

QUALIDADE DE VIDA, MEMÓRIA DE DOR E SINTOMAS ANSIOSOS EM CRIANÇAS COM ANEMIA FALCIFORME

Quality of life, memory of pain and anxiety symptoms in children with sickle cell anemia

Calidad de vida, memoria del dolor y síntomas ansiosos en niños con anemia de células falciformes

<https://doi.org/10.5935/2176-3038.20230021>

Recebido: 25.out.2022

Corrigido: 28.jul.2023

Aprovado: 17.nov.2023

FRANCISCO B. ASSUMPCÃO¹⁸

CLAUDIA AGUIAR¹⁹

Resumo: A Anemia Falciforme (AF) é uma doença hereditária monogênica na qual o glutamato é substituído por valina, tendo como resultado uma hemoglobina anormal que cristaliza quando libera seu oxigênio e deixa a hemácia com uma forma de foice. É a doença genética mais comum no Brasil e no mundo, e manifesta-se principalmente na população negra. Anemia e crises dolorosas vaso-oclusivas são expressões frequentes que ocorrem pela isquemia secundária à obstrução vascular causada pelas hemácias falcizadas, o que pode acarretar perda na Qualidade de Vida (QV), que é definida a partir do pensamento “como o paciente se sente”, em lugar de “como o técnico de saúde, baseado em suas medidas clínicas, acredita que ele deva se sentir”. Objetivo: Responder à questão: Crianças com Anemia Falciforme apresentam qualidade de vida igual ou diferente de crianças não afetadas pelo quadro em função da presença de sintomatologia ansiosa que pode acompanhar a expectativa do aparecimento do fenômeno doloroso? Método: Foram avaliadas uma população acometida pela doença – composta por 30 crianças com idades entre 4 e 11 anos, provenientes de serviço especializado em hematologia pediátrica, localizado na cidade de São Paulo – e outra sem nenhuma afecção, também composta por 30 crianças, escolhidas aleatoriamente sem nenhuma afecção, e provenientes de escolas particular e pública da mesma cidade. Os dois grupos foram avaliados através de uma escala de Qualidade de Vida (AUQEI), uma escala de avaliação de dor como experiência vivida e recordada (EVA) e uma de sintomas ansiosos (Escala Traço-Estado). Verificou-se, através do teste de Normalidade (Kolmogorov-Smirnov), se as variáveis apresentavam distribuição normal, e, para comparação das informações com nível de mensuração numérica, utilizaram-se o Teste Coeficiente de Correlação de Spearman (não paramétrico), o t-student e o Mann-Whitney. Resultados: As diferenças no perfil socioeconômico das crianças estudadas não alteraram de maneira significativa os resultados obtidos; não se observaram diferenças significativas entre a Qualidade de Vida das populações estudadas – ou seja, a dor não interfere negativamente na Qualidade de Vida dessas populações –, e não se verificou sintomatologia ansiosa no grupo experimental estudado quando comparado com o grupo controle. Discussão: Diversos fatores interferem negativamente na Qualidade de Vida dos portadores de Anemia Falciforme, tais como: crises álgicas, internações e adesão ao tratamento. Para esses pacientes, é necessária uma adaptação positiva à doença, adaptação que deve ser realizada a partir do diagnóstico precoce e da adesão ao tratamento, com diferentes intervenções terapêuticas a fim de reduzir o impacto negativo sobre a qualidade de vida da criança e de sua família. O diagnóstico precoce e as intervenções específicas podem possibilitar a redução dos danos físicos e a adoção de estratégias a serem tomadas diante dos estressores. Conclusões: Os resultados obtidos não diferem daqueles observados por outros autores no estudo da Qualidade de Vida em pacientes com doenças crônicas. A Qualidade de Vida dos pacientes não se altera em função dos fenômenos dolorosos ou da ansiedade que os acompanha.

Palavras chave: anemia falciforme; qualidade de vida; dor; ansiedade.

Abstract: Sickle Cell Anemia (SCA) is a monogenic hereditary disease in which glutamate is replaced by valine, resulting in abnormal hemoglobin that crystallizes when it releases its oxygen and leaves the red blood cell with a sickle shape. It is the most common genetic disease in Brazil and in the world, and it manifests itself mainly in the black population. Anemia, painful vaso-occlusive crises are frequent expressions that occur due to ischemia secondary to vascular obstruction caused by sickled red blood cells, which can lead to a loss in Quality of Life (QoL), defined from the thought “how the patient feels” instead of “how the health technician, based on his clinical measurements, believes he should feel”. Objective: Do children with Sickle Cell Anemia have the same or different quality of life from children not affected by the condition due to the presence of anxious symptoms that can accompany the expectation of the appearance of the painful phenomenon? Method: A population affected by the disease, consisting of 30 children aged between 4 and 11

18 Professor Livre Docente pelo Depto. Psiquiatria da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo - Brasil, professor associado do IPUSP, Membro da Academia Paulista de Medicina (Cad.103) e Psicologia (Cad.17). E-mail: clinica_drfrancisco@hotmail.com. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3446-8221>.

19 Médica pediatra, Mestre em Neurociências pelo Instituto de Psicologia da Universidade de São Paulo (USP), São Paulo - Brasil, especialista em gastropediatria pela UNIFESP, médica perita do Departamento de Perícias Médicas do Estado de São Paulo (DPME). ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5423-5954>.

years, from a specialized service in pediatric hematology, located in the city of São Paulo, and another one, also composed of 30 children without any disease, from private and public schools in the same city, chosen at random. A population affected by the disease was evaluated, consisting of 30 children aged between 4 and 11 years, from a specialized service in pediatric hematology, located in the city of São Paulo, and 30 children without any disease, from private and public schools from the same city. Both groups were evaluated using a QoL scale (AUQEI), a pain assessment scale as a lived and remembered experience (VAS) and anxiety symptoms (Trait-State Scale). It was verified whether the variables had a normal distribution using the Normality Test (Kolmogorov-Smirnov) and, to compare the information with the numerical measurement level, the Spearman correlation coefficient test (non-parametric), t-student and Mann-Whitney. Results: The differences in the socioeconomic profile of the children studied did not significantly alter the results obtained; no significant differences were observed between QoL in the populations studied; pain does not interfere negatively in the QoL of these populations; there was no anxious symptomatology in the studied experimental group when compared to the control group. Discussion: Several factors negatively affect the quality of life of patients with sickle cell anemia, such as: pain crises, hospitalizations and adherence to treatment. For these patients, a positive adaptation to the disease is necessary, an adaptation that must be carried out based on an early diagnosis and adherence to treatment with different therapeutic interventions aimed at reducing the negative impact on the quality of life of the child and his family. This early diagnosis and specific interventions can enable the reduction of physical damage and the adoption of strategies to be adopted when faced with stressors. Conclusions: The results obtained do not differ from those observed by other authors in the study of QoL in patients with chronic diseases, with the patients' Quality of Life not changing due to either the painful phenomena or the anxiety that accompanies them.

Keywords: sickle cell anemia; quality of life; pain; anxiety.

Resumen: La anemia de células falciformes (SCA) es una enfermedad hereditaria monogénica en la que el glutamato es reemplazado por valina, lo que da como resultado una hemoglobina anormal que se cristaliza cuando libera su oxígeno y deja los glóbulos rojos con forma de hoz. Es la enfermedad genética más común en Brasil y en el mundo, y se manifiesta principalmente en la población negra. La anemia, las crisis vaso-oclusivas dolorosas son expresiones frecuentes que ocurren por isquemia secundaria a la obstrucción vascular causada por los glóbulos rojos falciformes, lo que puede llevar a una pérdida en la Calidad de Vida (CV), definida a partir del pensamiento "cómo se siente el paciente". en lugar de "cómo el técnico sanitario, en base a sus mediciones clínicas, cree que debe sentirse". Objetivo: La Calidad de Vida de los niños con Anemia Falciforme se ve afectada por la presencia de síntomas ansiosos que pueden acompañar a la expectativa de la aparición del fenómeno doloroso. Método: Se evaluó una población afectada por la enfermedad, compuesta por 30 niños con edades entre 4 y 11 años, de un servicio especializado en hematología pediátrica, ubicado en la ciudad de São Paulo, y 30 niños sin ninguna enfermedad, de escuelas públicas y privadas. de la misma ciudad. Ambos grupos fueron evaluados mediante una escala de CV (AUQEI), una escala de evaluación del dolor como experiencia vivida y recordada (EVA) y síntomas de ansiedad (Escala Rasgo-Estado). Se verificó si las variables tenían una distribución normal mediante la prueba de Normalidad (Kolmogorov-Smirnov) y para comparar la información con el nivel de medida numérica, la prueba del coeficiente de correlación de Spearman (no paramétrica), t-student y Mann-Whitney. Resultados: Las diferencias en el perfil socioeconómico de los niños participantes no alteraron significativamente los resultados obtenidos; no se observaron diferencias significativas entre la calidad de vida en las poblaciones estudiadas; el dolor no interfiere negativamente en la CV de estas poblaciones; no hubo sintomatología ansiosa en el grupo experimental estudiado en comparación con el grupo control. Conclusiones: Los resultados obtenidos no difieren de los observados por otros autores en el estudio de la CV en pacientes con enfermedades crónicas, no variando la Calidad de Vida de los pacientes ni por los fenómenos dolorosos ni por la ansiedad que los acompaña.

