



UNIVERSIDADE FEDERAL DE GOIÁS
FACULDADE DE MEDICINA
TRABALHO DE CURSO

Luísa Fernandes De Paula
Nathalia Mikaely Ribeiro
Renata Santos Assunção

**ANEMIA FALCIFORME EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES ATENDIDOS EM
UM HOSPITAL UNIVERSITÁRIO EM GOIÂNIA-GO ENTRE 2022-2023**

GOIÂNIA-GO
2025



UNIVERSIDADE FEDERAL DE GOIÁS
FACULDADE DE MEDICINA

TERMO DE CIÊNCIA E DE AUTORIZAÇÃO PARA DISPONIBILIZAR VERSÕES ELETRÔNICAS DE TRABALHO DE CONCLUSÃO DE CURSO DE GRADUAÇÃO NO REPOSITÓRIO INSTITUCIONAL DA UFG

Na qualidade de titular dos direitos de autor, autorizo a Universidade Federal de Goiás (UFG) a disponibilizar, gratuitamente, por meio do Repositório Institucional (RI/UFG), regulamentado pela Resolução CEPEC no 1240/2014, sem ressarcimento dos direitos autorais, de acordo com a Lei no 9.610/98, o documento conforme permissões assinaladas abaixo, para fins de leitura, impressão e/ou download, a título de divulgação da produção científica brasileira, a partir desta data.

O conteúdo dos Trabalhos de Conclusão dos Cursos de Graduação disponibilizado no RI/UFG é de responsabilidade exclusiva dos autores. Ao encaminhar(em) o produto final, o(s) autor(a)(es)(as) e o(a) orientador(a) firmam o compromisso de que o trabalho não contém nenhuma violação de quaisquer direitos autorais ou outro direito de terceiros.

1. Identificação do Trabalho de Conclusão de Curso de Graduação (TCCG)

Nome(s) completo(s) do(a)(s) autor(a)(es)(as): Luísa Fernandes De Paula, Nathalia Mikaely Ribeiro e Renata Santos Assunção.

Título do trabalho: “Anemia Falciforme em crianças e adolescentes atendidos em um hospital universitário em Goiânia-GO entre 2022-2023”.

2. Informações de acesso ao documento (este campo deve ser preenchido pelo orientador) Concorda com a liberação total do documento [x] SIM [] NÃO¹

[1] Neste caso o documento será embargado por até um ano a partir da data de defesa. Após esse período, a possível disponibilização ocorrerá apenas mediante: a) consulta ao(à)(s) autor(a)(es)(as) e ao(à) orientador(a); b) novo Termo de Ciência e de Autorização (TECA) assinado e inserido no arquivo do TCCG. O documento não será disponibilizado durante o período de embargo.

Casos de embargo:

- Solicitação de registro de patente;
- Submissão de artigo em revista científica;
- Publicação como capítulo de livro.

Obs.: Este termo deve ser assinado no SEI pelo orientador e pelo autor.



Documento assinado eletronicamente por **Solomar Martins Marques, Professor do Magistério Superior**, em 01/07/2025, às 08:12, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no § 3º do art. 4º do [Decreto nº 10.543, de 13 de novembro de 2020](#).



Documento assinado eletronicamente por **Renata Santos Assunção, Discente**, em 01/07/2025, às 18:41, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no § 3º do art. 4º do [Decreto nº 10.543, de 13 de novembro de 2020](#).



Documento assinado eletronicamente por **Luísa Fernandes De Paula, Discente**, em 01/07/2025, às 18:44, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no § 3º do art. 4º do [Decreto nº 10.543, de 13 de novembro de 2020](#).



Documento assinado eletronicamente por **Nathalia Mikaely Ribeiro, Discente**, em 02/07/2025, às 10:23, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no § 3º do art. 4º do [Decreto nº 10.543, de 13 de novembro de 2020](#).



A autenticidade deste documento pode ser conferida no site https://sei.ufg.br/sei/controlador_externo.php?acao=documento_conferir&id_orgao_acesso_externo=0, informando o código verificador **5470614** e o código CRC **800B6A00**.

Referência: Processo nº 23070.030345/2025-26

SEI nº 5470614

Luísa Fernandes De Paula
Nathalia Mikaely Ribeiro
Renata Santos Assunção

**ANEMIA FALCIFORME EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES INTERNADOS EM
UM HOSPITAL UNIVERSITÁRIO EM GOIÂNIA-GO ENTRE 2022-2023**

Trabalho de Curso a ser apresentado
como requisito para a disciplina Trabalho
de Curso V, do curso de Medicina da
Faculdade de Medicina da Universidade
Federal de Goiás.

Orientador: Prof. Dr. Solomar Martins
Marques

GOIÂNIA-GO
2025

Ficha de identificação da obra elaborada pelo autor, através do Programa de Geração Automática do Sistema de Bibliotecas da UFG.

Assunção, Renata Santos
ANEMIA FALCIFORME EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES
ATENDIDOS EM UM HOSPITAL UNIVERSITÁRIO EM GOIÂNIA-GO
ENTRE 2022-2023 [manuscrito] / Renata Santos Assunção, Luísa
Fernandes De Paula, Nathalia Mikaely Ribeiro. - 2025.
LIV, 54 f.

Orientador: Prof. Dr. Solomar Martins Marques.
Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação) - Universidade
Federal de Goiás, Faculdade de Medicina (FM), Medicina, Goiânia,
2025.

Bibliografia. Anexos. Apêndice.
Inclui siglas, abreviaturas, tabelas, lista de tabelas.

1. Anemia Falciforme. 2. Adolescente. 3. Criança. 4. Dor. 5.
Hospitalização. I. Paula, Luísa Fernandes De. II. Ribeiro, Nathalia
Mikaely. III. Marques, Solomar Martins, orient. IV. Título.

CDU 61



UNIVERSIDADE FEDERAL DE GOIÁS
FACULDADE DE MEDICINA

ATA DE DEFESA DE TRABALHO DE CONCLUSÃO DE CURSO

Ao vigésimo quarto dia do mês de junho do ano de dois mil e vinte e cinco iniciou-se a sessão pública de defesa do Trabalho de Conclusão de Curso (TCC) intitulado “Anemia Falciforme em crianças e adolescentes atendidos em um hospital universitário em Goiânia-GO entre 2022-2023”, de autoria de Luísa Fernandes De Paula, Nathalia Mikaely Ribeiro e Renata Santos Assunção, do curso de Medicina, da Faculdade de Medicina da UFG. Os trabalhos foram instalados pelo Prof. Solomar Martins Marques (FM/UFG) com a participação dos demais membros da Banca Examinadora: Profa. Eliane Terezinha Afonso (FM/UFG) e Prof. Edward Esteves Pereira (HC/UFG). Após a apresentação, a banca examinadora realizou a arguição dos estudantes. Posteriormente, de forma reservada, a Banca Examinadora atribuiu a nota final de **10,0** tendo sido o TCC considerado **aprovado**.

Proclamados os resultados, os trabalhos foram encerrados e, para constar, lavrou-se a presente ata que segue assinada pelos Membros da Banca Examinadora.



Documento assinado eletronicamente por **Solomar Martins Marques, Professor do Magistério Superior**, em 01/07/2025, às 08:12, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no § 3º do art. 4º do [Decreto nº 10.543, de 13 de novembro de 2020](#).



Documento assinado eletronicamente por **Edward Esteves Pereira, Professor do Magistério Superior**, em 02/07/2025, às 19:50, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no § 3º do art. 4º do [Decreto nº 10.543, de 13 de novembro de 2020](#).



Documento assinado eletronicamente por **Eliane Terezinha Afonso, Professor do Magistério Superior**, em 02/07/2025, às 22:58, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no § 3º do art. 4º do [Decreto nº 10.543, de 13 de novembro de 2020](#).



A autenticidade deste documento pode ser conferida no site https://sei.ufg.br/sei/controlador_externo.php?acao=documento_conferir&id_orgao_acesso_externo=0, informando o código verificador **5470531** e o código CRC **96F26979**.

LISTA DE TABELAS

Tabela 1. Distribuição de variáveis demográficas básicas e histórico clínico anterior dos pacientes internados com anemia falciforme.....	19
Tabela 2. Distribuição dos eventos clínicos anteriores e durante a internação; além de tratamentos recebidos durante a última hospitalização.....	21
Tabela 3. Relação entre faixa etária dos pacientes internados e o uso de analgésicos opióides.....	22
Tabela 4. Relação entre faixa etária dos pacientes internados e o uso de antibióticos.	23
Tabela 5. Relação entre sexo e uso de antibióticos pelos pacientes internados.....	23

LISTA DE ABREVIações E SIGLAS

AF – Anemia Falciforme

AGHUX – Aplicativo de Gestão para Hospitais Universitários

AINH – Anti-inflamatórios não hormonais

AVC – Acidente Vascular Cerebral

DTC – Doppler Transcraniano

EBSERH – Empresa Brasileira de Serviços Hospitalares

EVA – Escala Visual Analógica

FLACC – sigla para Face, Legs, Activity, Cry, Consolability, uma escala de dor para crianças não verbais

FPS – Faces Pain Scale

Hb-AS – Hemoglobina AS, que indica o traço falciforme (heterozigoto)

Hb-S – Hemoglobina S, que leva à deformação dos glóbulos vermelhos

Hb-SS – Hemoglobina SS, que indica o homozigoto portador da Anemia Falciforme

HC-UFG – Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Goiás

HP – Hipertensão Pulmonar

IC – Intervalo de Confiança

IHME – Institute for Health Metrics and Evaluation

NA – Não Aplicável

OR – Odds Ratio, ou Razão de Chances

PedsQL – Questionário de Dor Pediátrica (Pediatric Quality of Life Inventory)

SERUPE – Serviço de Urgência e Emergência Pediátrica

SPSS – Statistical Package for Social Science

UFG – Universidade Federal de Goiás

UTI – Unidade de Terapia Intensiva

SUMÁRIO

1. RESUMO.....	10
2. ABSTRACT.....	11
3. INTRODUÇÃO.....	12
4. OBJETIVOS.....	14
4.1. Objetivo geral:.....	14
4.2. Objetivos Específicos:.....	15
5. MÉTODOS.....	15
5.1 Tipo de delineamento do estudo:.....	15
5.2 Cenário da pesquisa:.....	15
5.3 População e amostra de estudo:.....	15
5.3.1 Critérios de inclusão:.....	15
5.3.2 Critérios de exclusão:.....	16
5.3.3 Amostra de participantes:.....	16
5.4. Instrumento de coleta:.....	16
5.4.1 Dados pessoais e caracterização social:.....	16
5.4.2 Caracterização da doença e intercorrências prévias:.....	16
5.4.3 Dados da última internação:.....	17
5.5. Análise estatística:.....	17
5.6. Aspectos éticos:.....	17
6. RESULTADOS.....	18
7. DISCUSSÃO.....	24
8. LIMITAÇÕES.....	41
9. CONCLUSÕES.....	42
10. REFERÊNCIAS.....	44
11. APÊNDICE.....	51
12. ANEXOS.....	53

1. RESUMO

Introdução: A anemia falciforme é uma doença genética caracterizada pela produção anormal de hemoglobina S, que leva à deformação dos glóbulos vermelhos, resultando em complicações como anemia, crises dolorosas e lesões orgânicas. Sua fisiopatologia envolve vaso-oclusão e anemia hemolítica crônica, demandando cuidados contínuos e multidisciplinares. Em pediatria, as crises álgicas são a principal causa de internação, exigindo avaliação cuidadosa da dor. Complicações graves, como acidente vascular cerebral (AVC), requerem triagem precoce e intervenções especializadas. No Brasil, avanços em políticas públicas e a triagem neonatal têm promovido o diagnóstico precoce. Em Goiás, o Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Goiás (UFG) é referência no cuidado a esses pacientes. **Objetivos:** Caracterizar o perfil clínico de crianças e adolescentes com anemia falciforme hospitalizados, com vistas a subsidiar melhorias no manejo e nos desfechos clínicos. **Métodos:** Trata-se de um estudo observacional, descritivo e retrospectivo, realizado por meio da análise de prontuários de 25 pacientes internados entre 01 de janeiro de 2022 e 31 de janeiro de 2023. Foram incluídos pacientes com diagnóstico confirmado e dados clínicos completos. As variáveis foram analisadas por estatística descritiva e testes de associação (Qui-quadrado e odds ratio), com significância de 5%, utilizando o software SPSS v.22. **Resultados:** A maioria dos pacientes tinha entre 10 e 18 anos (60%) e era do sexo masculino (56%). As principais causas de internação foram crise álgica (28,9%) e síndrome torácica aguda (21%). Apenas 12% realizaram Doppler transcraniano (DTC), enquanto ecocardiograma foi feito em 32% e ultrassonografia abdominal em 48%. Complicações incluíram sequestro esplênico (24%), AVC (8%) e necrose óssea (4%). O uso de anti-inflamatórios não esteroides (AINEs) foi elevado (96%), mas apenas 12% dos prontuários registraram escalas de dor. Adolescentes apresentaram maior chance de uso de opioides em comparação às crianças (OR: 12). A oxigenoterapia foi necessária em 36% das internações. **Conclusões:** Conclui-se que o cuidado hospitalar a crianças e adolescentes com anemia falciforme ainda apresenta falhas importantes. A implementação de protocolos assistenciais, o reforço da documentação clínica e o seguimento especializado são essenciais para aprimorar o atendimento e melhorar o prognóstico desses pacientes.

