner PF, Rosse WF, Vichinsky E, et al. Pain in sickle cell disease: rates and risk factors. *N Engl J Med.* 1991;325:11-6.
- 36 - Vichinsky EP, Lubin BH. Sickle cell anemia and related hemoglobinopathies. *Pediatr Clin North Am.* 1980;27:429-47.
- 37 - Williams I, Earles AN, Pack BB. Psychological considerations in sickle cell disease. *Nurs Clin North Am.* 1983;18:215-29.
- 38 - Eaton ML, Haye JS, Armstrong FD, Pegelow CH, Thomas M. Hospitalizations for painful episodes: association with school absenteeism and academic performance in children and adolescents with sickle cell anemia. *Issues Compr Pediatr Nurs.* 1995;18:1-9.
- 39 - Vichinsky E, Lubin BH. Suggested guidelines for the treatment of children with Sickle Cell Anemia. *Hematol Oncol Clin North Am.* 1987;1:483-501.
- 40 - Barbarin OA, Whitten CF, Bonds SM. Estimating rates of psychosocial problems in urban and poor children with sickle cell anemia. *Health Soc Work.* 1994;19:112-9.
- 41 - Midence K, Graham V, Acheampong C, Okuyiga E. Increasing awareness for higher quality care:

Measuring knowledge of sickle cell disease in adult patients. *Prof Nurs.* 1994;9:255-8.

42 - Yang YM, Shah AK, Watson M, Mankad VN. Comparison of costs to the health sector of comprehensive and episodic health care for sickle cell disease patients. *Public Health Rep.* 1995;110:80-6.

43 - Water J, Thomas V. Pain from sickle-cell crisis. *Nurs Time.* 1995;91:29-31.

44 - Rozzell MS, Hijazi M, Pack B. The painful episode. *Nurs Clin North Am.* 1983;18:185-99.

45 - Ballas SK. Management of sickle pain. *Curr Opin Hematol.* 1997;4:104-11.

46 - Alavi JB. Sickle Cell Anemia: pathophysiology and treatment. *Med Clin North Am.* 1984;68:545-57.

47 - Academia Americana de Pediatria. Vigilância médica de crianças com doença de células falciformes e de suas famílias. *Pediatrics.* 1996;1:202-10.

48 - Pimenta CAM. Fundamentos teóricos da dor e de sua avaliação. In: Carvalho MMMJ. *Dor: Um estudo multidisciplinar.* São Paulo:Summus Editorial;1999:31-46.

49 - Jensen MP, Turner LR, Turner JA, Romano JM. The use of multiple-item scales for pain intensity measurement in chronic pain patients. *Pain.* 1996;67:35-40.

50 - Duarte MA. Estudo do Limiar de Dor por Pressão em crianças com e sem dor abdominal recorrente [dissertação de mestrado]. Belo Horizonte (MG): Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG); 1999.

51 - Silva YP. Estudo comparativo da abordagem da dor no paciente pediátrico portador de doença falciforme atendido no Hospital das Clínicas da UFMG [dissertação de mestrado]. Belo Horizonte (MG): Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG); 2003.

52 - Masek BJ, Russo DC, Varni JW. Abordagens comportamentais ao tratamento da dor crônica na criança. *Pediatr Clin North Am.* 1984;5:1169-88.

53 - Shapiro BS, Cohen DE, Howe CJ. Patient-controlled analgesia for sickle cell-related pain. *J Pain Symptom Manage.* 1993;8:22-8.

54 - Pereira SAS. Doença Falciforme: Estudo da qualidade de vida de pacientes com hemoglobina SS e SC atendidos no hemocentro de Belo Horizonte da Fundação Hemominas [dissertação de mestrado]. Belo Horizonte (MG): Instituto de Previdência dos Servidores do Estado de Minas Gerais; 2008.

55 - Pegelow CH. Survey of pain management therapy provided for children with sickle cell disease. *Clin Pediatr (Phila).* 1992;31:211-4.

56 - Gonçalves MS. Aspectos clínicos da Anemia Falciforme. *População Negra em Destaque (Rev CEBRAP).* 1998:17-20.