Palabras clave: anemia falciforme; calidad de vida; dolor; ansiedad.

Introdução

Anemia Falciforme

A anemia é uma condição patológica na qual há diminuição da concentração de hemoglobina (Hb) no sangue. A Organização Mundial da Saúde (OMS) a considera a partir de uma concentração de Hb inferior a 12,0 g/dL para mulheres na pré-menopausa e inferior a 13,0 g/dL para homens. É decorrente de

várias causas – a do tipo falciforme é classificada como hereditária (De Santis, 2019). A Anemia Falciforme (AF) é uma doença hereditária monogênica na qual o glutamato é substituído por valina, o que resulta em uma hemoglobina anormal (HbS) que cristaliza ao liberar seu oxigênio e deixa a hemácia com forma de foice (Silverthorn, 2017). Nessa situação de desoxigenação, a hemoglobina sofre polimerização de suas moléculas e a hemácia adquire, assim,

a forma de foice, o que leva à diminuição de sua plasticidade e a faz enredar-se com outras hemácias falciformes; e leva a uma aglomeração e ao bloqueio do fluxo sanguíneo (vaso-oclusão) para os tecidos e causa danos teciduais e hipóxia (Zago & Pinto, 2007). É a doença genética mais comum no Brasil e no mundo e manifesta-se principalmente na população negra, embora possa ser encontrada na população branca com afrodescendência. Estima-se que afete de 30.000 a 50.000 brasileiros, e que, anualmente, de 1.000 a 3.500 crianças nasçam com a doença no País (Cançado & Jesus, 2007; Melnikoff, Aluisi, & Santos, 2021; Zago, 2002). No Brasil, a Doença Falciforme (DF) é uma questão de saúde pública e atinge 2% a 8% da população – 37,5% dos óbitos devidos a ela concentraram-se nos menores de 9 anos. Sua elevada letalidade, que abrange especialmente jovens, reflete a gravidade da doença, para a qual, por ser uma afecção genética, não há cura, somente abordagem preventiva (Miranda & Matalobos, 2021). O diagnóstico da DF pode ser feito precocemente através do Teste do Pezinho – que, se positivo, demanda o encaminhamento para o serviço de hematologia, para confirmação através de Eletroforese de Hemoglobina – ou pode ser tardio, atualmente também pelo mesmo exame (Melnikoff *et al.*, 2021). A anemia crônica provocada pela destruição das hemácias falcizadas – processo chamado hemólise e que ocasiona palidez de pele e mucosas, cansaço, sonolência, taquicardia e sopros cardíacos – é a manifestação clínica que permeia toda a vida. A hemólise também pode ocorrer de forma aguda e causar queda acentuada da taxa de hemoglobina, o que demanda intervenção médica de urgência.

Durante o processo de hemólise, a hemoglobina é em parte convertida em bilirrubina, que é incorporada à bile e excretada. A diminuição da vida média das hemácias faz com que mais hemoglobina seja destruída, o que aumenta a concentração de bilirrubina no sangue e resulta em icterícia e formação de cálculos biliares (Melnikoff *et al.*, 2021). Crises dolorosas são extremamente frequentes, decorrentes da isquemia secundária à obstrução do fluxo sanguíneo pelas hemácias falcizadas (vaso-oclusão), o que causa hipóxia regional e processo inflamatório, que levam à dor intensa em diferentes partes do corpo, inclusive nos ossos. A primeira manifestação dolorosa é a dactilite, com crises – que duram de quatro a seis dias – em crianças pequenas. Durante a vida se observam recorrentes eventos vaso-oclusivos que podem ter

desfechos fatais (Gladwin & Vichinsky, 2008; Platt, 2000; Platt *et al.*, 1994; Thompson *et al.*, 2010). As crises dolorosas são desencadeadas por exposição ao frio e mudança brusca de temperatura; infecções; desidratação; período menstrual; gestação; e estresse. A vaso-oclusão pode causar quadros muito graves, como o sequestro esplênico, no qual uma quantidade maciça de sangue falcizado é represada no baço, o que desencadeia palidez, prostração, esplenomegalia, dor abdominal, desidratação, hipovolemia e choque. Também pode ocorrer a síndrome torácica aguda – com desconforto respiratório, dor torácica intensa, baixa saturação de O₂, tosse, prostração e febre –, que pode evoluir inclusive para óbito. Ambos os quadros são graves e necessitam de tratamento em Unidade de Terapia Intensiva (UTI). Acidente Vascular Cerebral pode ocorrer em decorrência da vaso-oclusão – a forma hemorrágica é mais frequente no adulto e o acidente isquêmico transitório, na criança. Este pode ser indetectável clinicamente, mas justificar eventuais deficiências cognitivas. Devido à inexistência de cura, os protocolos de tratamento (Secretaria Municipal da Saúde de São Paulo, 2010) objetivam a melhora da qualidade de vida dos indivíduos afetados a fim de evitar internações. Indicam assim (Melnikoff *et al.*, 2021) o uso de medicamentos para profilaxia – como penicilina, hidroxíureia e quelantes de ferro – bem como o *doppler* transcraniano e as transfusões sanguíneas fenotipadas. A dor, como sintoma importante do quadro, é definida como uma experiência sensorial e emocional desagradável associada a – ou proveniente de – uma lesão tecidual real ou potencial (Merskey *et al.*, 1979). Sua percepção depende de interações neuronais complexas que envolvem sistemas excitatórios e supressores, modulados por fatores físicos e emocionais (Teixeira, 2001). Um mesmo tipo de dor pode causar sensações diferentes, uma vez que ela é individual e multidimensional e varia conforme o estado emocional da pessoa (Silverthorn, 2017). Sua interpretação abrange aspectos sensitivos, cognitivos, comportamentais e culturais, influenciados por fatores socioeconômicos, pensamentos, dinâmicas familiares, estratégias de enfrentamento e compensações (Teixeira & Pimenta, 2001). É, assim, uma experiência individual e subjetiva que pode ser inferida, mas não diretamente mensurada (Pimenta, 1995). Possui uma dimensão sensorial e outra afetiva, com fatores que contribuem para a sensação de desconforto durante sua ocorrência, e seu aparecimento é ameaçador – principalmente quando se trata de

doenças ou trauma físico –, o que desencadeia medo e desejo de término, redução ou evitamento. Parte dessa sensação se forma no momento da sua ocorrência e é decorrente do medo e do desconforto físico, porém outra parte é devida ao afeto secundário à dor, com os sentimentos gerados pela previsão das implicações, como sofrimento ou incapacidades provenientes do evento (Price, 2000). A criança, após os 5 anos de idade, por seu desenvolvimento cognitivo, já é capaz de discriminar níveis de intensidade e utilizar técnicas de enfrentamento para fugir da situação causadora, procurar ajuda para resolvê-la e evitar novas exposições ao fator causal (Mcgrath & Mcpine, 1993 citados por Tengan, 2000). A percepção do fator estressor – no caso, a dor e o desconforto – é modulada pelo sistema nervoso, embora possa ser exacerbada por eventos passados ou suprimida em situações de emergência atual, quando a sobrevivência depende de ignorar a lesão (Silverthorn, 2017).