Palavras-chave: Adolescente; Anemia Falciforme; Criança; Dor; Hospitalização

2. ABSTRACT

Introduction: Sickle cell anemia is a genetic disease characterized by the abnormal production of hemoglobin S, which leads to the deformation of red blood cells, resulting in complications such as anemia, painful crises, and organ damage. Its pathophysiology involves vaso-occlusion and chronic hemolytic anemia, requiring continuous and multidisciplinary care. In pediatrics, painful crises are the main cause of hospitalization, demanding careful pain assessment, especially in young children. Severe complications, such as strokes, require early screening and specialized tests. In Brazil, advances in public policies and neonatal screening have promoted early diagnosis. In Goiás, the Hospital das Clínicas of the Federal University of Goiás (UFG) is a reference center for the care of these patients. **Objectives:** To characterize the clinical profile of hospitalized children and adolescents with sickle cell anemia, aiming to support improvements in management and clinical outcomes. **Methods:** This is an observational, descriptive, and retrospective study based on the analysis of 25 medical records of patients hospitalized between January 1, 2022 and January 31, 2023. Patients with a confirmed diagnosis and complete clinical data were included. Variables were analyzed using descriptive statistics and association tests (Chi-square and odds ratio), with a significance level of 5%, using SPSS software version 22. **Results:** Most patients were between 10 and 18 years old (60%) and male (56%). The main causes of hospitalization were painful crises (28.9%) and acute chest syndrome (21%). Only 12% underwent transcranial Doppler, while 32% had echocardiography and 48% abdominal ultrasound. Complications included splenic sequestration (24%), stroke (8%), and bone necrosis (4%). The use of nonsteroidal anti-inflammatory drugs (NSAIDs) was high (96%), but only 12% of records documented the use of pain scales. Adolescents were more likely to receive opioids compared to children (OR: 12). Oxygen therapy was required in 36% of hospitalizations. **Conclusions:** Hospital care for children and adolescents with sickle cell anemia still presents significant shortcomings. The implementation of clinical protocols, improved documentation, and specialized follow-up are essential to enhance care quality and improve patient prognosis.

Key words: Adolescent; Anemia, Sickle Cell; Child; Hospitalization; Pain

3. INTRODUÇÃO

A anemia falciforme (AF) é uma hemoglobinopatia hereditária causada por uma mutação no gene da β -globina, que resulta na produção da hemoglobina S (Hb-S). Em situações de hipóxia, a Hb-S tende a se polimerizar no interior dos eritrócitos, levando à deformação dessas células, que adquirem o formato de “foice” ou “meia-lua”, característico da doença. Quando um indivíduo recebe o gene de um de seus genitores, sendo, portanto, heterozigoto, é portador do “traço falciforme” (Hb-AS), raramente apresentando manifestações clínicas. Por outro lado, aqueles que recebem os dois genes (Hb-SS), um de cada genitor, é homozigoto e considerado portador da AF, responsável por causar uma série de sintomas, incluindo anemia, crises de dor e danos a diversos órgãos. É importante distinguir que a doença falciforme constitui um termo mais abrangente, englobando não apenas a AF, mas também outras hemoglobinopatias relacionadas à presença de pelo menos um alelo S (Kato et al., 2018).

A fisiopatologia da AF fundamenta-se em dois processos principais: vaso-oclusão com lesão de isquemia-reperfusão e anemia hemolítica crônica. A oclusão vascular resulta da interação complexa entre eritrócitos falcizados e endotélio vascular, gerando episódios de oclusão microvascular e isquemia tecidual, seguidos de restauração do fluxo sanguíneo que intensifica a lesão por reperfusão. Esses ciclos de isquemia-reperfusão desencadeiam estresse oxidativo e inflamatório, aumentando a expressão de moléculas de adesão endotelial, a síntese de citocinas pró-inflamatórias e podendo causar leucocitose. O segundo processo, a anemia hemolítica, também decorre da polimerização da HbS e é responsável por anemia, fadiga, colelitíase e contribui para o desenvolvimento de vasculopatia progressiva. Com o envelhecimento dos pacientes, desenvolve-se vasculopatia caracterizada por hipertensão pulmonar e sistêmica, disfunção endotelial e alterações proliferativas na íntima e musculatura lisa vascular (Kato et al., 2018).

O manejo da AF envolve medidas preventivas e terapêuticas reconhecidos pela literatura e incluem: acompanhamento médico regular; hidratação e nutrição adequadas; tratamento de crises de dor; prevenção de infecções; em casos graves, transfusão de sangue; educação em saúde em que o paciente e seus familiares

O manejo da AF envolve medidas preventivas e terapêuticas reconhecidos pela literatura e incluem: acompanhamento médico regular; hidratação e nutrição adequadas; tratamento de crises de dor; prevenção de infecções; em casos graves, transfusão de sangue; educação em saúde em que o paciente e seus familiares recebam orientações claras e objetivas sobre a doença e, por fim, apoio psicológico (Brasil, 2012).

As crises vaso-oclusivas representam a causa mais frequente de hospitalização, caracterizando-se por dor intensa que demanda manejo com analgésicos potentes, frequentemente opiáceos. A dor pediátrica tem consequências físicas e psicológicas significantes, representando motivo de atendimento médico em 52,2% a 61,2% dos serviços de emergência, tornando sua avaliação e prevenção aspectos essenciais do cuidado (Kraychete & Wanderley, 2019). Contudo, a adequada avaliação da dor em pacientes pediátricos enfrenta desafios únicos, uma vez que crianças menores de dois anos não possuem habilidades cognitivas ou vocabulário adequado para descrever a dor, sendo a avaliação baseada em aspectos fisiológicos e comportamentais. A partir dos dois anos, relatos da própria criança podem ser utilizados para avaliar a intensidade das crises, sendo possível também a aplicação de escalas de dor específicas (Campelo et al., 2018). Essas crises são extremamente dolorosas e podem comprometer de forma significativa a qualidade de vida dos pacientes, incluindo o desempenho escolar, dependendo da qualidade da assistência recebida, condições emocionais e inserção socioeconômica familiar (Khan et al., 2023).

Além das crises dolorosas, as complicações neurológicas, particularmente o acidente vascular cerebral em crianças, requerem triagem através do Doppler transcraniano para detecção precoce da vasculopatia e transfusões regulares para manter a HbS abaixo de 30%. Em casos de recorrência ou hemorragias intracranianas, pode ser necessário tratamento neurocirúrgico (Farooq & Testai, 2019). Esse conjunto de complicações evidencia a complexidade da doença e a necessidade de cuidados multidisciplinares especializados.

A AF é uma das condições genéticas mais prevalentes no mundo, afetando milhões de pessoas (IHME, 2023). No Brasil, dados do Programa Nacional de Triagem Neonatal revelam média anual de 1.087 novos casos diagnosticados entre 2014 e 2020, com incidência de 3,78 a cada 10 mil nascidos vivos. Adicionalmente, em 2020, foram identificadas 60.094 crianças portadoras do traço falciforme,

evidenciando a magnitude epidemiológica da condição no país (Brasil, 2021). O diagnóstico é realizado principalmente através do teste do pezinho, obrigatório desde 2001, sendo confirmado por eletroforese de hemoglobina quando necessário. Após confirmação diagnóstica, os pacientes são encaminhados para centros de referência especializados, podendo o diagnóstico também ser estabelecido em pacientes mais velhos com sintomas clínicos ou durante triagem em doação de sangue.

A implementação da Política Nacional de Atenção Integral à Saúde da Pessoa com Doença Falciforme promoveu avanços na capacitação profissional e criação de protocolos especializados. No cenário goiano, dados do Programa Nacional de Triagem Neonatal demonstraram que, entre 2014 e 2016, foram confirmados 111 casos de doença falciforme entre 218.949 recém-nascidos testados, com maior incidência em populações negras e pardas. Nessa perspectiva, o Hospital das Clínicas de Goiânia se destaca como uma instituição de referência no atendimento à população com AF, sendo responsável por um número expressivo de hospitalizações e tratamentos de complicações graves associadas à doença, como AVC, síndrome torácica aguda e sequestro esplênico.

Apesar dos avanços no conhecimento sobre a AF e na estruturação de redes assistenciais especializadas, persiste a necessidade de caracterização detalhada dos perfis clínicos regionais para otimização das estratégias terapêuticas. Diante do exposto, hipotetiza-se que a caracterização do perfil clínico da AF em crianças e adolescentes hospitalizados no Hospital das Clínicas de Goiânia entre janeiro de 2022 e janeiro de 2023, permitirá identificar padrões específicos de internações, complicações, tratamentos, e necessidades assistenciais, além de entender as variáveis que influenciam a evolução da doença. Isso contribuirá para subsidiar a melhoria das políticas públicas e protocolos de atendimento, permitindo uma abordagem mais eficaz e direcionada, além de possibilitar um manejo mais equitativo e humanizado desses pacientes.

4. OBJETIVOS

4.1. Objetivo geral:

- Caracterizar o perfil clínico da criança e do adolescente com anemia falciforme em situação de hospitalização.

4.2. Objetivos Específicos:

- Identificar as principais causas de hospitalização.
- Monitorar e quantificar a dor e a qualidade do seu manuseio.
- Especificar a doença e intercorrências prévias.
- Acompanhamento e manejo da doença: registrar informações sobre o acompanhamento médico, medicamentos, vacinação e complicações.

5. MÉTODOS

5.1 Tipo de delineamento do estudo:

Trata-se de um estudo observacional, descritivo e retrospectivo, baseado em dados secundários obtidos por meio da análise de prontuários médicos de pacientes pediátricos internados no Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Goiás (HC-UFG).

5.2 Cenário da pesquisa:

O cenário da pesquisa foi o HC-UFG, gerenciado pela EBSEH (Empresa Brasileira de Serviços Hospitalares - Governo Federal), mais especificamente o Serviço de Urgência e Emergência Pediátrica (SERUPE). O HC-UFG é um hospital universitário de alta complexidade e referência regional para o atendimento de pacientes pediátricos com doenças hematológicas.

5.3 População e amostra de estudo:

A população do estudo foi constituída por crianças de até 18 anos completos com diagnóstico confirmado de doença falciforme, admitidos para internação no HC-UFG no período de 01 de janeiro de 2022 a 31 de janeiro de 2023, independente do município de residência. O número total de pacientes nessa faixa etária admitidos para internação no período foi de 40.

5.3.1 Critérios de inclusão:

- Pacientes de 0 a 18 anos completos.
- Internação no HC-UFG no período estabelecido
- Prontuário médico disponível

5.3.2 Critérios de exclusão:

- Prontuários incompletos ou ilegíveis que comprometam a análise

5.3.3 Amostra de participantes:

- Foi selecionada, aleatoriamente, uma amostra de 25 pacientes abaixo de 18 anos, admitidos no HC-UFG no período de 01 de janeiro de 2022 a 31 de janeiro de 2023, representando 62,5% da população elegível, ou seja, 25 dentre os 40 prontuários disponíveis.

5.4. Instrumento de coleta:

Foi elaborado um instrumento de coleta de dados (apêndice A) com variáveis relativas a dados sobre o diagnóstico da doença, estado de saúde, condução da doença e desfecho. Os sujeitos de pesquisa foram identificados no programa Aplicativo de Gestão para Hospitais Universitários (AGHUX), atualmente utilizado pela rede de hospitais EBSEH. A partir da identificação, os prontuários foram verificados na íntegra para extração de dados de acordo com instrumento criado. O instrumento de coleta de dados estruturado (apêndice A) contemplou três grandes categorias de informações:

5.4.1 Dados pessoais e caracterização social:

- Dados demográficos (nome, data de nascimento, idade, sexo)
- Informações de contato (endereço, telefone)

5.4.2 Caracterização da doença e intercorrências prévias:

- Seguimento ambulatorial (local de acompanhamento, número de consultas nos últimos 12 meses)
- Propedêutica complementar (exames solicitados nos últimos 12 meses)
- Terapêutica regular (medicamentos em uso contínuo)
- Profilaxia (status vacinal específico para AF)
- Complicações prévias (AVC isquêmico ou hemorrágico, sequestro esplênico, necrose óssea, outras complicações)
- Procedimentos cirúrgicos realizados
- Histórico transfusional (transfusões simples ou de troca nos últimos 12 meses)

- Frequência de internações no último ano

5.4.3 Dados da última internação:

- Diagnósticos de admissão (síndrome torácica aguda, crise algica, crise hemolítica aguda, sepse, sequestro esplênico, outros)
- Esquema terapêutico empregado (antibioticoterapia, opióides, coadjuvantes da dor, anti-inflamatórios não hormonais)
- Avaliação algica (uso de escalas de dor)
- Suporte transfusional durante a internação
- Propedêutica por imagem (ultrassonografia, ressonância magnética, tomografia computadorizada)
- Duração da internação (dias de permanência hospitalar)
- Suporte ventilatório (uso de oxigênio suplementar e modalidade)
- Desfecho da internação (alta curado, alta melhorado, transferência para UTI, óbito)

5.5. Análise estatística:

O estudo realizou a caracterização das internações de crianças e adolescentes de até 18 anos com AF no HC-UFG. As variáveis categóricas foram descritas por meio de frequências absolutas (n) e relativas (%), e os dados organizados em tabelas de distribuição de frequências. A análise foi feita, então, por meio do teste do Qui-quadrado de Pearson e Fisher, para verificar a associação entre variáveis categóricas, e pelo cálculo das razões de chance (odds-ratio - OR), com respectivos intervalos de confiança de 95%, de algumas variáveis específicas para estimar a magnitude dessas associações. O nível de significância adotado foi de 5% ($p < 0,05$). Para a análise dos dados, houve o auxílio do Statistical Package for Social Science, (IBM Corporation, Armonk, USA) versão 22.0.