57 - Silva CM, Viana MB. Growth deficits in children with sickle cell disease. *Arch Med Res.* 2002;33:308-12.

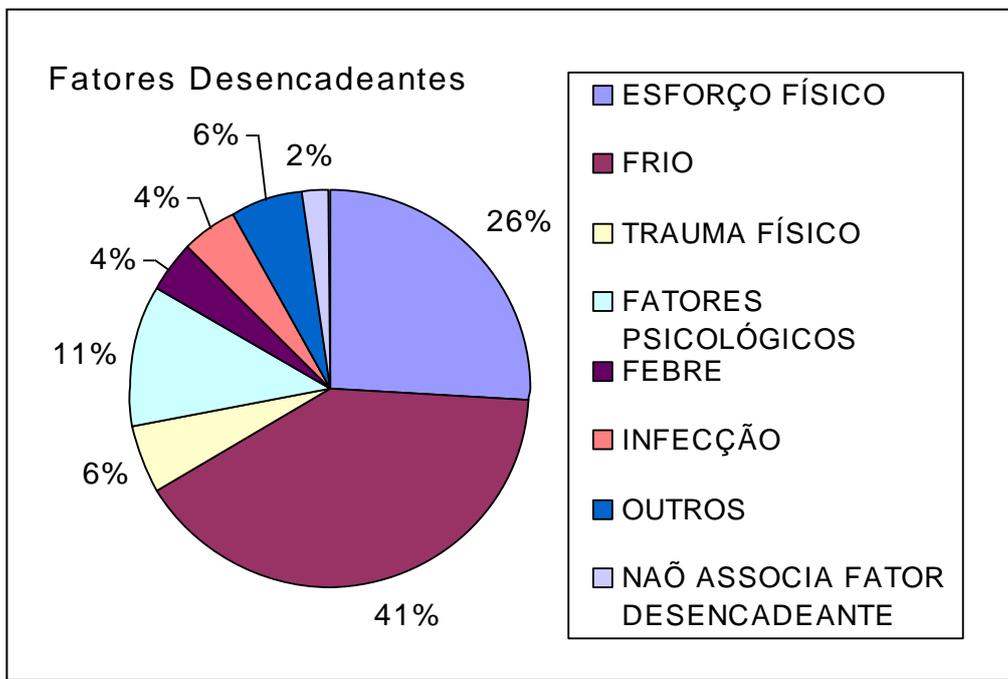
58 - Roland E. Programa de Anemia Falciforme (PAF): um programa que ainda não saiu do papel. *J Rede Saúde* 2001;23:27-30.

59 - Fernandes APPC. Caracterização e circunstâncias da ocorrência de óbitos em crianças com doença falciforme triadas pelo Programa Estadual de Triagem Neonatal de Minas Gerais, no período de março de

1998 a fevereiro de 2005 [dissertação de mestrado]. Belo Horizonte (MG): Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG); 2007.

60 - Rezende PV, Viana MB, Murao M, Chaves AC, Ribeiro AC. Acute splenic sequestration in a cohort of children with sickle cell anemia. J Pediatr (Rio J). 2009;82:163-9.

Figura 1: Fatores desencadeantes de dor, percebidos pelos 73 pacientes e seus familiares



Anexo 1: Questionário de avaliação semanal da dor a ser preenchido pelo paciente, em casa

Estudo: "Eficácia do piracetam na prevenção de crises vaso-oclusivas dolorosas da doença falciforme"

Nome do Paciente: _____

Rg. F. Hemominas: _____ Rg. Estudo: _____ Início no Estudo: ____/____/____

Médico F. Hemominas: _____ Acadêmico Estudo: _____

QUESTIONÁRIO SEMANAL DATA: ____/____/____

As perguntas que estão escritas aqui são importantes e devem ser respondidas com atenção, já que estamos tentando encontrar um medicamento que possa diminuir as dores que sua doença lhe traz. Além de tomar o remédio corretamente, responda as seguintes perguntas, **TODOS OS SÁBADOS**, se for preciso com a ajuda de algum parente ou amigo.