A dor pode ser classificada como aguda, persistente ou crônica – a persistente é a que mais se faz presente nas condições clínicas de doença e pode ser classificada como dor nociceptiva ou neuropática. A dor nociceptiva ocorre por ativação dos nociceptores da pele ou dos tecidos moles em resposta à lesão tecidual geralmente de causa inflamatória, e a dor neuropática ocorre por lesão direta dos nervos no sistema nervoso central ou periférico. Existe ainda uma dor referida, na qual uma lesão do tecido visceral é percebida como se fosse originada na superfície do corpo (Kandel, Schwartz, Jessell, Siegelbaum, & Hudspeth, 2014). Qualidade de Vida (QV) é termo frequente na literatura a partir de 1970, mas o conceito surgiu ainda com Platão e Aristóteles (WHO-IASSID, 2000) sob a forma de Eudaimonia, traduzida como felicidade ou bem-estar – embora anteriormente se utilizasse o termo *olbias*, que expressava tanto a boa vida como um estado religioso (Costa, 2008). Atualmente define-se saúde como um estado de completo bem-estar físico, psíquico e social (World Health Organization [WHO], 1946) e não apenas como ausência de doença, assim, a mensuração desse bem-estar deve não só abordar opiniões dos profissionais de saúde ou dos familiares mas relacioná-las à mensuração das condições físicas e dos bens materiais que determinam as condições de vida. Nas últimas décadas, passou-se a focar a atenção nesses métodos de mensuração de resultados e de consequências das intervenções terapêuticas. Alterou-se o foco da questão terapêutica com a “doença”, que, dentro do conceito médico,

passou a ser um conceito restrito – não necessariamente o resultado de uma anormalidade patológica específica. Consequentemente, quando apreciamos o estado de saúde consideramos ambos os conceitos, ou seja, de doença e de má saúde. Assim, a avaliação da QV abrange estado psicológico; motivação e adesão a estratégias terapêuticas; nível socioeconômico; disponibilidade de recursos de saúde; rede de suporte social; e crenças, convicções e comportamentos individuais e culturais – todos esses fatores influenciam a evolução do paciente (Bowling, 1997).

Assim, o conceito de QV tem base subjetiva e é considerado só a partir do século XX, quando se passa a pensar em “como o paciente se sente” no lugar de “como o técnico de saúde, baseado em suas medidas clínicas, acredita que ele deva se sentir”. Com isso a resposta dos sintomas ao projeto terapêutico – ou as taxas de sobrevida – deixa de ser suficiente para avaliar a eficácia, principalmente no que diz respeito aos quadros crônicos, e a terapêutica passa a ser considerada para a condução de uma vida que valha a pena ser vivida em termos sociais, psicológicos e físicos (WHO, 1996). Com isso, QV pode ser definida como

a percepção de um indivíduo em relação a sua posição na vida, no contexto de sua cultura e no sistema de valores em que ele vive; e em relação aos seus objetivos, expectativas e padrões, ainda podendo ser influenciada pela saúde física, pelo estado psicológico, pelo nível de independência, pelas relações sociais, pelos fatores ambientais e pelas crenças pessoais do indivíduo. (THE WHOQUOL, 1995 citado por Assumpção & Kuczynski, 2010, p. 25)

Sua definição presume que, ao menos em parte, QV independa do real estado de saúde do indivíduo e reflita o mundo como ele o percebe e a ele reage no que se refere à sua saúde e a outros aspectos não médicos da sua vida.

Esse conceito, de natureza subjetiva, é melhor entendido quando se compreende o quão doente ou incapaz um indivíduo se considera no contexto de sua própria vida, em termos de bem-estar físico, psíquico e social. Quando consideramos crianças e adolescentes doentes, a percepção de bem-estar pode significar “o quanto seus desejos e esperanças se aproximam do que realmente está acontecendo. Também reflete sua prospecção, tanto para si quanto para os outros ... é muito sujeita a alterações, sendo influenciada por

eventos cotidianos e problemas crônicos” (Hinds citado por Souza & Kuczynski, 2018).

A partir disso, o conceito de QV projetado para a infância e a adolescência traz mais aspectos que devem ser considerados, uma vez que não deve ser limitado ao mero funcionamento social, físico e emocional da criança, mas levar em conta também as alterações decorrentes do desenvolvimento nesse período da vida (Bradlyn & Pollock, 1996).

Além disso, para a criança, a percepção sobre o que é QV é diferente da percepção do adulto (Eiser, 1997), e, nessa fase da vida, ambiente e condições físicas e mentais da criança podem influenciar ainda mais a sua percepção (Lindström, 1994). Em relação à criança, devemos partir da premissa de que ela tem diferentes graus de percepção sobre si mesma e sobre o mundo, em função da fase de desenvolvimento em que se encontra, e, conseqüentemente, sua uniformização em uma só concepção de satisfação pessoal é muito difícil (Kuczynski, 2002). A importância de estudarmos QV de crianças e adolescentes é grande, não somente em decorrência do aumento do número de indivíduos dessas faixas etárias afetados por doenças crônicas, mas principalmente porque muitos dos tratamentos, ao serem instituídos, afetam parâmetros somáticos, emocionais e sociais, e, assim, torna-se fundamental conhecer o estado dessas crianças e adolescentes sob o seu ponto de vista. Isso porque, com as mudanças que se processaram nos projetos terapêuticos, criou-se o que podemos denominar de “nova morbidade”, caracterizada pela mudança de doenças agudas em crônicas (Van Cleave, Gortmaker, & Perrin, 2010), o que torna mais necessário ainda levar em consideração a QV e identificar a carga que a doença traz consigo, para que assim possam ser estabelecidos maiores sistemas de suporte que visem ao bem-estar dessas crianças. Compreender como crianças e adolescentes percebem seu estado de saúde e a terapêutica a que são submetidos auxilia na avaliação do sucesso do tratamento (Fayed *et al.*, 2012). É indiscutível que as intervenções médicas levam a uma melhora objetiva no estado de saúde das crianças e dos adolescentes, porém a hospitalização frequente bem como os procedimentos invasivos e cirúrgicos e, em muitas situações, a incerteza sobre seu futuro, ocasionam efeitos que podem ser prejudiciais no próprio curso da doença assim como na forma com que os pacientes lidam com ela (Eiser, 1996).

Dessa maneira, o conceito de Qualidade de Vida Relacionada a Saúde (QVRS) passa a focar a avaliação de opções de tratamento, principalmente

quando se consideram transtornos crônicos que, embora não reduzam a expectativa de vida, acompanham os pacientes por toda a vida, como ocorre com o quadro da AF. A partir da percepção de suas necessidades, podem se obter compreensão e cooperação, relativas à importância e à utilidade dos procedimentos – nem sempre agradáveis ou prazerosos – bem como às diversas medidas de tratamento (Saarni *et al.*, 2007). Ao pensarmos a doença, na infância e na adolescência, temos que considerar os fatores trazidos por Assumpção (2009):

- *Fatores predisponentes*: caracterizados por vulnerabilidade biológica, características de personalidade, primeiras experiências vividas, respostas ao estresse e influências socioculturais. São todos fatores difíceis de serem avaliados em qualquer momento de desenvolvimento ou em qualquer ambiente, uma vez que dependem do próprio crescimento e do desenvolvimento anterior da criança. No caso de nosso trabalho, envolvem principalmente a doença crônica, e de início precoce, em questão.
- *Fatores precipitantes*: correspondem a todos os estressores que ocasionam respostas emocionais desprazerosas no decorrer da vida. Nesse âmbito, a família, a escola e o ambiente médico, por sua importância, têm papel fundamental na detecção e na manipulação desses eventos. No presente trabalho esses fatores ligam-se desde aos fenômenos agudos decorrentes da própria doença até aos procedimentos terapêuticos muitas vezes invasivos e dolorosos.
- *Fatores perpetuadores*: são estressores permanentes, elementos temperamentais ligados à ansiedade, estímulos reforçadores e influências familiares. Tanto a família quanto a escola, além do ambiente de diagnóstico e de tratamento, têm papel fundamental no desenvolvimento da criança e na sua reação à doença. Esses estressores permanentes devem ser avaliados sempre, para que, antes de se pensar em instaurar um tratamento médico, seja verificado se não devem ser efetuadas ações sociais anteriores ou concomitantes a ele.
- *Fatores protetores*: correspondem a atributos temperamentais de adaptabilidade, relações intra-familiares adequadas, rede de irmãos, atendimento profissional de saúde e suporte comunitário positivo. Família e escola – bem como as áreas referentes à saúde – podem

fornecer parte desse suporte. Ambas devem estabelecer um ambiente favorecedor ao crescimento e ao desenvolvimento da criança e do adolescente.