5.6. Aspectos éticos:

O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de Goiás sob parecer número 6.715.586, em conformidade com as diretrizes da Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde. Foi dispensada a aplicação do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido devido à natureza retrospectiva do estudo com dados secundários.

Foram adotadas medidas rigorosas para preservação do anonimato e confidencialidade dos participantes, evitando-se qualquer informação que pudesse permitir identificação dos pacientes. Os dados coletados foram utilizados exclusivamente para fins de pesquisa científica, sendo armazenados de forma segura pelo período determinado pela legislação vigente.

6. RESULTADOS

A maioria dos pacientes analisados (60%) encontrava-se na faixa etária entre 10 e 18 anos, enquanto 40% tinham menos de 10 anos. Quanto ao sexo, houve discreta prevalência do sexo masculino 56%, em relação ao feminino.

Em relação aos exames complementares, apenas 32% dos pacientes realizaram ecocardiograma, enquanto 48% foram submetidos à ultrassonografia abdominal. O Doppler transcraniano, exame crítico para avaliação de risco de AVC, foi realizado em apenas 12% da amostra, com diferença estatisticamente significativa (p-valor do Qui-quadrado: 0,003).

Quanto à situação vacinal, 24% dos pacientes apresentavam o esquema de vacinação completo segundo registros, enquanto 28% não haviam as vacinas recomendadas e, em 48% dos casos, não havia informação disponível no prontuário quanto à situação vacinal. Quanto ao acompanhamento clínico, a distribuição do número de consultas no último ano mostrou variabilidade considerável. O grupo com maior representatividade foi o de nenhuma consulta, 28%, seguido por aqueles com 3 consultas, 24%. Os grupos com 1, 2 e 4 consultas apresentaram frequências iguais, 12% cada. Apenas um paciente (4%) teve mais de 4 consultas no período, e 8% não possuíam informação registrada.

Tabela 1. Distribuição de variáveis demográficas básicas e histórico clínico anterior dos pacientes internados com anemia falciforme.

Variável	Categoria	n	%	Qui-quadrado (IC 95%)
Idade	< 10 anos	10	40	0,669 (0,207 – 0,413)
	≥ 10 e ≤ 18 anos	15	60	
Sexo	Masculino	14	56	0,2404 (0,312 – 0,624)
	Feminino	11	44	
Ecocardiograma	Sim	8	32	2,192 (0,069 – 0,138)
	Não	17	68	
Ultrassonografia de abdome	Sim	12	48	0,026 (0,435 – 0,870)
	Não	13	52	
Doppler transcraniano	Sim	3	12	8,727 (0,002 – 0,003)
	Não	22	88	
Vacinas completas	Sim	6	24	0,7995 (0,185 – 0,371)
	Não	7	28	
	Sem informação	12	48	
Nº de consultas no último ano	0	7	28	NA*
	1	3	12	
	2	3	12	
	3	6	24	
	4	3	12	
	> 4	1	4	
	Não informado	2	8	

n: frequência absoluta; %: frequência relativa; *NA: não aplicável

A análise das complicações dos 25 pacientes com AF revelou que 14 deles (56%) já apresentaram ao menos uma complicação clínica durante o curso da

doença, enquanto os 11 restantes (44%) não tiveram intercorrências prévias. O acidente vascular cerebral (AVC), foi registrado em 2 pacientes (8%), e apresentou associação significativa (Qui-quadrado = 11; $p < 0,05$). Situação semelhante foi observada com a necrose óssea, diagnosticada em 1 paciente (4%), também demonstrando significância estatística elevada (Qui-quadrado = 15,57; $p < 0,05$). O sequestro esplênico ocorreu em 6 pacientes (24%), e apresentou diferença estatística significativa (Qui-quadrado = 4,646; IC 95%: 0,015–0,031). Já a retinopatia falciforme não foi registrada em nenhum dos pacientes avaliados.

Com relação aos procedimentos terapêuticos, 10 pacientes (40%) foram submetidos a cirurgias em algum momento de suas vidas e o mesmo número recebeu transfusões sanguíneas. A oxigenoterapia foi necessária em 36% dos casos.

A análise dos motivos de internação evidenciou heterogeneidade considerável, com outras condições não especificadas representando 39,47% dos casos, seguidas por crise álgica em 28,94% e síndrome torácica aguda em 21,05%. A crise hemolítica aguda foi responsável por 7,89% das internações, o sequestro esplênico por 2,63%, e não foram registrados casos de sepse como causa de hospitalização.

O manejo farmacológico da dor revelou aspectos contrastantes. O uso de anti-inflamatórios não hormonais foi praticamente universal, com 96% dos pacientes recebendo esta medicação, diferença altamente significativa (Qui-quadrado = 15,57; $p < 0,05$). O uso da escala de dor se mostrou com uma frequência de 12%. Por outro lado, 88% dos casos não possuíam nenhuma anotação nesse sentido. Essa discrepância demonstrou significância estatística (qui-quadrado = 10,29; $p < 0,05$).

Os desfechos clínicos demonstraram evolução favorável na maioria dos casos. 76% dos pacientes receberam alta hospitalar com melhora do quadro clínico, 20% obtiveram alta curados, enquanto apenas um paciente (4%) necessitou de transferência para unidade de terapia intensiva (UTI). Não foram registrados óbitos durante o período de internação dos pacientes incluídos no estudo.

Tabela 2. Distribuição dos eventos clínicos anteriores e durante a internação; além de tratamentos recebidos durante a última hospitalização.

Variável	Categoria	n	%	Qui-quadrado (IC 95%)
Complicações agudas anteriores à internação	Sim	14	56,0	0,2404 (0,312 – 0,624)
	Não	11	44,0	
AVC*	Sim	2	8,0	11 (0,000...)
	Não	23	92,0	
Sequestro esplênico	Sim	6	24,0	4,646 (0,015 – 0,031)
	Não	19	76,0	
Necrose óssea	Sim	1	4,0	15,57 (0,000...)
	Não	24	96,0	
Retinopatia	Sim	0	0	18,75 (0,000...)
	Não	25	100,0	
Cirurgias	Sim	10	40,0	0,669 (0,207 – 0,413)
	Não	15	60,0	
Transfusões sanguíneas	Sim	10	40,0	0,669 (0,207 – 0,413)
	Não	15	60,0	
Motivo da internação	Síndrome torácica aguda	8	21,05	NA**
	Crise algica	11	28,94	
	Crise hemolítica aguda	3	7,89	
	Sepse	0	0,00	
	Sequestro esplênico	1	2,63	
	Outra	15	39,47	
	Uso de analgésico (AINH)	Sim	24	
	Não	1	4,0	

Variável	Categoria	n	%	Qui-quadrado (IC
				95%)
Escala de dor	Sim	3	12,0	10,29 (0,0006699 – 0,001340)
	Não	22	88,0	
Uso de oxigênio	Sim	9	36,0	1,318 (0,125 – 0,251)
	Não	16	64,0	
Tipo de alta	Alta curado	5	20,0	NA**
	Alta melhorado	19	76,0	
	UTI	1	4,0	
	Óbito	0	0,0	

*AVC: acidente vascular cerebral; n: frequência absoluta; %: frequência relativa; **NA: não aplicável

Entre os pacientes com menos de 10 anos, apenas 1 (10%) recebeu opióides durante a internação, enquanto 9 (90%) não utilizaram essa terapêutica. Em contraste, na faixa etária acima de 10 anos, 9 pacientes (60%) foram medicados com opióides, contra 6 (40%) que não os receberam. A análise revelou associação estatisticamente significativa entre idade e uso de opióides ($p < 0,05$), com razão de chances (OR) ajustada de 12,11 (IC 95%: 1,456–328). Isso indica que adolescentes tiveram 12 vezes mais chance de receber opióides comparados a crianças menores de 10 anos. Embora o IC 95% seja amplo, reflexo do tamanho amostral limitado, a exclusão do valor 1 no intervalo corrobora a significância estatística.

Tabela 3. Relação entre faixa etária dos pacientes internados e o uso de analgésicos opióides.

Idade	Uso de opióides		OR (IC 95%)
	Sim	Não	
<10 anos	1	9	12,11 (1,456–328)
≥10 anos	9	6	—

n: frequência absoluta; %: frequência relativa

A análise da relação entre faixa etária e uso de antibióticos durante a internação revelou que, entre os pacientes com menos de 10 anos, 7 (70%)

receberam antibioticoterapia, enquanto 3 (30%) não foram tratados com esses medicamentos. No grupo com 10 anos ou mais, 10 pacientes (66,7%) utilizaram antibióticos contra 5 (33,3%) que não os receberam. A razão de chances (OR) para uso de antibióticos em pacientes com idade ≥ 10 anos em comparação aos menores de 10 foi de 1,16 (IC 95%: 0,197–7,657), indicando ausência de associação estatisticamente significativa entre idade e prescrição de antibióticos ($p > 0,05$). O amplo intervalo de confiança, que inclui o valor 1, reflete a variabilidade da amostra e reforça que não há diferença significativa entre os grupos.

Tabela 4. Relação entre faixa etária dos pacientes internados e o uso de antibióticos.

Faixa etária	Uso de antibióticos		OR (IC 95%)
	Sim	Não	
< 10 anos	7	3	1,16 (0,197–7,657)
≥ 10 anos	10	5	—

n: frequência absoluta; %: frequência relativa

A análise da relação entre sexo e o uso de antibióticos em pacientes internados com AF também não evidenciou diferença estatisticamente significativa entre os grupos estudados ($p > 0,05$). Entre os pacientes do sexo masculino, 9 (64,3%) receberam antibioticoterapia durante a internação, enquanto 5 (35,7%) não utilizaram estes medicamentos. Entre pacientes do sexo feminino, 8 (72,7%) foram medicados com antibióticos e 3 (27,2%) não receberam esta terapêutica.

Tabela 5. Relação entre sexo e uso de antibióticos pelos pacientes internados.

Sexo	Uso de antibióticos		OR (IC 95%)
	Sim	Não	
Masculino	9	5	0,69 (0,1043–3,987)
Feminino	8	3	—

n: frequência absoluta; %: frequência relativa

7. DISCUSSÃO

Os resultados deste estudo evidenciam fragilidades no cuidado, como a baixa realização do Doppler transcraniano, essencial na prevenção de AVC, e a escassa documentação da dor, mesmo com alta frequência de crises álgicas. Observou-se também baixa adesão ao acompanhamento ambulatorial e falhas na vacinação. O uso de AINEs sem avaliação padronizada da dor aponta para risco de manejo inadequado. A relação entre idade e uso de opioides confirma maior demanda analgésica em adolescentes, já descrita na literatura. Apesar dos desfechos hospitalares majoritariamente favoráveis, as lacunas identificadas destacam a necessidade de triagem precoce, educação em saúde e cuidados sistemáticos.

Neste sentido, os dados desse trabalho mostraram que não houve diferença estatisticamente significativa ao se comparar a proporção de internação entre crianças (menores que 10 anos) e adolescentes (entre 10 e 18 anos). Corroborando estes achados, em outro estudo retrospectivo, Loureiro e Rozenfeld (2005) analisaram as internações por AF, entre todas as faixas etárias, abrangendo os estados de São Paulo (5.940 internações), Bahia (610 internações) e Rio de Janeiro (2.799 internações). Das internações na Bahia, 44,7% foram de menores de 10 anos e 26,9% entre 10 e 19 anos; em São Paulo, os números foram de 41,3% e 29,4%, respectivamente; e no Rio de Janeiro foram de 44,1% e 23,2%, respectivamente, demonstrando uma proporção consideravelmente maior de internações em crianças com menos de 10 anos.

Nesse contexto, a idade é extremamente importante na doença falciforme, tendo a literatura internacional reconhecido sua influência tanto em relação à mortalidade quanto em relação ao motivo da internação. Em um estudo retrospectivo com 251 crianças, Mabila-Babela et al. (2005) demonstraram que as crises vaso-oclusivas foram predominantes na faixa etária próxima aos 5 anos, a síndrome mão-pé-boca ocorreu mais frequentemente em crianças menores de 5 anos e as infecções ocorreram igualmente nas duas faixas etárias. Algumas complicações não infecciosas, no entanto, como colelitíase, insuficiência cardíaca e osteonecrose, ocorreram apenas em indivíduos maiores que 5 anos.

Quanto às características relacionadas ao sexo, nesta amostra, a prevalência entre sexo masculino e feminino não apresentou diferença

estatisticamente significativa. De forma semelhante, o estudo de Loureiro e Rozenfeld (2005) também encontrou equivalência entre os sexos em estudo que analisou internações em SP, RJ e BA. É importante avaliar a influência do sexo do paciente nas diferentes manifestações da AF. As diferenças entre os sexos ocorrem mais predominantemente após a puberdade, demonstrando a influência da variação hormonal.