1. **Você está tomando direitinho o remédio da Pesquisa?**
 Sim Não

2. **Como você passou essa semana?**

Muito Bem Mais ou menos Mal

3. **Sentiu alguma dor?**

Sim Não

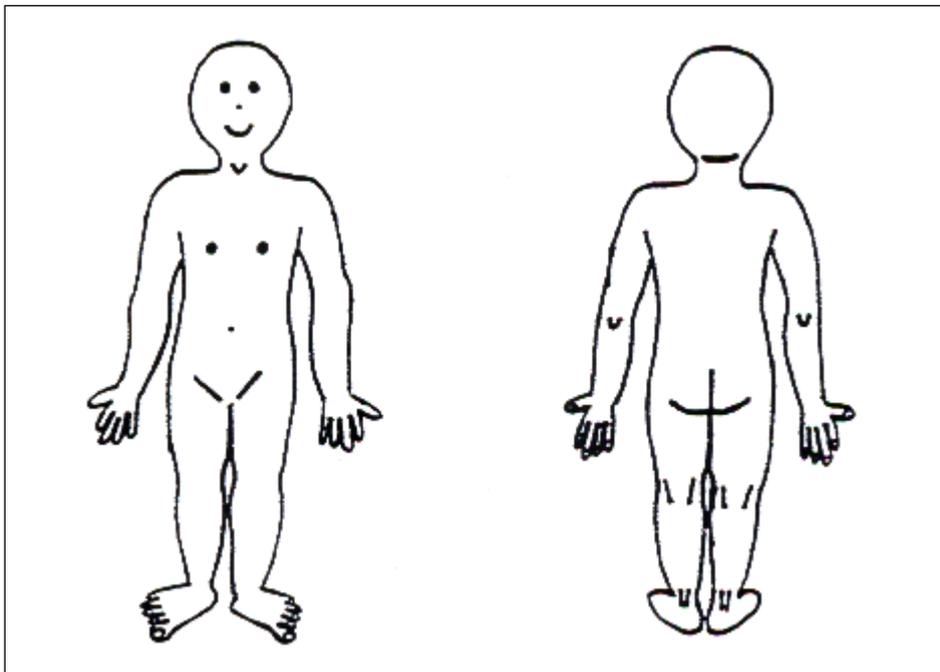
4. **Você já sentiu essa dor antes?**

Não Sim (poucas vezes) Sim (muitas vezes)

5. **Você acha que a dor teve a ver com a sua doença?**

Sim Não Motivo _____

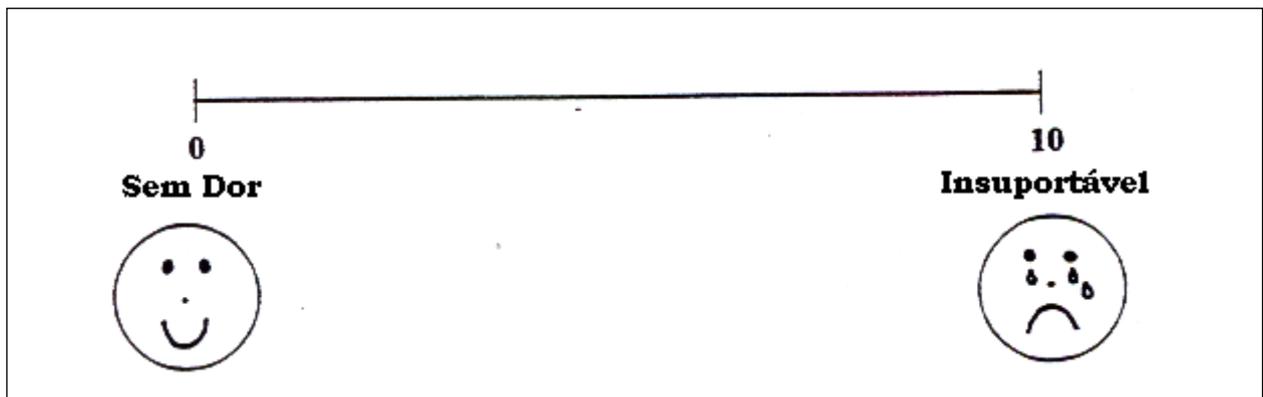
6. **Onde doeu? (Marque no boneco onde foi a sua dor)**