No período pré-operatório, ou seja, na faixa dos 2 aos 6 anos de idade, a criança passa a apresentar comportamentos de oposição que caracterizam uma maior independência, e sua reação é expressa através de condutas primitivas. Com o aparecimento das operações concretas, no período compreendido entre 7 e 11 anos, a criança começa a apresentar sentimentos de culpa, estruturação do conceito de morte, melhor controle emocional, realismo moral e afetos normativos, e surgem sentimentos morais autônomos com intervenção da vontade (Piaget & Inhelder, 1994). Frequentemente o conceito de estresse é confundido com o de ansiedade ou o de depressão, entretanto a ideia de estressores é importante no que se refere a agentes externos, em função das relações entre doenças somáticas e presença de estresse agudo ou crônico (McEwen, 1995). Por conhecermos as dificuldades que os portadores de AF – como doença crônica e de início precoce – apresentam e por elas serem passíveis de observação no período compreendido entre o diagnóstico e a sobrevivência, importa pensarmos em como as condições médicas, psicológicas e sociais do indivíduo são avaliadas, como interferem na QV e em que medida estratégias de enfrentamento adotadas são estimuladas pelas instituições de atendimento e se relacionam à QV. Dessa forma, o estudo da QV em portadores de AF na infância pode contribuir tanto para a compreensão teórica dos processos referentes ao impacto de sua cronicidade e das sequelas nessa população em desenvolvimento como para orientar a intervenção da equipe de saúde. Assim sendo, não somente os aspectos objetivos da doença devem ser considerados, mas também os aspectos subjetivos da criança portadora de AF. A relevância deste estudo baseia-se no fato de ele possibilitar contributos teóricos e empíricos no campo da Psicologia da Saúde ao considerar o conceito de QV, o que possibilita que se apóiem subsídios para o planejamento e a intervenção das equipes multiprofissionais que trabalham com essa população (Aguar, 2022).

Objetivo

Em função das características até aqui descritas, o objetivo deste estudo foi verificar se a QV das crianças portadoras de AF é pior do que a QV de crianças sem a patologia em questão e tentar correlacionar essa QV com índices de ansiedade e de fenômenos dolorosos. Como hipótese de nulidade (H0),

teríamos que crianças com AF apresentam QV igual à de crianças sem qualquer patologia, e, como hipótese experimental (H1), teríamos que crianças com AF apresentam QV diferente à de crianças sem qualquer patologia.

Metodologia

Foram estudadas 30 crianças de ambos os sexos, 13 do sexo feminino e 17 do sexo masculino, de ascendência negra, portadoras de AF, com idades entre 4 e 11 anos. A faixa etária foi escolhida porque nessa idade as crianças apresentam condições de resposta, se considerarmos seu nível de desenvolvimento de linguagem e seu desenvolvimento cognitivo. O grupo experimental foi proveniente de ambulatório de referência em Hematologia Pediátrica em hospital infantil do estado de São Paulo, com diagnóstico confirmado através de Eletroforese de Hemoglobina (Aguar, 2022). Todas as crianças tiveram o diagnóstico no nascimento e foram encaminhadas ao referido serviço de hematologia, onde devem permanecer em acompanhamento até seguirem para um serviço de hematologia para adultos. O critério de exclusão foi não ter AF. Para a constituição do grupo controle foram avaliadas 30 outras crianças com as mesmas características do grupo experimental – ou seja, crianças com idades entre 4 e 11 anos (12 do sexo feminino e 18 do sexo masculino) e ascendência negra –, porém não portadoras de AF ou de qualquer outra doença crônica. Esse grupo era proveniente de escolas particular e pública da cidade de São Paulo, e as crianças foram escolhidas de maneira aleatória. O estudo valeu-se, então, de uma amostra de conveniência. Para a análise de ambas as populações foram utilizados diferentes instrumentos, com objetivo de avaliar: o nível socioeconômico (Escala de Pelotas); a QV (AUQEI); os sintomas ansiosos (escala de avaliação de ansiedade traço-estado infantil); e os sintomas de dor (Escala Visual Analógica), no que se refere à lembrança da experiência dolorosa, com vista na possível correlação entre a sintomatologia decorrente da AF – principalmente dor –, a QV e os sintomas ansiosos. A aplicação de todas as escalas foi feita de forma individual pela própria pesquisadora. A avaliação da classe social da família do paciente foi realizada através da aplicação de questionário padronizado e validado na literatura, intitulado *Avaliação de Classe Social de Pelotas* (Lombardi *et al.*, 1988). As classes sociais definidas nessa avaliação são estratificadas em: Burguesia (B), Nova Pequena Burguesia (NPB),

Pequena Burguesia Tradicional (PBT), Proletariado Típico (PT), Proletariado Não Típico – ou atípico – (PNT) e Subproletariado (SUBPRO). Essa escala foi utilizada para que se pudessem avaliar, socioeconômica e culturalmente, as famílias participantes. Tal atitude visou à homogeneização de ambos os grupos para assim excluir eventual influência dos níveis sociais na mensuração dos índices de QV (Burström, Johannesson, & Diderichsen, 2001). Presença e intensidade da dor foram avaliadas no momento da entrevista com a criança ou o adolescente através da Escala Visual Analógica (EVA) para dor (instrumento unidimensional para avaliação da intensidade), caracterizada por ser composta por uma escala de 0 a 10, na qual a menor pontuação significa ausência de dor e a maior pontuação (10), dor máxima. Essa escala numérica é acompanhada por um desenho de seis faces com diferentes cores e expressões (Rustøen *et al.*, 2004) que auxilia na maior compreensão do significado da própria medida de intensidade. Essa mensuração não foi realizada no momento da crise dolorosa, visto que a avaliação nesse momento é extremamente invasiva e desagradável para a criança. Valemo-nos assim da estratégia de perguntar à criança se ela se recordava da última vez em que sentiu dor e que teve que ir para o hospital – então era apresentada a ela a escala visual, para que identificasse a intensidade da dor de acordo com os desenhos. Para o grupo controle, utilizamos a mesma técnica, com perguntas sobre a última vez que sentiu dor e como era a dor, e, então, a escala era apresentada. Dessa forma, avaliamos a identificação do fenômeno doloroso com base na recordação da criança que relatou, a partir da sua experiência vivida, qual a dor que tinha sentido e qual a sua intensidade. A avaliação da lembrança da percepção do último episódio doloroso não permite que se comparem as lembranças da intensidade de fenômenos dolorosos que as duas populações vivenciaram. Assim, obtivemos, para tentar conhecer esse fenômeno doloroso e sua interferência nas categorias estudadas, somente a capacidade das crianças de identificar a dor em suas diferentes intensidades. A aferição de QV foi realizada através da Escala de Qualidade de Vida da Criança (*Autoquestionnaire Qualité de Vie Enfant Imagé [AUQEI]*), desenvolvida por Manificat, Dazard, Cochat e Nicolas (1997) e traduzida e validada no Brasil por Assumpção, Kuczynski, Sprovieri e Aranha (2000). Esse questionário compreende um total de 26 perguntas concernentes a relações familiares e

sociais, atividades, saúde, funções corporais e separação. A escala é baseada no ponto de vista de satisfação da própria criança e se vale do suporte de imagens de 4 faces que exprimem diferentes estados emocionais: muito infeliz, infeliz, feliz e muito feliz. Apresenta uma primeira questão de compreensão através da qual a criança deve contar uma experiência própria vivida perante cada uma das alternativas para que se saiba se ela compreende as situações apresentadas e consegue relatar sua própria experiência. Posteriormente, para cada pergunta feita, a criança deve dar uma das quatro respostas, com pontuações de 0 a 3 (muito infeliz = 0 ponto; infeliz = 1 ponto; feliz = 2 pontos; e muito feliz = 3 pontos) – os maiores escores significam melhor QV.

Essa escala é composta por quatro **domínios** (autonomia, lazer, função e família) e possibilita a obtenção de um escore único, resultante da somatória final dos escores atribuídos aos itens. É um instrumento genérico de fácil aplicação e possibilita que se comparem crianças acometidas por alguma condição específica e crianças saudáveis e que se verifiquem seus sentimentos em relação ao estado atual, e não a partir de inferências com base em funcionalidade ou na informação de terceiros.