Em um estudo retrospectivo com 113 adolescentes, Astles et al. (2023) encontraram que não houve diferença entre os sexos na intensidade da dor ao serem hospitalizados, mas que adolescentes do sexo feminino apresentaram um maior tempo de internação. O estudo retrospectivo de Ceglie et al. (2019), que analisou dados em um período de 12 anos de 39 crianças e adolescentes, também demonstrou não haver diferença na intensidade da dor entre os sexos, apesar de haver um maior número de episódios de crises dolorosas entre os pacientes do sexo masculino, em razão de uma maior biodisponibilidade de óxido nítrico em mulheres, que é responsável por promover vasodilatação.

Especificamente em relação às complicações relacionadas ao sexo, é importante considerar, também, o priapismo, uma complicação comum na AF, restrita ao sexo masculino, que demanda intervenção imediata para evitar futura degeneração da função erétil. O estudo de Alvaia et al. (2020) encontrou uma prevalência de priapismo de 35,9% em um estudo com 64 indivíduos, com o primeiro episódio ocorrendo aos 2 anos de idade e 30,4% dos avaliados apresentando o primeiro episódio entre 0 e 10 anos.

Estabelecidas as características demográficas da amostra, torna-se relevante analisar aspectos relacionados ao seguimento clínico desses pacientes. Este estudo demonstrou uma grande variabilidade no número de consultas realizadas pelos pacientes. O diagnóstico precoce atrelado ao acompanhamento por equipes multidisciplinares em serviços especializados são essenciais para um melhor cuidado aos pacientes com AF (Ministério da saúde, 2024).

De acordo com Soares et al (2014), o acompanhamento em serviços especializados com avaliações clínicas periódicas foi um dos fatores que contribuíram para a redução da mortalidade de 25% para aproximadamente 3% nos primeiros cinco anos de vida de pacientes pediátricos. Além disso, o estudo destaca que há pouca literatura sobre o acompanhamento de crianças em centros de referência após o diagnóstico na triagem neonatal, o que dificulta a

compreensão sobre as dificuldades do tratamento. O acompanhamento inadequado pode ser causado, por exemplo, pela falta de compreensão sobre as características clínicas e a gravidade da AF (Marques et al, 2019).

Neste sentido, de acordo com Cronin et al (2019), a ausência de consultas é , de forma significativa, associada a internações e readmissões. Portanto, é necessário salientar a importância do atendimento médico adequado na redução da morbimortalidade da AF, pois através de esclarecimentos à família sobre a natureza crônica da doença e sua gravidade, é possível aprimorar o reconhecimento precoce de possíveis complicações associadas à doença e a adesão dos pacientes às consultas de acompanhamento. (Marques et al, 2019).

Considerando a importância do acompanhamento adequado discutida anteriormente, cabe ressaltar que as crianças e adolescentes com AF apresentam risco aumentado para infecções graves, especialmente por bactérias encapsuladas como *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae tipo b* e *Neisseria meningitidis*. Isso se deve, principalmente, à asplenia funcional progressiva, que normalmente se desenvolve na primeira infância, e compromete a depuração desses patógenos, favorecendo infecções invasivas potencialmente fatais.

O Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença Falciforme (Brasil, 2018) destaca que essas infecções estão entre as principais causas de morbimortalidade em pacientes com doença falciforme, sobretudo nos primeiros anos de vida. Diante dessa maior vulnerabilidade à infecção, a vacinação precoce e ampliada é uma das estratégias mais eficazes na prevenção de complicações infecciosas graves.

Dessa forma, as diretrizes do Ministério da Saúde brasileiro, contidas no Manual de Doença Falciforme (2022) e no Calendário Nacional de Vacinação (2023) orientam que o calendário vacinal desses pacientes deve ser expandido, incluindo vacinas adicionais como Pneumocócica 13-valente (VPC13), Pneumocócica 23-valente (VPP23), Meningocócica conjugada ACWY, Meningocócica B, Hepatite A e Varicela, além daquelas já previstas no calendário nacional. A vacina anual contra influenza também é importante. Adicionalmente, as orientações do Ministério da Saúde ressaltam a necessidade de registro preciso do histórico vacinal nos prontuários médicos, bem como a importância da comunicação eficiente entre a atenção básica e os centros de referência para

garantir a continuidade do cuidado. Dessa maneira, a falta de documentação adequada sobre a vacinação pode resultar em oportunidades perdidas para atualização do esquema vacinal ou implementação de medidas profiláticas adicionais.

O acompanhamento adequado inclui não apenas consultas regulares, mas também a realização de exames específicos para rastreamento de complicações. Em relação ao doppler transcraniano, este estudo apresentou uma diferença estatisticamente significativa entre aqueles que realizaram o exame (12%) e aqueles que não realizaram (88%). O Doppler transcraniano é um exame fundamental para a prevenção de acidente vascular cerebral, pois avalia a velocidade do fluxo sanguíneo nas artérias cerebrais, permitindo a identificação de pacientes de alto risco para AVC. Esse exame é particularmente importante no contexto da AF, uma vez que esses pacientes apresentam um maior risco de AVC em comparação com o restante da população.

Com a identificação assertiva de pacientes com risco elevado para AVC, é possível a implementação de medidas preventivas, como transfusões e medicamentos. O estudo *Stroke Prevention Trial in Sickle Cell Anemia (STOP)* (Lee et al., 2006) demonstrou a eficácia das transfusões regulares de hemácias para prevenir AVC em crianças com AF e velocidades anormais de Doppler transcraniano (DTC), que indicam alto risco. Além das transfusões, a hidroxiureia, que também é utilizada para prevenir outras complicações da AF, foi capaz de diminuir as velocidades no DTC e prevenir a ocorrência de AVCs, de acordo com estudo de Opoka et al. (2020).

Reforçando a importância deste exame, em estudo de Crow et al. (2020), o rastreamento anual com doppler transcraniano em crianças com AF durante um período de 5 anos se mostrou bastante significativo, pois nesse período, nenhuma criança apresentou AVC, sendo que 8% delas apresentaram alta velocidade de fluxo no DTC. Uma revisão sistemática com metanálise de Guy et al. (2025) reforçou a importância do rastreamento com DTC para implementar medidas preventivas: em um dos estudos, o início de transfusões crônicas em crianças com velocidades anormais no DTC reduziu o risco de AVC em 92%, sem nenhuma morte registrada; em outros 3 estudos, o rastreamento com DTC causou uma diminuição de 4 AVCs por 1.000 pacientes anualmente.

No que concerne à prevalência de resultados anormais no DTC, o estudo

de Kija et al. (2019), com 200 crianças com AF, detectou, por meio do rastreamento com DTC, uma velocidade de fluxo anormal em 34% dos pacientes, sendo que 14% tinham uma velocidade de fluxo elevada e 20% tinham uma velocidade baixa ou ausência de sinal. Além disso, a velocidade de fluxo elevada foi mais comum em crianças com menos de 12 anos e estava associada a crises dolorosas frequentes e baixos níveis de hemoglobina, enquanto a velocidade de fluxo baixa ou ausentes estavam mais associadas a déficits neurológicos focais e níveis baixos de hemoglobina.

Quanto à realização da ecocardiografia transtorácica, este estudo não demonstrou uma diferença significativa entre aqueles que realizaram e aqueles que não realizaram. Complicações cardiovasculares são mais comuns na população com AF e representam uma importante causa de mortalidade. Nesse sentido, a ecocardiografia transtorácica torna-se um importante método não invasivo para identificar anormalidades cardíacas e hipertensão pulmonar (HP), apesar de seu uso para rastreamento deste ser controverso, uma vez que a Sociedade Americana de Hematologia não recomenda o rastreio de HP em crianças e adultos assintomáticos.

Demonstrando a relevância deste exame, em um estudo, envolvendo 54 pacientes com AF de até 16 anos, Waggass et al (2023) demonstraram que 59,3% apresentaram alguma complicação cardiovascular, com cardiomegalia em 33,3%, dilatação de ventrículo esquerdo em 16,7%, insuficiência de válvula tricúspide em 11,1%, insuficiência de válvula mitral em 7,4%, ventrículo esquerdo hiperdinâmico em 1,9% e hipertensão pulmonar também em 1,9%.

Em outro estudo retrospectivo com 64 pacientes pediátricos com AF, com uma idade média de 10 anos, Sabatini et al (2022) identificaram que 72% dos pacientes apresentaram alguma anormalidade cardíaca, sendo que dilatação de átrio esquerdo estava presente em 65%, hipertrofia do ventrículo esquerdo estava presente em 45%, e hipertensão pulmonar não esteve presente em nenhum paciente. O estudo também demonstrou que as anormalidades cardiológicas estão intimamente relacionadas a parâmetros hematológicos específicos e a um fenótipo clínico caracterizado por numerosas crises hemolíticas, anemia severa, alta necessidade de transfusões e outras complicações associadas à sobrecarga hemodinâmica. Nesse sentido, a realização de exames ecocardiográficos seriados auxiliaria no diagnóstico precoce e permitiria melhorar o manejo clínico

desses pacientes, conseqüentemente reduzindo a morbimortalidade.

No que se refere à realização da ultrassonografia abdominal, não foi observada diferença estatisticamente significativa entre os pacientes pediátricos com AF que foram submetidos ao exame e aqueles que não o realizaram. Como destacado no estudo de Nwosu et al(2023), historicamente, a AF pode através de seus complexos mecanismos fisiopatológicos afetar a estrutura e função de diversos órgãos abdominais, e tais alterações podem surgir e progredir de maneira silenciosa, ressaltando a importância da avaliação periódica sistemática e precoce para melhor prognóstico.

Em um estudo conduzido por Muftaudeen et al (2020) sobre anormalidades ultrassonográficas em pacientes pediátricos com AF, os achados mais comuns encontrados foram hepatomegalia (42,5%), e esplenomegalia (23,6%). além de alterações renais e biliares. Tais resultados também foram constatados em diversos outros estudos. Assim, a ultrassonografia abdominal demonstrou ser um método não invasivo, acessível e essencial na detecção de complicações comuns como hepatomegalia, esplenomegalia, colelitíase e alterações na ecotextura dos órgãos, mesmo na ausência de sintomas clínicos evidentes. Portanto, contribui para melhor manejo infantil e ajuda evitar maior deterioração dos órgãos.

Considerando os aspectos preventivos e diagnósticos discutidos anteriormente, a doença falciforme está associada a uma ampla gama de complicações que contribuem significante para a morbidade e mortalidade dos pacientes. A fisiopatologia destas manifestações está intrinsecamente relacionada às alterações morfofuncionais dos eritrócitos falcizados, promovendo fenômenos de vaso-oclusão, isquemia tecidual e hemólise crônica, com conseqüente disfunção orgânica progressiva. Na amostra analisada, mais da metade dos pacientes já apresentaram complicações durante o curso da doença, evidenciando que esses eventos são frequentes entre crianças e adolescentes com AF, refletindo o curso crônico e multifatorial da doença.

A proporção de pacientes acometidos por complicações neste estudo está de acordo com a literatura internacional. Segundo Kato et al. (2018), mais da metade das crianças com AF desenvolve ao menos uma complicação clínica grave antes dos 10 anos de idade, sendo as mais recorrentes a crise dolorosa vaso-oclusiva, a síndrome torácica aguda, o sequestro esplênico e infecções bacterianas graves. Esses eventos representam importantes causas de

hospitalização e podem colocar a vida do paciente em risco, especialmente quando não identificados e tratados precocemente. Outras possíveis complicações comuns são o acidente vascular cerebral (AVC) e a necrose óssea.

No contexto nacional, Lobo et al. (2020), ao avaliarem um grupo de crianças e adolescentes com AF acompanhados em um centro de referência brasileiro, verificaram que 61,5% dos pacientes já haviam sido hospitalizados devido a complicações agudas. Entre os principais motivos destacam-se a crise dolorosa vaso-oclusiva (45%), as infecções graves, como pneumonia e sepse (30%) e episódios de anemia grave (15%). Os autores destacam que a elevada incidência dessas complicações pode estar relacionada a múltiplos fatores, como a variabilidade genética da doença, à presença ou ausência de acompanhamento regular com terapias preventivas, como o uso da hidroxiureia e a profilaxia antibiótica, além das dificuldades em garantir diagnóstico e manejo precoce, sobretudo em contextos com infraestrutura limitada. Além disso, autores como Novelli e Gladwin (2016) reforçam que eventos agudos são frequentemente precursores de complicações mais graves e que a identificação precoce de sinais clínicos é essencial para evitar sequelas e mortalidade precoce.

Dessa maneira, os achados reforçam a importância de estratégias multiprofissionais no manejo da AF durante a infância e adolescência. O acompanhamento regular em serviços especializados é fundamental. Medidas como esquema vacinal completo, profilaxia antimicrobiana, uso de hidroxiureia e educação das famílias devem ser priorizadas. A orientação contínua permite o reconhecimento precoce de sinais de alerta. Essa abordagem integrada é essencial para reduzir a morbidade e melhorar a qualidade de vida dos pacientes (Lobo et al., 2020).