7. **Como foi a dor?**

Fraca Mais ou menos Insuportável

8. **Coloque um X na linha mostrando o tanto que doeu:**



9. **A dor foi de qual tipo? (Pode marcar mais de uma se for preciso)**

Em queimação Em aperto Em fincada Moendo

Profunda Engraçada Outro tipo: _____
(Escreva qual tipo)

10. Durou quantos dias? _____

11. A dor atrapalhou você de (pode marcar mais de uma se for preciso):

Dormir Alimentar Andar Brincar Passear

Ir à escola Fazer o dever da escola Ver televisão

12. O que foi feito para melhorar a dor? (Pode marcar mais de uma se for preciso)

A dor melhorou sozinha

Tomou remédio - **Qual?** _____

Fez outra coisa - **O que?** _____

Foi ao médico - Onde? _____

- O que foi feito? _____

Ficou internado - Onde? _____

- Quantos dias? _____

Anexo 2: Questionário de avaliação mensal da dor a ser preenchido pelo examinador, durante entrevista regular

Estudo: "Eficácia do piracetam na prevenção de crises vaso-oclusivas dolorosas da doença falciforme"

Nome do Paciente: _____

Rg. F. Hemominas: _____ Rg. Estudo: _____ Início no Estudo: ____/____/____

Médico F. Hemominas: _____ Acadêmico Estudo: _____

Informante: _____

AVALIAÇÃO MENSAL DA DOR

1. Evolução do paciente desde a consulta passada:

Muito Boa

Mais ou menos

Má

2. Durante esse mês que passou houve dor característica da doença?

Sim Não Quantas crises? _____

3. A criança deixou de ir a escola?

Não Sim Faltou quantos dias? _____

Qual o motivo? _____

4. As crises dolorosas foram mais fortes que as anteriores?

Sim Mais fracas Não mudaram Não lembra

5. Recebeu analgésicos em doses mais freqüentes? Sim Não

6. Teve que usar analgésicos mais fortes? Sim Não

7. A criança teve que ir ao médico? Não Sim

Qual o motivo? _____

Usou qual medicação? _____

8. Esteve internado? Não Sim Quantos dias? _____

9. Recebeu transfusão sangüínea?

Não Não sabe Sim Quantas? _____

10. Está usando da forma prescrita o medicamento? Sim Não

Se não, qual o motivo? _____

11. Consumiu o previsto? Sim Não

Se não, qual o motivo? _____

12. Notou algum sintoma diferente na criança? Não Sim

Qual? _____

13. Outras observações: _____

Anexo 3: Questionário final de avaliação mensal, a ser preenchido em separado pelo examinador, paciente e familiares

Estudo: "Eficácia do piracetam na prevenção de crises vaso-oclusivas dolorosas da doença falciforme"

Nome do Paciente: _____

Rg. F. Hemominas: _____ Rg. Estudo: _____ Início no Estudo: ____/____/____

Médico R. Hemominas: _____ Acadêmico Estudo: _____

Responsável pelo paciente: _____

QUESTIONÁRIO FINAL (preenchido em separado pelos pacientes e familiares).

- 1) Qual dos dois lotes você acha que é realmente o remédio? Por quê?
- 2) Houve diferença na evolução da doença (frequência e intensidade das dores, número de internações) no primeiro semestre em relação ao segundo?
Houve diferença na evolução da doença durante o ano do estudo, em relação ao período anterior?
- 3) Você observa fatores desencadeantes (frio, estresse, trauma, esforço, ansiedade, febre, outros) da dor?
Enumere-os em ordem de prioridade.
- 4) Qual foi o motivo mais forte que fez você participar da pesquisa?
- 5) Quais as dificuldades (deslocamentos, adesão, medo, insegurança, outros) que você teve para permanecer na pesquisa?
- 6) Quais as dificuldades que a doença traz para vocês?