Em um primeiro momento foram feitas 4 perguntas para que a criança identificasse – ao associar a sua compreensão à imagem correspondente apresentada – o que era se sentir “muito infeliz, infeliz, feliz e muito feliz”. A seguir foram feitas as 26 perguntas que compõem a escala. A sintomatologia ansiosa foi avaliada a partir da escala de avaliação de ansiedade traço-estado infantil, que permite que se percebam sintomas ansiosos característicos da própria pessoa ou decorrentes das situações vividas. Durante a aplicação foram feitas as 34 perguntas que compõem a escala e pedido que a criança respondesse em cada uma delas o que sentia, com as alternativas possíveis: ausente (0), raramente (1), frequentemente (2) e sempre (3); obteve-se assim um escore total na soma dos valores, com os maiores valores indicando maiores índices de ansiedade (Assumpção & Resch, 2006). Essa escala apresenta um coeficiente alfa de Cronbach de 0,864 com um ponto de corte igual a 41, o que mostra boa sensibilidade e especificidade. Para verificar se os grupos estudados se inseriam ou não em uma curva normal, foi realizado Teste de Normalidade nas variáveis numéricas para que se determinasse o tipo de teste a ser utilizado (não paramétrico ou paramétrico). Para tanto, aplicou-se o Teste de

Normalidade de Kolmogorov-Smirnov. Nas análises comparativas entre os grupos Normais x Falciformes para as variáveis numéricas do estudo foram utilizados os testes não paramétricos de Mann-Whitney ou os testes paramétricos t-student. Os comparativos entre os grupos Normais e Falciformes para as variáveis categóricas do estudo foram realizados a partir do Teste de Qui-Quadrado.

A correlação entre as variáveis numéricas do estudo foram estabelecidas com uso do Coeficiente de Correlação de Spearman – não paramétrico – (Glantz, 2011). O projeto foi avaliado pelo Comitê de Ética em Pesquisa e foi aprovado na Plataforma Brasil conforme Parecer n.º 4.983.385.

Resultados

Considerando a metodologia proposta, obtivemos os seguintes resultados:

- Verificação de distribuição dos grupos estudados quanto à normalidade: significativa ($p < 0,05$) para idade, AUQEI e dor. Portanto, não aderem à normalidade e demandam a utilização de testes não paramétricos. Para traço-estado foi utilizado um teste paramétrico.
- Comparação entre idades e sua relação com as categorias estudadas: houve diferença significativa entre os grupos quanto à idade, no sentido de

maior idade no grupo de Normais. Não houve diferença significativa entre os grupos quanto às variáveis numéricas do estudo (AUQEI, traço-estado e dor).

- Comparação entre os grupos Normais e Falciformes considerando a categoria sexo: não se observou diferença significativa na distribuição dos sexos entre os grupos de estudo.
- Comparação entre os grupos Normais e Falciformes considerando a categoria classe social: não foi possível a aplicação do Qui-Quadrado devido à baixa incidência em algumas categorias. Entretanto, observamos indícios de que NPB está mais associada aos Normais e PBT está mais associada aos Falciformes.
- Comparação no grupo Normais considerando as categorias QV, sintomas ansiosos e dor: significativa (valor de $p < 0,05$). Observada significância apenas para traço-estado x dor no sentido de quanto maior traço-estado, maior dor (correlação moderada). As demais correlações não foram significantes. A Tabela 1, a seguir, mostra essa comparação.
- Comparação no grupo Falciformes considerando as categorias QV, sintomas ansiosos e dor: não se observaram correlações significantes no grupo Falciformes, como mostra a Tabela 2, a seguir.

Tabela 1 - Comparação no grupo Normal ao considerar as categorias QV, sintomas ansiosos e dor.

Normais		idade_meses	AUQEI	traço-estado
AUQEI	Coeficiente de correlação	-0,262		
	Sig. (p)	0,163		
	N	30		
Traço-estado	Coeficiente de correlação	0,166	-0,142	
	Sig. (p)	0,380	0,454	
	N	30	30	
Dor	Coeficiente de correlação	0,124	-0,201	0,449
	Sig. (p)	0,515	0,286	0,013*
	N	30	30	30

Tabela 2 - Comparação no grupo Falciforme ao considerar as categorias QV, sintomas ansiosos e dor.

Falciformes		idade_meses	AUQEI	traço-estado
AUQEI	Coeficiente de correlação	-0,126		
	Sig. (p)	0,507		
	N	30		
Traço-estado	Coeficiente de correlação	0,035	-0,064	
	Sig. (p)	0,855	0,738	
	N	30	30	
Dor	Coeficiente de correlação	-0,082	0,209	0,072
	Sig. (p)	0,666	0,269	0,707
	N	30	30	30

Discussão

A doença crônica causa grande prejuízo ao desenvolvimento do indivíduo, principalmente quando ela se inicia na infância (Immelt, 2006; Silva, 2001; Thompson & Gustafson, 1996) – os efeitos negativos da doença se fazem presentes por toda a vida (Allen, 2010). Em relação à classificação da doença como crônica na infância, segundo Silva (2001 citado por Lorencini & Paula, 2015), o tempo de doença não é o principal critério, e ela será classificada como crônica se causar pelo menos uma das seguintes consequências:

(a) limitações de função ou atividade, comprometendo as relações sociais;

(b) dependência de medicação, dieta especial, tecnologia médica, aparelhos específicos e assistência pessoal;

(c) necessidade de cuidados médicos, psicológicos ou educacionais especiais ou, ainda, acomodações diferenciadas em casa e na escola. São frequentes os prejuízos psíquicos decorrentes de uma doença crônica na criança, principalmente o aparecimento de quadros ansiosos, pois a complexidade e a frequência das intercorrências clínicas na vida da criança causam alterações no desenvolvimento sadio de sua autoimagem e de suas habilidades sociais, sobretudo pela frequente ausência escolar, que acarreta a diminuição da interação nas atividades escolares e nas atividades sociais com outras crianças, bem como o baixo rendimento escolar geralmente presente (Allen, 2010; Eiser & More, 2001; Immelt, 2006). A partir dos dados do Censo de 2010 do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE, 2011), e ao considerarmos a população infantil como um todo, podemos pensar que 31% das crianças apresentam alguma doença crônica (Allen, 2010), sendo que, entre elas, a AF é a doença genética de maior prevalência no Brasil (Ministério da Saúde, 2008). Dessa forma, o estudo das repercussões dessa doença – que se caracterizam principalmente pelos inúmeros eventos dolorosos, muitos com necessidade de tratamento médico de urgência, o que impacta a rotina de vida não só do portador mas de toda a família – no psiquismo e na QV da criança torna-se de fundamental importância.

Este estudo teve o objetivo de avaliar a QV em crianças e adolescentes com AF e a sua relação com ansiedade e dor. Foram avaliados a recordação da intensidade dos eventos dolorosos, o quanto dessa intensidade era percebida e descrita pela criança ou

pelo adolescente fora do evento doloroso e o quanto esses eventos dolorosos e suas consequências – a internação hospitalar sendo a principal delas – alteraram a QV da criança ou do adolescente e acarretaram ao indivíduo sintomatologia ansiosa. A utilização de dados autorreferidos levou a um viés de memória, e, por essa razão, o uso de instrumentos padronizados foi importante (Danby & Farrell, 2005), pois crianças e adolescentes são competentes em informar sobre elas mesmas de forma que essas informações sejam válidas (Danby & Farrell, 2005; Kim, 2016). Em nosso estudo todos os participantes foram capazes de compreender e responder os questionários na íntegra, ou seja, nenhum deles foi excluído por ser incapaz de responder aos questionários.

Considerando o sexo, não observamos nenhuma diferença entre os grupos, o que garantiu a sua uniformidade – embora devamos levar em conta que a AF é uma doença hereditária monogênica não ligada ao sexo (Silverthorn, 2017).

Em relação à idade, observamos diferença significativa entre os grupos, com maior idade no grupo de Normais. Entretanto, não notamos diferença significativa entre os grupos no que se refere às variáveis numéricas do estudo, ou seja, QV, traços de ansiedade e recordação de dor. Essa diferença não afetou os resultados obtidos e não apresentou relevância dentro da população que estudamos, o que nos parece claro em função de ela ser constituída por crianças entre 4 e 11 anos de idade, ainda em período pré-operatório e de operações concretas. As imagens mentais antecipatórias, embora presentes na parcela de crianças em operações concretas, ainda não permitem que se estructure uma visão de futuro com todas as suas possibilidades e limitações.

Ao considerarmos a classe social, observamos que o grupo correspondente à NPB, pelo próprio local de coleta dos dados, relacionou-se mais à população normal, ao passo que o grupo correspondente à PBT se associou mais aos portadores de AF, também pelo fato de a amostra ter sido coletada em um hospital público. A população do hospital público caracterizou-se, portanto, como PBT, porém mesmo essas diferenças socioculturais entre as duas populações estudadas não alteraram de maneira significativa os resultados obtidos.