Como destacado anteriormente, a doença falciforme está relacionada a diversas complicações cerebrovasculares, além de outras manifestações neurológicas. Na presente amostra, observou-se uma prevalência de 8% de Acidente Vascular Cerebral (AVC) entre crianças e adolescentes com AF. Este achado está em consonância com dados epidemiológicos descritos na literatura, que apontam taxas de AVC clinicamente manifesto entre 7% e 11% em pacientes pediátricos com AF na ausência de estratégias preventivas sistemáticas (DeBaun et al., 2012). Além disso, os mesmos autores referem que até 39% das crianças podem apresentar infartos cerebrais silenciosos até os 18 anos de idade —

lesões que muitas vezes passam despercebidas na prática clínica, mas que contribuem significante para déficits neurológicos e cognitivos cumulativos. Complementando esse achado, o documento oficial do Ministério da Saúde intitulado *Conduas Básicas na Doença Falciforme (2012)* informa que o acidente vascular cerebral (AVC) ocorre em aproximadamente 10% dos pacientes com doença falciforme.

Esses eventos são causados pela obstrução de artérias cerebrais, levando à isquemia e infarto cerebral. Já em um estudo retrospectivo realizado em um centro terciário na Arábia Saudita, Babeer et al. (2023) encontraram uma prevalência de 16% de AVC em crianças com AF, sendo os principais fatores de risco associados o histórico prévio de evento cerebrovascular, o volume corpuscular médio (VCM) elevado e a baixa contagem de eritrócitos. Outrossim, foi encontrado consenso na literatura de que a vasculopatia cerebral pode ser identificada precocemente por meio de exames como o Doppler transcraniano (DTC) ou a angio-ressonância. Evidências indicam que o uso regular de transfusões sanguíneas pode reduzir — embora não eliminar — o risco de complicações neurológicas. Nesse sentido, Kirkham e Lagunju (2021) demonstraram que a combinação de DTC e transfusão crônica pode reduzir de forma significativa a incidência de AVC. A hidroxiureia também mostrou efeito protetor semelhante, embora a dosagem ideal ainda seja tema de discussão.

Em consonância com essas recomendações internacionais, as diretrizes brasileiras para a doença falciforme de 2024 (BRASIL, 2024), reforçam a importância do monitoramento neurológico precoce e contínuo por meio da realização anual do DTC em crianças portadoras da condição em questão. O rastreamento anual com Doppler transcraniano e medidas preventivas, como transfusões crônicas ou hidroxiureia, são fundamentais para reduzir o risco de AVC e preservar a função neurológica e a qualidade de vida.

Outra complicação importante em pacientes pediátricos é o sequestro esplênico, uma complicação aguda com alta morbidade e mortalidade, que representa a 2º causa de mortalidade em crianças menores que 10 anos (Bruniera, 2007) (Larsson et al, 2016). Essa complicação ocorre pelo acúmulo agudo de hemácias falciformes no baço, que resulta em esplenomegalia, anemia aguda e choque hipovolêmico. Neste sentido, é necessário tratamento imediato para prevenção de desfechos fatais.

Estudos retrospectivos demonstram que a maior taxa de incidência desses episódios agudos ocorrem antes dos 2 anos de idade, com o risco de recorrência de até 67% (Larsson et al, 2016). Nesse contexto, os métodos de tratamento são variantes mundialmente, no qual dependem da gravidade do caso e da idade do paciente. Assim, a terapia transfusional intermitente é dita como tratamento de primeira linha para crises agudas de sequestro esplênico, além disso, transfusões crônicas profiláticas podem ser consideradas em lactentes com alto risco de recorrência e crianças que ainda não são elegíveis à esplenectomia (Josephson et al., 2007).

Outrossim, a literatura internacional demonstra que indivíduos com AF são mais suscetíveis a complicações com envolvimento osteomusculares, como a osteonecrose (Gupta; Shrivastava; Kumar, 2025). A fisiopatologia da necrose óssea é baseada, principalmente, pela oclusão microvascular na medula óssea, em que há hiperplasticidade, diminuição do fluxo sanguíneo e hipóxia regional (Aleluia, 2015).

Milner et al. (1991), através de um Estudo Cooperativo de Doença Falciforme, evidenciou que pacientes que apresentam crises dolorosas frequentes possuem maiores riscos para osteonecrose. Além disso, essa condição é associada à idade, em que houve maior incidência nas faixas etárias mais avançadas, em maiores de 35 anos, e menor incidência em pacientes com idades menores que 15 anos. Entre os locais acometidos por essa complicação, a região do quadril é uma das mais preocupantes, pois se associa às condições de retardo estato-ponderal na criança e, a longo prazo, à invalidez no adulto. Portanto, é necessário um diagnóstico precoce para prevenir o comprometimento da mobilidade e independência dos pacientes, além de um tratamento multidisciplinar, por meio do controle da dor, fisioterapia e a preservação da integridade óssea (Daltro et al., 2010).

Neste estudo, nenhum paciente apresentou retinopatia. Essa complicação cursa com severas consequências funcionais para os pacientes com AF, sendo que, dentre os pacientes com doença falciforme, aqueles com o genótipo SC apresentam um maior risco de retinopatia quando comparados aos pacientes com AF, de genótipo homozigoto (Brandsen et al., 2024). Li et al. (2019) incluiu em um estudo retrospectivo 398 pacientes com hemoglobinopatias (genótipos SS, SC e AS) de até 18 anos e, como resultado, 48 (12,1%) apresentaram retinopatia,

sendo que 44 (11,1%; intervalo de confiança de 95%, 8.3%-14.5%) apresentaram a forma não-proliferativa e 9 apresentaram a forma proliferativa (2.3%; intervalo de confiança de 95%, 1.2%-4.2%). Além disso, a prevalência de ambas as formas foi maior no genótipo SC e a instalação da doença também foi mais precoce nesse genótipo.

Em relação aos fatores de risco, Rosenberg & Hutcheson (2011) em uma análise retrospectiva com 258 crianças com AF, concluíram que crises de dor e sequestro esplênico estavam correlacionados com retinopatia. Considerando o maior risco dessa população desenvolver a doença e sofrer perda de acuidade visual, a tomografia de coerência óptica surgiu como um importante exame na detecção precoce de alterações na retina. Em um estudo transversal de Soni et al. (2024) com 55 pacientes com AF entre 7 e 18 anos, 5,4% apresentaram retinopatia não-proliferativa e 25,4% apresentaram afinamento da retina ao realizar a tomografia de coerência óptica, mesmo sem alterações na acuidade visual. Nesse sentido, com o diagnóstico precoce, é possível prevenir a progressão da doença e proporcionar uma melhor qualidade de vida para esses pacientes.

Ao analisar os antecedentes dos pacientes deste estudo, observou-se que 10 deles realizaram pelo menos uma cirurgia durante a vida. Essa constatação é particularmente relevante, pois o paciente com AF, além de passar por cirurgias mais frequentemente, necessita de uma atenção especial no período perioperatório, já que são mais propensos a sofrer complicações, como crises vaso-oclusivas, síndrome torácica aguda, infecções pós-operatórias, insuficiência cardíaca congestiva e evolução para óbito (Adjepong et al., 2018).

Embora existam poucos dados epidemiológicos sobre esse tema na população pediátrica, em um estudo de Hyder et al (2013), os principais procedimentos cirúrgicos realizados por pacientes de até 18 anos com AF foram a colecistectomia (40,8%), tonsilectomia/adenoidectomia (22,5%), esplenectomia (17,2%), reparo de hérnia umbilical (5,3%) e apendicectomia (4,7%). Um dado significativo adicional foi que, entre os pacientes pediátricos que passaram por uma colecistectomia, 87,74% eram portadores de AF, demonstrando uma forte associação.

Considerando os riscos perioperatórios mencionados, diversos estudos testaram a transfusão pré-operatória como uma forma de prevenir complicações,

apresentando resultados controversos quanto ao seu benefício, uma vez que, apesar de diminuir o percentual de HbS e aumentar a oferta de oxigênio aos tecidos, a transfusão aumenta a viscosidade do sangue e eleva o risco de polimerização da hemoglobina S. Diante dessa controvérsia, Adjepong et al. (2018) afirmaram que não existem evidências suficientes da eficácia da transfusão pré-operatória indiscriminada e que a decisão de transfundir ou não deve ser feita de forma individualizada, levando em conta a hemoglobina basal, a reserva cardiopulmonar basal do paciente e o risco do procedimento cirúrgico, além de garantir que o sangue utilizado seja fenotipicamente compatível a fim de minimizar o risco de aloimunização.

Para além da avaliação da necessidade de transfusão, o paciente precisa passar por uma avaliação pré-operatória com a colaboração da equipe multidisciplinar, deve ser monitorizado no intraoperatório (com atenção para a perda sanguínea), evitando a monitorização invasiva, e, no pós-cirúrgico, deve ser acompanhado de perto para a realização de analgesia e trombopprofilaxia, exames laboratoriais e observação até a alta (Schyrr et al., 2019).

Transitando dos aspectos cirúrgicos para o panorama geral das hospitalizações, observa-se que as internações hospitalares comprometem de forma significativa pessoas com AF, principalmente pelo comprometimento da qualidade de vida (Cronin et al, 2019). Essa doença apresenta complicações agudas, como crises dolorosas vaso-oclusivas e síndrome torácica aguda (STA) (Neta; Cendon, 2019).

A dor vaso-oclusiva aguda é o principal motivo de hospitalização em crianças e embora tenha caráter autolimitado, é a complicação mais importante na visão do paciente, além de que o aumento da frequência de dor está associado à morte precoce em pacientes acima dos 20 anos. O tratamento de suporte para crises dolorosas é baseado no controle da dor, em que a analgesia com opiáceos é a base do tratamento da dor intensa, e na investigação de quadros infecciosos; além da correção de possíveis causas, como hipóxia, acidose e desidratação (Neta; Cendon, 2019) (Rees; Williams; Gladwin, 2010).

Já a síndrome torácica aguda constitui a segunda causa mais comum de hospitalização desses pacientes, caracterizando-se como uma lesão pulmonar aguda na qual há o desenvolvimento de um novo infiltrado pulmonar alveolar envolvendo pelo menos um segmento pulmonar. Ademais, a STA tem como fator

causal a combinação de infecção, embolia gordurosa e vaso-oclusão da vasculatura pulmonar; sua gravidade é variável, sendo que mais de 10% dos pacientes necessitam de ventilação mecânica e 3% evoluem para óbito. O tratamento dessa síndrome ocorre por meio de antibioticoterapia de amplo espectro, broncodilatadores, oxigenoterapia e, em condições clínicas graves, terapia transfusional (Rees; Williams; Gladwin, 2010).

Nesse contexto, é necessário salientar que o uso da hidroxiuréia, como uma terapia modificadora da doença, é importante para gerar impactos benéficos na vida dos pacientes, pois reduz o número de crises vaso-oclusivas, número de hospitalização, tempo de internação, a ocorrência de STA e, possivelmente, de eventos neurológicos agudos. (Cançado; Jesus, 2007)

No que se refere ao manejo medicamentoso, observou-se ampla adoção do uso de medicamentos analgésicos não-opioides na amostra de pacientes avaliados. Essa conduta é alinhada ao que a literatura internacional evidencia sobre o manejo da dor aguda em indivíduos com AF, que qual adota o uso de analgesia multimodal, por meio da associação de medicamentos não-opioides, como os AINES, e opióides (Brandow et al., 2020).

A recorrência de episódios dolorosos agudos nesses pacientes, nos quais são expostos a riscos de efeitos adversos — como a hiperalgesia induzida por opioides —, tolerância e uso abusivo de opioides justificam a analgesia multimodal ao reduzir a dose de opióides e a duração de sua exposição (Brandow et al., 2020). Ademais, os analgésicos não-opioides possuem efeito anti-inflamatório e são benéficos durante as crises vaso-oclusivas, nas quais marcadores inflamatórios como a prostaglandina estão aumentados (Ballas, 2007).

Por outro lado, existe um alerta quanto ao uso de antiinflamatórios não-esteroidais em pacientes com AF em razão de seus possíveis efeitos adversos, como toxicidade renal, vascular e gastrointestinal, dentre outros (Brandow et al., 2020). Cabe destacar que grande parte dos estudos internacionais acerca do uso de AINES no manejo da dor não inclui dipirona (metamizol) devido a um suposto risco de agranulocitose, tornando-o proibido em alguns países. Contudo, a dipirona é um dos analgésicos não-opioides mais utilizados no Brasil e apresenta grande eficácia analgésica e menor risco de toxicidade quando comparada a outros AINES (BRASIL, 2001), sendo bastante

relevante na assistência à saúde, inclusive no manejo da doença falciforme, como preconizado pelo Ministério da Saúde (BRASIL, 2012).

Destacou-se entre os resultados deste estudo a utilização de escalas de dor. A análise dos prontuários evidenciou que o registro do uso de escalas para mensuração da dor foi pouco frequente entre crianças e adolescentes com AF internados. Constatou-se que apenas uma pequena parcela dos casos continha anotações sobre a aplicação de alguma escala de avaliação da dor, ao passo que a maioria não apresentava registros nesse sentido. A discrepância entre os grupos foi estatisticamente significativa, o que pode refletir uma fragilidade na abordagem da dor nesses pacientes. Esta escassa documentação da avaliação da dor é especialmente preocupante, tendo em vista que, conforme destacado por Dampier et al. (2017), as crises álgicas constituem uma das principais complicações e causas de hospitalização em pacientes pediátricos com AF.