As entrevistas com as crianças do grupo experimental foram realizadas no ambulatório de hematologia do Hospital Infantil Darcy Vargas, antes ou

após a consulta periódica com o hematologista, com a criança fora do período da dor, caracterizando assim que ela e seu responsável não estavam submetidos a fatores estressores agudos. Todas estavam acompanhadas por suas mães, exceto duas que estavam com os pais, o que aponta para a importância das genitoras no cuidado aos portadores de doenças crônicas. Não existiu nenhuma objeção às entrevistas e todas as pessoas mostraram total disponibilidade e explicitaram que haviam gostado da entrevista “além da doença”.

Um filho portador de AF, como de outra qualquer doença crônica, é um grave estressor familiar devido às crises dolorosas frequentes e ao risco elevado de morte, sempre presente, o que propicia que se estabeleçam relacionamentos de superproteção, geralmente da parte da mãe, o que a sobrecarrega, já que os cuidados para com esse filho se somam a toda a rotina da casa e/ou de seu trabalho (Guimarães, Miranda, & Tavares, 2009). Assim, em nossa amostra, somente sete mães exerciam alguma atividade remunerada, e a grande maioria fala sobre a impossibilidade de realizar um trabalho assim, devido a “estarmos direto aqui no hospital com ele”. Os cuidados para com a criança doente tornam-se o foco da atenção familiar e ocasionam, assim, menor cuidado ou menor atenção dedicada aos demais irmãos, que sofrem por pensarem que só o outro filho, doente, recebe a atenção dos pais. Pelo excesso de atenção, muitas vezes, o filho portador de doença não consegue perceber todos os prejuízos de estar doente, o que minimiza suas perdas e melhora sua resiliência e QV. Isso condiz com dados obtidos em outros estudos, que referem piora da QV nos irmãos de pacientes com quadros crônicos em contraposição a dos próprios pacientes (Marciano, 2004). Quando consideramos as variáveis estudadas na população normal, ou seja, QV, sintomatologia ansiosa e recordação de dor, observamos que o aumento da sintomatologia ansiosa implica em maior aumento da percepção e da recordação da dor – não verificamos diferenças significativas no que tange à QV. Freire *et al.* (2020) referem que, se considerarmos as estratégias no enfrentamento da dor em crianças, podemos avaliar o tratamento farmacológico e o não farmacológico adequados, além do manejo pela Enfermagem, que previne complicações, e os conhecimentos das crianças e dos familiares sobre a doença, o que favorece a melhora e a adaptação aos sintomas, fatores resultantes do tratamento

adequado, conforme observamos também em nossa amostra.

Em relação aos portadores de AF, ao considerarmos as categorias QV, sintomas ansiosos e dor, não observamos correlações significantes. Se levarmos em conta que a AF ocasiona grande comprometimento no funcionamento global, as estratégias de enfrentamento da doença são um parâmetro importante na avaliação do funcionamento social (Immelt, 2006; Linebarger, Sahler, & Egan, 2009), e esse ajustamento é um indicativo do estado psicológico (Hurtig & White, 1986). Essa observação, referente à manutenção da QV em pacientes que apresentam patologias crônicas, já havia sido observada por Kuczynski (2002). Entretanto, contrariamente ao que observamos em nosso estudo, outros autores referem que a população com AF apresenta grande evidência de sintomas depressivos, mesmo quando os sintomas somáticos estão controlados. Os sintomas depressivos são correlacionados à baixa autoestima e tendem a aumentar com a idade (Benton, Ifeagwu, & Smith-Whitley, 2007; Hurtig, Koepke, & Park, 1989), fato esse não observado por Assumpção (1999) ao estudar adolescentes com paralisia cerebral – o autor refere somente sintomatologia decorrente de estresse pós-traumático e que desaparecia algum tempo depois. Estudo recente (Benton, Boyd, Ifeagwu, Feldtmose, & Smith-Whitley, 2011) com 40 adolescentes portadores de AF, com dados recolhidos através do *Children’s Interview for Psychiatric Syndromes* (ChIPS), investigou prevalência de problemas psiquiátricos presentes em 50% da amostra – 12,5% apresentavam sintomas depressivos, taxa considerada alta quando comparada ao índice encontrado em adolescentes sem a doença (4% a 8%), fato esse também não observado em nosso estudo.

Estudos notaram ainda predominância de comportamentos internalizantes tais como depressão e ansiedade (Casey & Brown, 2003; Eiser, 1992; Friedman, Holmbeck, Jandasek, Zukerman, & Abad, 2004; Immelt, 2006), conseqüentes do impacto negativo que a doença tem sobre as crianças, o que também não foi percebido em nosso estudo, uma vez que a QV – bem como os sintomas ansiosos – de ambos os grupos se mostrou similar.

Também a presença elevada de sintomas de ansiedade, narrada por alguns autores e não observada em nosso trabalho, poderia ser relacionada à invisibilidade da doença (Casey & Brown, 2003), pois

existe uma convivência diária com o risco de crise e de morte. Os sintomas de ansiedade agravam-se na criança, já que seus recursos cognitivos para lidar com a situação são reduzidos, o que aumenta a sensação de desamparo e perda de controle (Benton *et al.*, 2007; Immelt, 2006). Por outro lado, a imprevisibilidade de futuro é menor, pois, por sua heteronomia, a criança sente-se mais segura, devido aos sistemas de apoio provenientes dos cuidados de saúde e de sua família.

A literatura considera ainda que a criança com AF apresenta autoimagem depreciativa consequente das diferenças físicas (baixa estatura, imaturidade sexual), o que ocasiona modelos de comportamento retraído e a impede de realizar atividades prazerosas e típicas da fase (Benton *et al.*, 2007; Hurtig *et al.*, 1989). Nossos resultados não revelam a mesma condição, da mesma forma que mostrou Bernal (2010), que não refere, através da percepção da criança que apresenta uma patologia crônica, sinais de mal-estar que prejudiquem sua qualidade de vida. Lima, Pereira, Reis, Alcântara e Rodrigues (2019) expõem que os participantes com DF sofrem um impacto negativo na QV pela avaliação WHOQOL-BREF (Fleck *et al.*), o que interfere na saúde dessas pessoas.

Parece-nos ser necessária uma adaptação positiva à doença, que deve partir da realização de diagnóstico precoce e da adesão ao tratamento com diferentes intervenções terapêuticas que visem reduzir o impacto negativo sobre a QV da criança e de sua família. O diagnóstico precoce e as intervenções específicas podem possibilitar a redução dos danos físicos e a adoção de estratégias a serem tomadas diante dos estressores. Imaginamos assim que a adoção estruturada de estratégias bem como o atendimento hospitalar acolhedor e preocupado com a diminuição dos prejuízos físicos, associados à mobilização familiar, são fatores importantes na diminuição dos sintomas ansiosos, embora esses, assim como a QV, não tenham sido observados na população estudada.

O enfrentamento (*coping*) da dor desempenha um papel importante na adaptação à doença crônica e aos seus efeitos. Garioli, Paula e Enumo (2019) – ao analisarem o *coping* da AF em 12 crianças com idades entre 8 e 10 anos que frequentavam um hospital universitário de Vitória, no Espírito Santo – observaram que as estratégias de enfrentamento mais

frequentes foram ruminação, solução de problemas e reestruturação cognitiva. Podemos notar uma ativa busca de estratégias para a solução de problemas, com redirecionamento do pensamento para aspectos mais positivos da situação estressante. Diversos são os fatores que interferem negativamente na QV dos portadores de AF, tais como: crises álgicas, internações e adesão ao tratamento. O estudo da QV é algo crescente dentro da comunidade científica, porém são necessários mais estudos dentro do Brasil para reafirmar ou não, de uma maneira mais ampla, o que já se sabe (Silva *et al.*, 2020). Nossos resultados não alteram a necessidade de investir em programas de avaliação e intervenção ambulatorial com o intuito de ampliar o repertório de habilidades cognitivas e as estratégias de enfrentamento dessas crianças e dos seus pais – e, assim, qualificá-los para lidar com as situações adversas decorrentes da AF.