Corroborando essa preocupação, Brandow et al. (2020) destacam em seu estudo multicêntrico que a avaliação sistematizada da dor em crianças com AF melhora de forma significativa o manejo analgésico e reduz o tempo de internação. Os autores observaram que, quando utilizadas escalas validadas para idade (como *FLACC* para pré-verbais, escala facial para crianças pequenas e escala numérica para adolescentes), houve melhor controle da dor nas primeiras 24 horas de internação em comparação com avaliações não padronizadas.

Além disso, a experiência da dor na doença falciforme é complexa e multifatorial, não podendo ser devidamente captada por métodos unidimensionais de avaliação. Estudos demonstram que a utilização de instrumentos de avaliação multidimensionais, como a *Adolescent Pediatric Pain Tool (APPT)*, permite uma análise mais completa ao considerar não apenas a intensidade, mas também a localização, qualidade e os impactos funcionais da dor. Essa abordagem proporciona aos profissionais de saúde informações mais precisas para orientar as intervenções analgésicas e monitorar sua eficácia (Abdo et al., 2019).

Nessa mesma linha, Abadesso et al. (2020) reforçam a importância de uma abordagem abrangente e multidimensional para avaliação da dor em pacientes pediátricos com AF, sendo que escalas de avaliação devem ser selecionadas de acordo com a idade e a capacidade de expressão verbal da criança. Por sua vez, Shah et al. (2019) e Sendy et al. (2023) demonstram que episódios recorrentes de dor, muitas vezes subestimados e inadequadamente manejados, podem preceder

eventos graves, como infarto pulmonar e AVC, aumentando substancialmente a carga de comorbidades nesses pacientes.

Dessa forma, a ausência de avaliação sistemática ou padronizada, conforme alertam esses autores, pode comprometer o adequado manejo analgésico, levando a subtratamento, prolongamento das crises e internações mais extensas, além do uso inadequado de opioides e comprometimento da qualidade de vida desses pacientes. Em suma, a baixa frequência de registros do uso de escalas específicas sugere uma lacuna na prática assistencial, com possível impacto negativo no manejo da dor e na qualidade do cuidado oferecido. Esse cenário ressalta a necessidade de capacitação das equipes de saúde quanto ao uso adequado desses instrumentos, bem como de políticas institucionais que incentivem o registro sistemático da dor nos prontuários.

Outro achado relevante foi a associação significativa entre a idade das crianças com AF e o uso de analgésicos opioides. Especificamente, crianças com mais de 10 anos apresentaram uma maior probabilidade de receber opioides em comparação com aquelas com 10 anos ou menos. Este achado pode estar relacionado à maior capacidade de comunicação das crianças de maior idade, que favorece a expressão verbal da dor e, conseqüentemente, influencia a decisão clínica quanto à prescrição de analgésicos mais potentes. Pode-se presumir que recebe tratamento quem reclama mais.

De fato, os analgésicos opioides são considerados o tratamento de primeira linha para a dor aguda e crônica, sintoma recorrente na AF (Han et al, 2018). Entretanto, estudos acerca do seu uso na população pediátrica ainda são escassos. Conforme destacado por Brandow et al (2018), a avaliação da dor deve incluir instrumentos que abranjam os múltiplos aspectos da experiência dolorosa, considerando suas dimensões sensoriais, afetivas e funcionais. Entre eles, destaca-se o Questionário de Dor Pediátrica (PedsQL), que inclui escalas visuais analógicas, indicadores de cores, descritores qualitativos e diagramas corporais, além do questionário estruturado PQ2, com termos extraídos da Ferramenta de Dor Pediátrica do Adolescente.

Complementando essa perspectiva, Abadesso et al. (2020) enfatizam que a avaliação da dor em crianças deve ser adaptada à idade e à capacidade de comunicação do paciente. A escala FLACC é indicada para crianças não verbais, enquanto instrumentos como a *Faces Pain Scale (FPS)*, a *Wong-Baker* e a Escala

Numérica (EN) são mais adequados para crianças verbalmente expressivas. A Escala Visual Analógica (EVA) também pode ser utilizada em faixas etárias mais avançadas. Portanto, a maior frequência de prescrição de opioides entre os pacientes mais velhos da amostra pode não refletir maior gravidade da dor, mas sim uma maior assertividade na sua comunicação, associada à ausência de avaliação padronizada nos mais jovens, evidenciando uma lacuna na assistência prestada.

Mudando o foco para as complicações infecciosas, Rees; Williams; Gladwin (2010) destacam que as causas de morbidade e mortalidade em pacientes pediátricos com AF são, principalmente, as infecções bacterianas. Foram identificados vários organismos, incluindo *S. pneumoniae*, *H. influenzae* e espécies de *Salmonella não typhi*, como causas importantes de infecção em países desenvolvidos. A maior suscetibilidade é principalmente para as infecções ocasionadas por *Streptococcus pneumoniae* (Gaston et al, 1986).

Diante desse contexto, o uso profilático de antibióticos, como a penicilina, pode diminuir a morbidade e a mortalidade associadas à septicemia pneumocócica, como demonstrou o estudo de Gaston et al (1986), que evidenciou redução de 84% na incidência de infecção em crianças em uso diário de penicilina V potássica.

Paralelamente, o uso da antibioticoterapia pode ser utilizado em casos de infecções agudas, sendo necessário um acompanhamento rigoroso do paciente, pois estes podem evoluir para choque séptico e óbito. Nesses casos, a terapia depende se o quadro febril possui ou não foco infeccioso definido, sendo que a terapia envolve cobertura para germes encapsulados ou é escolhida de acordo com o sítio da infecção (Ministério da Saúde, 2024). Logo, estudos internacionais recomendam fortemente que crianças com AF tenham acesso aos serviços preventivos, que incluem penicilina profilática oral diária até os 5 anos de idade e vacinação ampliada com vacina pneumocócica conjugada e, anualmente, vacina contra influenza (Yawn et al, 2014) (Rees; Williams; Gladwin, 2010).

Em relação ao uso de oxigênio, na presente amostra, observou-se que 36% das crianças e adolescentes internados com AF necessitaram de oxigenoterapia durante a hospitalização. Entre esses pacientes, constatou-se que a maioria apresentava diagnóstico de síndrome torácica aguda (STA) sugerindo uma associação importante entre esse tipo de complicação pulmonar e a

necessidade de suporte com oxigênio suplementar.

De fato, a necessidade de oxigenoterapia em pacientes com doença falciforme está frequentemente relacionada a complicações pulmonares, sendo a STA uma das mais prevalentes e graves. A STA é definida por febre, dor torácica, taquipnéia, hipoxemia e infiltrado pulmonar novo à radiografia, podendo evoluir rapidamente para insuficiência respiratória se não tratada de forma adequada. Segundo Howard et al., a STA é uma das principais causas de hospitalização e mortalidade em crianças com AF.

Além da STA, outras condições como infecções respiratórias, asma e apneia obstrutiva do sono também contribuem para episódios de hipoxemia nesses pacientes, exigindo intervenções como a oxigenoterapia. De acordo com Miller e Gladwin (2012), a hipoxemia crônica pode levar a consequências graves, como hipertensão pulmonar e disfunção orgânica. Nesses casos, a suplementação de oxigênio atua na manutenção da saturação adequada, evitando a desoxigenação da hemoglobina e a subsequente falcização das hemácias. Nesse sentido as diretrizes clínicas da *American Thoracic Society*, reforçam que a oxigenoterapia deve ser considerada sempre que houver hipoxemia documentada, tanto em crises agudas quanto em quadros crônicos, uma vez que a manutenção da oxigenação é um fator crucial para prevenir complicações e reduzir a morbimortalidade nesses pacientes.

Outro pilar terapêutico importante é representado pelas transfusões sanguíneas. Evidências de estudos internacionais indicam que as transfusões sanguíneas são amplamente utilizadas como abordagens terapêuticas e preventivas em complicações agudas e crônicas em pacientes com AF, administradas por meio de transfusões simples ou por troca. (Rees; Williams; Gladwin, 2010). Essas transfusões são realizadas com o objetivo benéfico de diminuir a porcentagem de HbS e aumentar as concentrações de hemoglobina.

As principais indicações para transfusão de eritrócitos na AF envolvem condições agudas, como exacerbações agudas da anemia, síndrome torácica aguda (STA), acidente vascular cerebral (AVC), sequestro esplênico, falência múltipla de órgãos e no período pré-operatório, para pacientes submetidos a cirurgia com anestesia geral em tempo superior à uma hora. Ademais, há indicações para transfusões regulares e de longo prazo, como na prevenção primária ou secundária de AVC em crianças, principalmente em pacientes com

velocidades Doppler transcranianas aumentadas, e prevenção de SCA recorrentes, quando a hidroxúria é insuficiente (Linder; Chou, 2021) (Rees; Williams; Gladwin, 2010).

Contudo, apesar dos efeitos benéficos do suporte transfusional, como a diminuição da mortalidade e morbidade em condições associadas à AF, este pode apresentar riscos adversos, como reações transfusionais não hemolíticas febris, aloimunização hematológica, reações hemolíticas transfusionais tardias e hemossiderose transfusional (Sharma et al., 2020). Portanto, o uso da terapia transfusional deve ser ponderada entre os benefícios e os possíveis riscos adversos, sendo que as indicações são baseadas em evidências ou definidas por consenso de especialistas (Josephson et al., 2007) (Linder; Chou, 2021).

Finalmente, no que se refere aos desfechos hospitalares, nesta amostra, o principal tipo de alta foi alta melhorado, seguida de alta curado, com apenas um encaminhamento à UTI, devido a um quadro de síndrome torácica aguda e sequestro esplênico, e nenhum óbito. Comparando com estudos semelhantes, tem-se que na análise de Souza e Park (2020), realizada em São Paulo com 96 pacientes e 445 internações em um período de 5 anos, também não foram registrados óbitos e não houve registro do número de encaminhamentos para a UTI. Já no estudo de Louzeiro e Rozenfeld (2005), realizado com 9.349 internações divididas entre São Paulo, Rio de Janeiro e Bahia, a taxa de óbito na faixa etária menor de 19 anos foi de 0,4, 0,8 e 0,9 respectivamente. Em um estudo semelhante a este (Lima, 2023), realizado em Salvador e que incluiu uma amostra maior, com prontuários de 94 crianças de 0 a 14 anos, 10,6% foram encaminhadas à UTI, e 2,1% tiveram óbito como desfecho.

Quanto às causas de admissão à UTI em pacientes com AF variam, no estudo de Levy et al. (2024) a síndrome torácica aguda e crise vaso-oclusiva refratária ao tratamento foram identificadas como as principais causas, com uma porcentagem de 57% e 17% respectivamente. Nessa perspectiva, em um estudo retrospectivo multicêntrico com 5.264 pacientes de 1 mês a 18 anos, foi observado que, ao serem admitidos na UTI, pacientes menores de 2 anos, com diagnóstico primário associado a uma causa cardíaca ou hipertensão pulmonar, que necessitaram de intubação e ventilação mecânica e que apresentaram falência renal ou neurológica, tiveram um maior risco de óbito.

Em relação às principais causas de óbito em pacientes pediátricos com AF,

um estudo realizado na França entre 2000 e 2015, constatou que a principal causa de morte relacionado à AF foi infecção, com 39,6% dos óbitos, sendo que 15,1% foram por infecção pneumocócica invasiva; em segundo lugar as causas hematológicas, sendo o sequestro esplênico a principal, responsáveis por 28,3% e 17%, respectivamente; em terceiro as causas neurovasculares, responsáveis por 15,1% dos óbitos e, em seguida, as causas cardiorácicas, representada, principalmente, pela síndrome torácica aguda, que causaram 13,2% e 11,3%, respectivamente (Desselas et al., 2020).

Diante desse panorama, é essencial analisar os fatores de risco para o mau desfecho desses pacientes, permitindo uma avaliação mais criteriosa, além de prevenir a ocorrência de complicações, uma vez que grande parte delas podem ser evitadas com o uso de vacinas, antibioticoterapia profilática e transfusões.

8. LIMITAÇÕES

Por se tratar de um trabalho com dados secundários, alguns dados não foram disponibilizados. Muitas informações consideradas importantes para a elaboração do trabalho podem ter passado despercebidas ou não terem sido consideradas importantes quando do atendimento do paciente. Mas o que pode ter sido tido como limitação no primeiro momento, pode ser usado como sugestão de melhora no serviço, uma vez que se trata do primeiro trabalho realizado no serviço com crianças e adolescentes com AF. A sugestão consiste em criar um documento específico para atendimento desses pacientes contendo dados considerados essenciais e uso de ferramentas de avaliação de dor como escalas específicas de acordo com idade.

O tamanho reduzido da amostra (n=25) constitui outra limitação importante. Embora todos os casos disponíveis e que atendessem os critérios no período tenham sido incluídos, o número limitado de pacientes pode restringir a representatividade dos achados, bem como reduzir o poder estatístico da análise descritiva. Adicionalmente, o delineamento unicêntrico limita a generalização dos resultados para outros serviços, considerando possíveis diferenças nos protocolos assistenciais e características populacionais.

Apesar dessas limitações, os resultados obtidos fornecem informações valiosas sobre o perfil clínico dos pacientes atendidos na instituição e estabelecem uma linha de base importante para futuras melhorias assistenciais e

investigações científicas mais robustas.

9. CONCLUSÕES

Este estudo permitiu caracterizar o perfil clínico de crianças e adolescentes com AF hospitalizados no Hospital das Clínicas de Goiânia, revelando aspectos importantes sobre o manejo e as características dessa população no contexto hospitalar. Os resultados revelaram lacunas significantes no acompanhamento preventivo e na implementação de protocolos estabelecidos.

As complicações clínicas estiveram presentes em 56% dos pacientes, com destaque para o sequestro esplênico (24%), demonstrando a relevância das manifestações agudas graves nesta população. A presença de AVC em 8% dos casos e necrose óssea em 4%, embora em frequências menores, reforça a importância do acompanhamento especializado e da implementação de medidas preventivas.

Assim, a baixa realização do Doppler transcraniano (12%) representa uma deficiência crítica, considerando que este exame é fundamental para rastreamento de risco de AVC em pacientes pediátricos com AF. Similarmente, a situação vacinal incompleta ou não documentada em 76% dos casos indica necessidade de melhoria nos registros e no seguimento das diretrizes de imunização específicas para esta população.

O manejo da dor, sintoma central na AF, mostrou aspectos contrastantes. Embora o uso de anti-inflamatórios não hormonais tenha sido quase universal (96%), a utilização de escalas de avaliação da dor ocorreu em apenas 12% dos casos, evidenciando uma lacuna na sistematização da avaliação algica. A análise da prescrição de opioides revelou associação estatisticamente significativa com a faixa etária, sendo adolescentes 12 vezes mais propensos a receber essa terapêutica comparados às crianças menores de 10 anos, possivelmente refletindo diferenças na capacidade de comunicação da dor e na percepção clínica da intensidade dos sintomas.

Diante desses achados, os resultados sugerem a necessidade de aprimoramento nos protocolos assistenciais, especialmente na sistematização da avaliação da dor através de escalas padronizadas por faixa etária, na melhoria dos registros de prontuário e na implementação mais rigorosa das diretrizes de rastreamento e prevenção de complicações. A criação de um instrumento

específico para atendimento de crianças e adolescentes com AF poderia contribuir para a padronização da coleta de dados essenciais e melhoria da qualidade assistencial dessa população vulnerável.

Este trabalho, sendo o primeiro realizado no serviço com foco específico em pacientes pediátricos com AF, estabelece um marco inicial para futuras investigações e melhorias assistenciais. Os resultados obtidos podem subsidiar o desenvolvimento de protocolos institucionais mais efetivos e contribuir para a otimização do cuidado oferecido a essa população vulnerável. Reconhece-se que as limitações inerentes ao delineamento retrospectivo e à amostra específica de um único centro podem restringir a generalização dos achados. Porém, estudos futuros com amostras maiores e delineamento prospectivo poderão ampliar a compreensão sobre o perfil clínico desses pacientes e contribuir para o desenvolvimento de estratégias assistenciais ainda mais eficazes.

10. REFERÊNCIAS

- ABADESSO, C.; PACHECO, S.; MACHADO, M. C.; FINLEY, G. A. Pain in children and adolescents with sickle cell disease: multidimensional assessment. **Journal of Pediatric Hematology/Oncology**, v. 42, n. 8, p. 455–462, nov. 2020. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32925397/>. Acesso em: 5 jun. 2025.
- ABDO, S. et al. Management of sickle cell disease pain among adolescent and pediatric patients. **Brain Sciences**, v. 9, n. 8, p. 182, 30 jul. 2019. Disponível em: <https://doi.org/10.3390/brainsci9080182>. Acesso em: 5 jun. 2025.
- ADJEPONG, Kwame Ofori; OTEGBEYE, Folashade; ADJEPONG, Yaw Amoateng. PERIOPERATIVE MANAGEMENT OF SICKLE CELL DISEASE: A NARRATIVE REVIEW. **Mediterranean Journal of Hematology and Infectious Diseases**, v. 10, n. 1, p. 2018032, 2018. Disponível em: <http://www.mjhid.org/index.php/mjhid/article/view/2018.032>. Acesso em: 26 maio 2025.
- ALELUIA, Íris Pereira. **Ocorrência de osteonecrose da cabeça femoral em pacientes com anemia falciforme**: uma revisão sistemática. 2015. 52 f. Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Medicina) – Faculdade de Medicina, Universidade Federal da Bahia, Salvador, 2015. Disponível em: <https://repositorio.ufba.br/bitstream/ri/17607/1/Iris%20Pereira%20Aleluia%20Copy.pdf>. Acesso em: 29 maio 2025.
- ALVAIA, Mateus Andrade; MAIA, Heros Aureliano Antunes da Silva; NELLI, Alana de Medeiros; et al. Prevalence of priapism in individuals with sickle cell disease and implications on male sexual function. **Einstein (São Paulo)**, São Paulo, v. 18, p. eAO5070, 2020.
- AMERICAN THORACIC SOCIETY. Home oxygen therapy for children: an official ATS clinical practice guideline. **American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine**, v. 199, n. 3, p. e5–e23, 2019. Disponível em: <https://www.atsjournals.org/doi/full/10.1164/rccm.201810-1949ST>. Acesso em: 19 maio 2025.
- ASTLES, Rachel; LIU, Zihao; GILLESPIE, Scott E.; et al. Sex and frequency of pain episodes are associated with acute pain trajectories in adolescents with sickle cell disease. **Pain Reports**, v. 8, n. 5, p. e1084, 2023.
- BABEER, G. et al. Prevalência e fatores de risco de acidente vascular cerebral entre crianças com doença falciforme: um estudo retrospectivo em um centro de cuidados terciários. **Cureus**, [S.l.], v. 15, n. 7, e41960, 16 jul. 2023. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10427025/>. Acesso em: 5 jun. 2025.
- BRANDOW, A. M.; DEBAUN, M. R. Key Components of Pain Management for Children and Adults with Sickle Cell Disease. **Hematology/Oncology Clinics of North America**, v. 32, n. 3, p. 535–550, jun. 2018.
- BRANDOW, Amanda M.; CARROLL, C. Patrick; CREARY, Susan; et al. American Society of Hematology 2020 guidelines for sickle cell disease: management of acute and chronic pain. **Blood Advances**, v. 4, n. 12, p. 2656–2701, 2020. Disponível em:

<https://ashpublications.org/bloodadvances/article/4/12/2656/460974/American-Society-of-Hematology-2020-guidelines-for>. Acesso em: 28 maio 2025.

BRANDSEN, Rajani P.; DIEDEREN, Roselie M.H.; KOCABAS, Gizem; et al. Clinical and laboratory risk factors for sickle cell retinopathy and maculopathy: a scoping review of the current evidence. **Haematologica**, p. 0–0, 2024. Disponível em: <https://haematologica.org/article/view/11879>. Acesso em: 27 maio 2025.

BRASIL. Agência Nacional de Vigilância Sanitária. **Painel internacional de avaliação da segurança da dipirona** [relatório]. Brasília: ANVISA, 2001. Disponível em: <http://www.anvisa.gov.br/divulga/informes/relatoriodipirona2.pdf>. Acesso em: 28 maio 2025.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Calendário Nacional de Vacinação**. Brasília: Ministério da Saúde, 2023. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/saude-de-a-a-z/v/vacinacao>. Acesso em: 5 jun. 2025.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Condutas básicas na doença falciforme**. Brasília: Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada, 2006. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_condutas_doenca_falciforme.pdf. Acesso em: 21 maio 2025.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Doença falciforme: condutas básicas para tratamento**. Brasília: Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada, 2012.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Doença falciforme: diretrizes básicas da linha de cuidado**. Brasília: Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática, 2015.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença Falciforme**. Brasília: Ministério da Saúde, 2018. Disponível em: https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/pcdt_doenca_falciforme_2018.pdf. Acesso em: 5 jun. 2025.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Relatório Anual de Dados do Programa Nacional de Triagem Neonatal**. Brasília: Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada, 2021.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção Especializada à Saúde. **Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas: Doença Falciforme**. Brasília: Ministério da Saúde, 2024. [128 p.]. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/pcdt/d/doenca-falciforme/@@download/file>. Acesso em: 21 maio 2025.

BRUNIERA, P. Crise de sequestro esplênico na doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 3, p. 259–261, 2007. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rbhh/a/ScxgsTR8DpZ4gFbZsGGSwYP/>. Acesso em: 25 maio 2025.

CAMPELO, Livia Maria Nunes et al. The pain of children with sickle cell disease: the

nursing approach. **Revista Brasileira de Enfermagem**, v. 71, n. suppl 3, p. 1381–1387, 2018.

CANÇADO, R. D.; JESUS, J. A. A anemia falciforme no Brasil. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 29, n. 3, p. 204-206, 2007. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rbhh/a/NHyThBfzrf3ZSQDwD5M8Zmp/>. Acesso em: 29 maio 2025.

CEGLIE, Giulia; DI MAURO, Margherita; TARISSI DE JACOBIS, Isabella; et al. Gender-Related Differences in Sickle Cell Disease in a Pediatric Cohort: A Single-Center Retrospective Study. **Frontiers in Molecular Biosciences**, v. 6, p. 140, 2019.

CRONIN, R. M. et al. Risk factors for hospitalizations and readmissions among individuals with sickle cell disease: results of a US survey study. **Hematology (Amsterdam, Netherlands)**, v. 24, n. 1, p. 189–198, 2019. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6349225/>. Acesso em: 29 maio 2025.

CROW, Amanda. Transcranial Doppler in children with sickle cell disease: Five years of screening experience. **Australasian Journal of Ultrasound in Medicine**, v. 23, n. 1, p. 39–46, 2020. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ajum.12192>. Acesso em: 8 maio 2025.

DALTRO, Gildásio de Cerqueira. et al. Osteonecrose da cabeça femoral na anemia falciforme. **Gazeta Médica da Bahia**, Salvador, v. 80, n. 3, p. 29–32, 2010. Disponível em: <https://gmbahia.ufba.br/index.php/gmbahia/article/viewFile/1107/1063>. Acesso em: 29 maio 2025.

DAMPIER, C. et al. AAPT diagnostic criteria for chronic sickle cell disease pain. **Journal of Pain**, v. 18, n. 5, p. 490-498, maio 2017. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28065813/>. Acesso em: 5 jun. 2025.

DEBAUN, M. R. et al. Silent cerebral infarcts: a review on a prevalent and progressive cause of neurologic injury in sickle cell anemia. **Blood**, [S.l.], v. 119, n. 20, p. 4587–4596, 2012. Disponível em: <https://ashpublications.org/blood/article/119/20/4587/29908>. Acesso em: 5 jun. 2025.

DESSELAS, Emilie et al. Mortality in children with sickle cell disease in mainland France from 2000 to 2015. **Haematologica**, v. 105, n. 9, p. e440-443, 5 jun. 2020.

FAROOQ, S.; TESTAI, F. D. Neurologic Complications of Sickle Cell Disease. **Current Neurology and Neuroscience Reports**, v. 19, n. 4, p. 17, 28 fev. 2019.

GASTON, MH et al. Profilaxia com penicilina oral em crianças com anemia falciforme. Um ensaio randomizado. **The New England Journal of Medicine**, v. 314, n. 25, p. 1593–1599, 1986. Disponível em: <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJM198606193142501>. Acesso em: 24 maio 2025.

GUPTA, P.; SHRIVASTAVA, S.; KUMAR, R. Musculoskeletal complications in sickle cell anemia: Pathophysiology, diagnosis, and treatment. **Best practices & research. Clinical Rheumatology**, n. 102033, p. 102033, 2025. Disponível em:

<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1521694225000014#preview-section-references>. Acesso em: 29 maio 2025.

GUY, Danielle; BAGNALL, Robert; MORGAN, Rebecca L.; et al. Impact of transcranial Doppler screening on stroke prevention in children and adolescents with sickle cell disease: A systematic review and meta-analysis. **Blood Reviews**, v. 69, p. 101253, 2025. Disponível em: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0268960X24000869>. Acesso em: 8 maio 2025.

HAN, J.; ZHOU, J.; SARAF, S. L.; GORDEUK, V. R.; CALIP, G. S. Characterization of opioid use in sickle cell disease. **Pharmacoepidemiology and Drug Safety**, v. 27, n. 5, p. 479–486, 2018. Disponível em: <https://doi.org/10.1002/pds.4291>. Acesso em: 5 jun. 2025.

HOWARD, J. et al. Acute chest syndrome in children with sickle cell disease. **Pediatric Allergy, Immunology, and Pulmonology**, v. 30, n. 4, p. 191–201, 2017. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5733742/>. Acesso em: 19 maio 2025.

HYDER, Omar; YASTER, Myron; BATEMAN, Brian T.; et al. Surgical Procedures and Outcomes Among Children with Sickle Cell Disease. **Anesthesia & Analgesia**, v. 117, n. 5, p. 1192–1196, 2013. Disponível em: <https://journals.lww.com/00000539-201311000-00023>. Acesso em: 26 maio 2025.

INSTITUTE FOR HEALTH METRICS AND EVALUATION (IHME). **Global, regional, and national prevalence and mortality burden of sickle cell disease, 2000–2021: a systematic analysis from the Global Burden of Disease Study 2021**. Seattle: IHME, 2023. Disponível em: <https://www.healthdata.org/research-analysis/library/global-regional-and-national-prevalence-and-mortality-burden-sickle-cell>. Acesso em: 3 jun. 2025.