Conclusão

Ao considerarmos os resultados obtidos na avaliação da QV em crianças e adolescentes com AF e da sua relação com a ansiedade e a sintomatologia dolorosa, constatamos que:

- As diferenças observadas no perfil socioeconômico das crianças estudadas parecem não alterar de maneira significativa os resultados obtidos e não influenciar a QV das crianças afetadas.
- Não se observaram diferenças significativas entre a QV de crianças e adolescentes com e sem AF.
- A recordação da dor não interfere negativamente na QV de crianças e adolescentes com AF.
- Não foi observada sintomatologia ansiosa significativa no grupo experimental estudado quando comparado com o grupo controle.

Essas conclusões não diferem daquelas observadas por outros autores no estudo da QV em pacientes com doenças crônicas (Bernal, 2010; Kuczynski, 2002; Marciano, 2004; Rocha, 2019). Entretanto, dadas as limitações da presente pesquisa, representadas principalmente pelo tamanho da amostra, novos estudos devem continuar sendo realizados, com objetivo de conhecermos outras doenças crônicas em sua evolução para que sistemas de suporte melhores definidos e organizados possam ser estruturados.

Referências

- Aguiar, C. (2022). **Qualidade de Vida, Memória de Dor e Sintomas Ansiosos em Crianças com Anemia Falciforme** (Dissertação de Mestrado, Instituto de Psicologia, Universidade de São Paulo, São Paulo, Brasil).
- Allen, P. J. (2010). The primary care provider and children with chronic conditions. *In*: P. J. Allen, J. A. Vessey, & N. Schapiro (Eds.), **Primary care of the child with a chronic condition** (5 ed., pp. 3-21). St. Louis: Elsevier.
- Assumpção, E. L. (1999). **Estudo de sintomatologia depressiva entre adolescentes com lesão medular** (Dissertação de Mestrado em Distúrbios do Desenvolvimento, Universidade Mackenzie, São Paulo, Brasil).
- Assumpção, F. B., Jr. (2009). Aspectos psiquiátricos da criança escolar. **Rev. Psicopedag.**, 26(81), 441-457.
- Assumpção, F. B., Jr., & Kuczynski, E. (2010). **Qualidade de vida na infância e na adolescência: orientações para pediatras e profissionais da saúde mental**. Porto Alegre: Artmed.
- Assumpção, F. B., Jr., Kuczynski, E., Sprovieri, M. H., & Aranha, E. M. G. (2000, março). Escala de avaliação de qualidade de vida: (AUQEI - Autoquestionnaire Qualité de Vie Infant Imagé) validade e confiabilidade de uma escala para qualidade de vida em crianças de 4 a 12 anos. **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**, 58(1), 119-127.
- Assumpção, F. B., Jr., & Resch, C. (2006, janeiro/março). Inventário de ansiedade traço-estado; crianças; medidas da personalidade; aplicação do teste. **Arquivos Brasileiros de Psiquiatria, Neurologia e Medicina Legal**, 100(1), 19-25.
- Benton, T. D., Boyd, R., Ifeagwu, J. A., Feldtmoose, E., & Smith-Whitley, K. (2011). Psychiatric diagnosis in adolescents with sickle cell disease: A preliminary report. **Current Psychiatry Reports**, 13(2), 111-115.
- Benton, T. D., Ifeagwu, J. A., & Smith-Whitley, K. (2007). Anxiety and depression in children and adolescents with sickle cell disease. **Child and Adolescents Disorders**, 9, 114-121.
- Bernal, M. P. (2010). **Qualidade de Vida e autismo de alto funcionamento: percepção da criança, família e educador** (Tese de Doutorado em Psicologia Clínica, Instituto de Psicologia, Universidade de São Paulo, São Paulo, Brasil).
- Bowling, A. (1997). **Measuring health: A review of Quality of Life measurements scales**. Buckingham: Open University Press.
- Bradlyn, A. S., & Pollock, B. H. (1996, agosto). Assessment of quality of life. **New England Journal of Medicine**, 335(7), 521.
- Burström, K., Johannesson, M., & Diderichsen, F. (2001, agosto). Swedish population health-related quality of life results using the EQ-5D. **Quality of Life Research**, 10(7), 621-635.
- Cançado, R. D., & Jesus, J. A. (2007). A doença falciforme no Brasil. **Revista Brasileira de Hematologia e Hematoterapia**, 29(3), 204-6.
- Casey, R. L., & Brown, R. T. (2003). Psychological aspects of hematologic diseases. **Child and Adolescent Psychiatric Clinics of North America**, 12(3), 567-584.
- Costa, M. (2008). **A ideia de felicidade em Portugal no século XVIII, entre as luzes e o romantismo. Eticidade, moralidade e transcendência** (Dissertação de Doutorado em História e Teoria das Ideias, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal).
- Danby, S., & Farrell, A. (2005). Opening the research conversation. *In*: A. Farrell (Ed.), **Ethical Research with Children** (pp. 49-67). Maidenhead: Open University Press.
- De Santis, G. C. (2019). Anemia: definição, epidemiologia, fisiopatologia, classificação e tratamento. **Medicina Ribeirão Preto Online**, 52(3), 239-51.
- Eiser, C. (1992). Psychological consequences of chronic disease in children. **International Review of Health Psychology**, 1, 145-165.
- Eiser, C. (1996, outubro). Helping the child with chronic disease: Themes and directions. **Clinical Child Psychology and Psychiatry**, 1(4), 551-561.
- Eiser, C. (1997, outubro). Children's quality of life measures. **Archives of Diseases in Childhood**, 77(4), 350-354.
- Eiser, C., & More, R. (2001). A review of measure of quality of life for children with chronic illness. **Archives of Disease in Childhood**, 84(3), 205-211.
- Fayed, N., Camargo, O. K., Kerr, E., Rosenbaum, P., Dubey, A., Bostan, C., ... Cieza, A. (2012, agosto). Generic patient-reported outcomes in child health research: a review of conceptual content using World Health Organization definitions. **Developmental Medicine & Child Neurology**, 54(12), 1085-1095.
- Fleck, M. PA, Louzada, S., Xavier, M., Chachamovich, E., Vieira, G., Santos, L., & Pinzon, V. (2000). Aplicação da versão em português do instrumento abreviado de avaliação da qualidade de vida "WHOQOL-bref". **Rev. Saúde Pública**, 34(2), 178-83. Recuperado de www.fsp.usp.br/rsp
- Freire, A. K. da S., Belmont, T. F. de M., Ó, K. P. do, Silva, A. S. da, Farias, I. C. C., Carvalho, M. de F. A. A., ... Cavalcanti, M. do S. de M. (2020). Nursing care in pain management in children with sickle cell anemia: an integrative review. **Research, Society and Development**, 9(5), e182953353. Recuperado de <https://rsdjournal.org/index.php/rsd/article/view/3353>.
- Friedman, D., Holmbeck, G. N., Jandasek, B., Zukerman, J., & Abad, M. (2004). Parent functioning in families of preadolescents with spina bifida: Longitudinal implications for child adjustment. **Journal of Family Psychology**, 18(4), 609-619.
- Garioli, D. S., Paula, K. M. P., & Enumo, S. R. F. (2019). Avaliação do coping da dor em crianças com Anemia Falciforme. **Estudos de Psicologia**, 36, e160079. Recuperado de <http://dx.doi.org/10.1590/1982-0275201936e160079>.

- Gladwin M. T., & Vichinsky, E. (2008). Pulmonary complications of sickle cell disease. **New England Journal of Medicine**, 359(21), 2254-65.
- Glantz, S. A. (2011). **Primer of Biostatistics** (7. ed.). USA: McGraw Hill.
- Guimarães, T. M. R., Miranda, W. L., & Tavares, M. M. F. (2009). O cotidiano das famílias de crianças e adolescentes portadores de anemia falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hematoterapia**, 31(1), 9-14.
- Hurtig, A. L., Koepke, D., & Park, K. B. (1989). Relation between severity of chronic illness and adjustment in children and adolescents with sickle cell disease. **Journal of Pediatric Psychology**, 14(1), 117-132.
- Hurtig, A. L., & White, L. S. (1986). Psychosocial adjustment in children and adolescents with sickle cell disease. **Journal of Pediatric Psychology**, 11(3), 411-427.
- Immelt, S. (2006). Psychological adjustment in young children with chronic medical conditions. **Journal of Pediatric Nursing**, 21(5), 362-377.
- Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística. (2011). **Censo 2010**. Recuperado de <https://www.ibge.gov.br/estatisticas/sociais/populacao/22827-censo-2020-censo4.html>
- Kandel, E. R., Schwartz, J. H., Jessell, T. M., Siegelbaum, S. A., & Hudspeth, A. J. (2014). **Princípios de Neurociências** (5. ed.). Porto Alegre: Artmed.
- Kim, C. Y. (2016, julho). Why research by children? Rethinking the assumptions underlying the facilitation of children as researchers. **Children & Society**, 30(3), 230-240.
- Kuczynski, E. (2002). **Avaliação da qualidade de vida em crianças e adolescentes sadios e portadores de doenças crônicas e/ou incapacitantes** (Tese de Doutorado em Psiquiatria, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, Brasil).
- Lima, K. T. L. L., Pereira, J. O. F., Reis, P. R. M., Alcântara, K. C., & Rodrigues, F. M. (2019, fevereiro). Qualidade de vida dos portadores de doença falciforme. **J Nurs UFPE Online**, 13(2), 424-30.
- Lindström, B. (1994, dezembro). Quality of life for children and disabled children based on health as a resource concept. **Journal of Epidemiology & Community Health**, 48(6), 529-530.
- Linebarger, J. S., Sahler, O. J., & Egan, K. A. (2009). Coping with death. **Pediatrics in Review**, 30(9), 350-355.
- Lombardi, C., Bronfman, M., Facchini, L. A., Victora, C. G., Barros, F. C., Béria, J. U., & Teixeira, A. M. B. (1988, junho). Operacionalização do conceito de classe social em estudos epidemiológicos. **Revista de Saúde Pública**, 22(4), 253-265.
- Lorencini, G. R. F., & Paula, K. M. P. (2015). Perfil comportamental de crianças com Anemia Falciforme. **Temas em Psicologia**, 23(2), 269-280.
- Manificat, S., Dazord, A., Cochat, P., & Nicolas, J. (1997, dezembro). Evaluation de la qualité de vie de l'enfant: validation d'un questionnaire, premiers résultats. **Archives de Pédiatrie**, 4(12), 1238-1246.
- Marciano, A. R. F. (2004). **Qualidade de Vida em irmãos de autistas** (Dissertação de Mestrado em Psiquiatria, Departamento de Psiquiatria, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, Brasil).
- McEwen, B. (1995). Stressful experience, brain and emotions: Developmental, genetic and hormonal influences. In: M. Gazzaniga, **The cognitive neuroscience** (pp. 1117-1135). Cambridge: MIT.
- Melnikoff, K. N. T., Aluisi, S. R., & Santos, V. F. (2021, março). Linha de cuidados em Doença Falciforme na atenção básica. **Área técnica saúde da população negra** (K. Melnikoff, Rev.). [S. l.]: [S. n.].
- Merskey, H., Albe-Fessard, D. G., Bonica, J. J., Carmon, A., Dubner, R., Kerr, F. W. L., ... Sunderlands, S. (1979). Pain terms: A list with definitions and notes on usage. Recommended by IASP subcommittee on taxonomy. **Pain**, 6, 249-252.
- Ministério da Saúde. (2008). Autocuidado em doença falciforme. **Manual de Educação em Saúde**, 1.
- Miranda, G. F., & Matalobos, A. R. L. (2021, novembro/dezembro). Prevalência da anemia falciforme em crianças no Brasil. **Brazilian Journal of Health Review**, 4(6), 26903-26908.
- Piaget, J., & Inhelder, B. (1994). **A Psicologia da Criança**. Rio de Janeiro: Difel.
- Pimenta, C. A. M. (1995). Avaliação da experiência dolorosa. **Rev. Med. São Paulo Dor**, 74(2), 69-75.
- Platt, O. S. (2000). The acute chest syndrome of sickle cell disease. **New England Journal of Medicine**, 342(25), 1904-1907.
- Platt, O. S., Brambilla, D. J., Rosse, W. F., Milner, P. F., Castro, O., & Steimberg, M. H. (1994). Mortality in sickle cell disease. Life expectancy and risk factors for early death. **New England Journal of Medicine**, 330(23), 1639-1644.
- Price, D. (2000). Psychological and neural mechanisms of the affective dimension of pain. **Science**, 288, 1769-1772.
- Rocha, P. R. G. (2019). **Avaliação do impacto da osteocondromatose múltipla hereditária na qualidade de vida infante juvenil** (Tese de Mestrado em Ciências Aplicadas ao Sistema Musculoesquelético, Instituto Nacional de Traumatologia e Ortopedia Jamil Haddad, Rio de Janeiro, Brasil).
- Rustøen, T., Wahl, A. K., Hanestad, B. R., Lerdal, A., Paul, S., & Miaskowski, C. (2004, dezembro). Prevalence and characteristics of chronic pain in the general Norwegian population. **European Journal of Pain**, 8(6), 555-565.
- Saarni, S. I., Suvisaari, J., Sintonen, S., Koskinen, S., Härkönen, T., & Lönnqvist, J. (2007, dezembro). The health-related quality-of-life impact of chronic conditions varied with age in general population. **Journal of Clinical Epidemiology**, 60(12), 1-11.
- Secretaria Municipal da Saúde de São Paulo. (2010). **Portaria n.º 2.861 de 23 de novembro de 2010**. Regulação do atendimento ao portador de hemoglobinopatia.

- Silva, M. G. N. (2001). Doenças crônicas na infância: conceito, prevalência e repercussões emocionais. *Revista de Pediatria*, 2(2), 29-32.
- Silva, T. T. da, Gonçalves, R. de S., Araújo, M. M. S. de, Dariz, G. M. D., Marques, M. B., Freitas, N. C., ... Gonçalves, C. A. (2020). Qualidade de vida de pacientes com anemia falciforme: revisão bibliográfica. *Brazilian Journal of Health Review*, 3(3), 5024-5029.
- Silverthorn, D. U. (2017). **Fisiologia humana: uma abordagem integrada** (7. ed.). Porto Alegre: Artmed.
- Souza, C. M. C., & Kuczynski, E. (2018). Qualidade de Vida na infância e na adolescência. In: F. B. Assumpção, Jr., & E. Kuczynski, **Tra-tado de psiquiatria da infância e da adolescência** (p. 863). Rio de Janeiro: Atheneu.
- Teixeira, M. J. (2001). Anatomia e fisiologia das vias nociceptivas e supressoras da dor. In: M. J. Teixeira, & J. A. B. Figueiró, **Dor: epi-demiologia, fisiopatologia, avaliação, síndromes dolorosas e tratamento** (pp. 14-40). São Paulo: Moreira Jr.
- Teixeira, M. J., & Pimenta, C. A. M. (2001). Avaliação do doente com dor. In: M. J. Teixeira, & J. A. B. Figueiró, **Dor: epidemiologia, fisiopatologia, avaliação, síndromes dolorosas e tratamento** (pp. 58-68). São Paulo: Moreira Jr.
- Tengan, S. K. (2000). **Dor, sintomas depressivos e ansiosos em pré adolescentes e adolescentes com artrite reumatóide juve-nil** (Dissertação de Mestrado, Universidade de São Paulo, São Paulo, Brasil).
- Thompson, B. W., Miller, S. T., Roger, Z. R., Ree, R. C., Ware, R. E., & Waclawiw, M. A. (2010). The pediatric hydroxyurea phase III clinical trial (Baby HUG): challenges of study design. *Pediatric Blood Cancer*, 54(2), 250-255.
- Thompson, R. J., Jr., & Gustafson, K. E. (1996). **Adaption to Chronic Childhood Illness**. Washington: American Psychological Asso-ciation.
- Van Cleave, J., Gortmaker, S. L., & Perrin, J. M. (2010, fevereiro). Dynamics of obesity and chronic health conditions among children and youth. *Jama*, 303(7), 623-630.
- World Health Organization. (1946). **Constitution of the World Health Organization. Basic Documents**. Genebra: World Health Organization.
- World Health Organization. (1996). Quality of Life Assessment Group. What quality of life? *World Health Forum*, 17(4), 354-356. Recuperado de <https://apps.who.int/iris/handle/10665/54358>
- Who-IASSID Workplan. (2000, agosto). Quality of Life its conceptualization measurements and application. A consensus documents.
- Zago, M. A. (2002). Considerações gerais sobre as doenças falciformes. In: Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Org.), **Manual de Diagnóstico e Tratamento das Doenças Falciformes** (pp. 9-11). Brasília: Ministério da Saúde.
- Zago, M. A., & Pinto, A. C. S. (2007). Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos. *Revista Brasileira de Hematologia e Hematoterapia*, 29(3), 207-214.