JOSEPHSON, C. D. et al. Transfusion in patients with sickle cell anemia: a critical review of the literature and transfusion guidelines. **Transfusion Medicine Reviews**, Philadelphia, v. 21, n. 2, p. 118–133, abr. 2007. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S088779630600099X>. Acesso em: 27 maio 2025.

KATO, G. J. et al. Sickle cell disease. **Nature Reviews Disease Primers**, v. 4, p. 18010, 2018. Disponível em: <https://doi.org/10.1038/nrdp.2018.10>. Acesso em: 5 jun. 2025.

KHAN, Hamda et al. Sickle cell disease and social determinants of health: A scoping review. **Pediatric Blood & Cancer**, v. 70, n. 2, p. e30089, fev. 2023.

KIJA, Edward N.; SAUNDERS, Dawn E.; MUNUBHI, Emmanuel; et al. Transcranial Doppler and Magnetic Resonance in Tanzanian Children With Sickle Cell Disease. **Stroke**, v. 50, n. 7, p. 1719–1726, 2019. Disponível em: <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/STROKEAHA.118.018920>. Acesso em: 10 maio 2025.

KIRKHAM, F. J.; LAGUNJU, I. A. Epidemiology of stroke in sickle cell disease. **Journal of Clinical Medicine**, [S.l.], v. 10, n. 18, p. 4232, 18 set. 2021. Disponível

em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8469588/>. Acesso em: 5 jun. 2025.

KRAYCHETE, D.C.; WANDERLEY, S.B.C. Dor na criança: avaliação e terapêutica. **Sociedade Brasileira Para O Estudo de Dor**, São Paulo, v. 1, n. 2, p. 1-15, jan. 2019.

LARSSON, F. et al. Acute splenic sequestration in children with sickle cell disease--an overview. **Lakartidningen**, v. 113, 2016. Disponível em: <https://lakartidningen.se/klinik-och-vetenskap-1/artiklar-1/klinisk-oversikt/2016/12/mjaltssekvstrering-hos-barn-med-sicklecellanemi/>. Acesso em: 25 maio 2025.

LINDER, G. E.; CHOU, Stella T. Red cell transfusion and alloimmunization in sickle cell disease. **Haematologica**, [S.l.], v. 106, n. 7, p. 1805–1815, jul. 2021. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC8252926/>. Acesso em: 27 maio 2025.

LOBO, C. L. C. et al. Clinical and laboratory profile of pediatric patients with sickle cell anemia. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 42, n. 1, p. 27-33, 2020. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.bjhh.2019.07.006>. Acesso em: 5 jun. 2025.

LOUREIRO, Monique Morgado; ROZENFELD, Suely. Epidemiologia de internações por doença falciforme no Brasil. **Revista de Saúde Pública**, v. 39, n. 6, p. 943–949, 2005. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-89102005000600012&lng=pt&tlng=pt. Acesso em: 7 maio 2025.

MABIALA-BABELA, J. R.; NKANZA-KALUWAKO, S. a. T.; GANGA-ZANDZOU, P. S.; et al. [Effects of age on causes of hospitalization in children suffering from sickle cell disease]. **Bulletin De La Societe De Pathologie Exotique**, v. 98, n. 5, p. 392–393, 2005.

MARQUES, T. et al. Clinical and care profiles of children and adolescents with Sickle Cell Disease in the Brazilian Northeast region. **Revista Brasileira de Saúde Materno Infantil**, v. 19, n. 4, p. 881–888, 2019. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rbsmi/a/bgrK8nTt43PHTLwP885Yvzf/?lang=en>. Acesso em: 29 maio 2025.

MILLER, A. C.; GLADWIN, M. T. Pulmonary complications of sickle cell disease. **American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine**, v. 185, n. 11, p. 1154–1165, 2012. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22492952/>. Acesso em: 19 maio 2025.

MILNER, PF et al. Doença falciforme como causa de osteonecrose da cabeça femoral. **The New England Journal of Medicine**, v. 325, n. 21, p. 1476–1481, 1991. Disponível em: <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJM199111213252104>. Acesso em: 29 maio 2025.

NETA, M.; CENDON, C. Profile of hospitalized children with sickle-cell crisis. **Residência Pediátrica**, v. 9, n. 3, p. 228–233, 2019.

NOVELLI, E. M.; GLADWIN, M. T. Crises in sickle cell disease. **Chest**, v. 149, n. 4, p. 1082-1093, abr. 2016. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26836899/>.

Acesso em: 5 jun. 2025.

NWOSU, C. S. et al. Two-dimensional ultrasonographic evaluation of long-term intra-abdominal organ changes in children with sickle cell anemia during the steady state: a comparative study. **Nigerian Journal of Clinical Practice**, v. 26, n. 12, p. 1861-1867, dez. 2023. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/38158354/>. Acesso em: 5 jun. 2025.

REES, D. C.; WILLIAMS, T. N.; GLADWIN, M. T. Sickle-cell disease. **The Lancet**, v. 376, n. 9757, p. 2018–2031, dez. 2010.

SABATINI, Letizia; CHINALI, Marcello; FRANCESCHINI, Alessio; et al. Echocardiographic Evaluation in Paediatric Sickle Cell Disease Patients: A Pilot Study. **Journal of Clinical Medicine**, v. 12, n. 1, p. 7, 2022. Disponível em: <https://www.mdpi.com/2077-0383/12/1/7>. Acesso em: 14 maio 2025.

SCHYRR, Frederica; DOLCI, Mirko; NYDEGGER, Martine; et al. Perioperative care of children with sickle cell disease: A systematic review and clinical recommendations. **American Journal of Hematology**, v. 95, n. 1, p. 78–96, 2020. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ajh.25626>. Acesso em: 26 maio 2025.

SENDY, J. S. et al. Frequency of painful crisis and other associated complications of sickle cell anemia among children. **Cureus**, v. 15, n. 11, e48115, 2023. Disponível em: <https://doi.org/10.7759/cureus.48115>. Acesso em: 5 jun. 2025.

SHAH, N. et al. Evaluation of vaso-occlusive crises in United States sickle cell disease patients: a retrospective claims-based study. **Journal of Health Economics and Outcomes Research**, v. 6, n. 3, p. 106-117, 2019. Disponível em: <https://doi.org/10.36469/9667>. Acesso em: 5 jun. 2025.

SHARMA, D. et al. Transfusion support in patients with sickle cell disease. **Seminars in hematology**, v. 57, n. 2, p. 39–50, 2020. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0037196320300251?via%3Dihub>. Acesso em: 28 maio 2025.

SOARES, A. C. N. et al. Follow-up of children with hemoglobinopathies diagnosed by the Brazilian Neonatal Screening Program in the State of Pernambuco. **Revista brasileira de hematologia e hemoterapia**, v. 36, n. 4, p. 250–255, 2014. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1516848414000383?via%3Dihub>. Acesso em: 29 maio 2025.

SONI, Pooja; DHINGRA, Bhavna; KARKHUR, Samendra; et al. Early diagnosis of sickle cell retinopathy by using ocular coherence tomography in pediatric population (7–18 years) in central India. **Pediatric Blood & Cancer**, v. 71, n. 7, p. e31021, 2024. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/pbc.31021>. Acesso em: 27 maio 2025.

WAGGASS, Rahaf; ALHINDI, Abeer K.; BAGABAS, Inas S.; et al. The Prevalence of Cardiovascular Manifestations in Pediatric Sickle Cell Anemia Patients in a Large Tertiary Care Hospital in the Western Region of Saudi Arabia. **Cureus**, v. 15, n. 3, p. e35751, 2023.

YAWN, B. P. et al. Management of sickle cell disease: summary of the 2014 evidence-based report by expert panel members. **JAMA**, v. 312, n. 10, p. 1033-1048, 2014.

11. APÊNDICE

APÊNDICE A - Instrumento de coleta de dados

Instrumento de coleta de dados

#Dados pessoais e caracterização social:

1. Nome:
2. Data de nascimento:
3. Idade completa (anos):
4. Sexo: () Masc () Fem
4. Endereço:
5. Fone:

Caracterização da doença e intercorrências prévias:

6. Onde realiza o acompanhamento:
7. Número de consultas de seguimento realizadas nos últimos 12 meses:
8. Quais exames complementares foram solicitados nos últimos 12 meses:
9. Medicamentos em uso regular:
10. Vacinas completas para AF: Sim () Não () Não informado ()
11. Complicações/sequelas já apresentados durante o curso da doença:
() AVC isquêmico ou Hemorrágico
() Sequestro esplênico
() Necrose óssea
() Outras (especificar): _____
12. Cirurgias: sim () não ()
13. Necessitou de transfusão nos últimos 12 meses :
() Simples
() Transfusões de troca
14. Número de internações nos últimos 12 meses (e diagnósticos):

Dados da última internação:

15. Diagnósticos da última internação:

- () Síndrome torácica aguda () sepse
 () Crise álgica
 () Crise hemolítica aguda () Sequestro esplênico
 () Outra : _____

16. Tratamentos realizados:

Esquema antibiótico:

Opióides (quais):

Coadjuvantes da dor:

AINH:

17. Usou alguma escala de dor: () sim () não

18. Recebeu transfusão: () Sim () Não

19. Exames de imagem: () USG () RNM () TC

20. Dias de internação hospitalar: _____

21. Uso de O2 adicional:

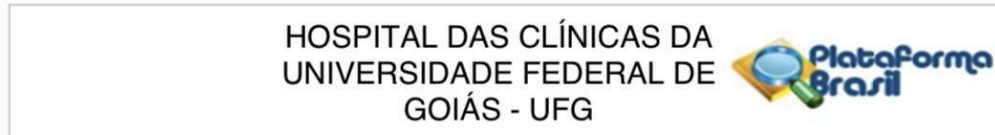
() Sim, qual tipo: _____ () Não

22. Evolução:

- () Alta curado () Alta melhorado
 () UTI () Óbito

12. ANEXOS

ANEXO A. Ofício de aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa (CEP)



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Anemia falciforme em crianças e adolescentes atendidos em um hospital universitário em Goiânia-GO entre 2021-2022

Pesquisador: amanda freitas magalhães

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 78193224.1.0000.5078

Instituição Proponente: EMPRESA BRASILEIRA DE SERVICOS HOSPITALARES - EBSERH

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 6.715.586

Apresentação do Projeto:

A doença falciforme é uma das doenças monogênicas graves mais comuns no mundo. Polimerização da hemoglobina, levando à rigidez eritrocitária e vaso-oclusão, pontos-chaves da fisiopatologia desta doença, mas a anemia crônica, hemólise e vasculopatia também são bem estabelecidos como fatores patogênicos. São várias as complicações em crianças com doença falciforme como o desenvolvimento de doença cerebrovascular e comprometimento cognitivo. Episódios recorrentes de vaso-oclusão e a inflamação resultam em danos progressivos à maioria dos órgãos, incluindo cérebro, rins, pulmões, ossos e sistema cardiovascular, que se torna evidente com o aumento da idade. A maioria das pessoas com doença falciforme vive na África, onde pouco se sabe sobre esta doença; no entanto, sabemos que o distúrbio segue um quadro clínico mais grave nesta região do que no resto do mundo e que as doenças infecciosas têm um papel na causa deste aumento da gravidade da doença (www.thelancet.com Vol 376 December 11, 2010). O termo doença falciforme é usado para se referir aos diferentes genótipos que causam a síndrome falciforme, enquanto a anemia falciforme, a forma mais comum da doença, refere-se especificamente a homozigose para o β^S alelo, o que significa que uma pessoa herda duas cópias do alelo β^S para a hemoglobina, uma de cada progenitor. Na anemia falciforme, os indivíduos são homozigotos para o alelo β^S , o que resulta na produção de hemoglobina anormal em suas células vermelhas do sangue. Portanto, a principal diferença entre doença falciforme e anemia falciforme é que a doença falciforme é um termo mais

Endereço: Rua 235, nº 285, Hospital das Clínicas/UFG - Edifício de Internação, 16º Andar, Sala 1642
Bairro: St. Leste Universitario **CEP:** 74.605-050
UF: GO **Município:** GOIANIA
Telefone: (62)3644-8933 **E-mail:** cep.hcgo@ebserh.gov.br

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA
UNIVERSIDADE FEDERAL DE
GOIÁS - UFG



Continuação do Parecer: 6.715.586

Outros	anuencia.pdf	24/02/2024 14:16:57	amanda freitas magalhães	Aceito
Outros	anuencia.pdf	24/02/2024 14:16:57	amanda freitas magalhães	Recusado
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	PROJETO.pdf	24/02/2024 14:15:18	amanda freitas magalhães	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	PROJETO.pdf	24/02/2024 14:15:18	amanda freitas magalhães	Postado
Folha de Rosto	PESQUISA.pdf	24/02/2024 11:55:01	amanda freitas magalhães	Aceito
Folha de Rosto	PESQUISA.pdf	24/02/2024 11:55:01	amanda freitas magalhães	Postado

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

GOIANIA, 21 de Março de 2024

Assinado por:
Maria Selma Neves Costa
(Coordenador(a))

Endereço: Rua 235, nº 285, Hospital das Clínicas/UFG - Edifício de Internação, 16º Andar, Sala 1642
Bairro: St. Leste Universitario **CEP:** 74.605-050
UF: GO **Município:** GOIANIA
Telefone: (62)3644-8933 **E-mail:** cep.hcgo@ebserh.gov.br