



PORTUGUÊS

Universidade Federal Fluminense

ESCOLA DE ENFERMAGEM  
AURORA DE AFONSO COSTA



Artigos de Revisão



## Famílias de crianças com doença falciforme: revisão integrativa

Elaine Cristina Rodrigues Gesteira<sup>1</sup>, Regina Szylyt Bousso<sup>2</sup>, Maira Deguer Misko<sup>3</sup>, Carolliny Rossi de Faria Ichikawa<sup>2</sup>, Patrícia Peres de Oliveira<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Universidade Federal de São João del-Rei

<sup>2</sup> Universidade de São Paulo

<sup>3</sup> Universidade Federal de São Carlos

### RESUMO

**Objetivo:** identificar as evidências científicas sobre as famílias de crianças com doença falciforme. **Método:** revisão integrativa a partir da busca com os descritores *anemia Sickle Cell* OR *Hemoglobin SC Disease* OR *Hemoglobin Sickle* AND *Family* AND *Family Relations* AND *Child* em português, em inglês e espanhol, nas bases de dados MEDLINE, LILACS, CINAHL, PUBMED, publicados entre janeiro/2005 e janeiro/2015. **Resultados:** foram selecionados 16 artigos que originaram as categorias temáticas *impacto da doença falciforme na família, repercussões psicossociais na dinâmica familiar, qualidade de vida da criança e sua família e suporte social/rede de apoio*. **Discussão:** os estudos referem que a família se manteve como a principal provedora no cuidado da criança com doença falciforme, enfrentando os desafios para o alcance da integralidade do cuidado e lutando pela qualidade de vida de seus filhos. **Conclusão:** essas evidências subsidiarão a equipe multiprofissional na construção de um cuidado contínuo às famílias de crianças doentes falciformes.

**Descritores:** Anemia Falciforme; Hemoglobina Falciforme; Família; Enfermagem Pediátrica.

## INTRODUÇÃO

A doença falciforme (DF) pertence a um grupo de desordem genética mais comum no Brasil, causada por uma hemoglobina modificada (HbS). Geralmente, os genitores são assintomáticos de um único gene afetado (heterozigotos) e produzem HbA e HbS, transmitindo à criança, que recebe o gene modificado em dose dupla (HbSS) caracterizando a anemia falciforme, uma das formas mais graves das hemoglobinopatias.

A presença da hemoglobina variante S nas hemácias prejudica o seu normal funcionamento, acarretando uma diminuição na sobrevivência dos eritrócitos (hemólise) e conseqüentemente sintomas relacionados aos fenômenos vaso-oclusivos<sup>(2)</sup>.

A gênese da doença ocorreu na África e disseminou-se pelas Américas por meio da imigração dos escravos, com isso houve um aumento da população afrodescendente no Brasil. A DF constituiu-se um problema de saúde pública devido à sua prevalência e importância clínica<sup>(3-4)</sup>.

As manifestações clínicas da DF iniciam por volta do sexto mês de vida da criança e incluem crises algícas, icterícia, anemia crônica, priapismo, risco aumentado para acidente vascular encefálico (AVE), cálculos biliares e infecções recorrentes, principalmente do trato respiratório<sup>(5)</sup>.

A presença dos sintomas físicos principalmente relacionados às reações dolorosas interfere na vida diária da criança com DF, estendendo-se também para os membros da família, pois, frequentemente, a mesma não está organizada para enfrentar o adoecimento e suportar a angústia de algum de seus membros. No caso de um diagnóstico de DF, o efeito é ainda mais avassalador<sup>(6-7)</sup>, seja pelo manejo da dor e complexidade do tratamento, seja pelo impacto emocional e psicossocial, uma vez que a família

é a principal fonte de apoio dos indivíduos na contemporaneidade e, quando algum de seus entes apresenta-se fragilizado por qualquer desequilíbrio, ela precisa adaptar-se à nova situação<sup>(7-8)</sup>.

Nesse sentido, a família da criança assume os cuidados contínuos, relacionados principalmente ao agravamento dos sintomas e monitoramento de crises dolorosas<sup>(9)</sup>.

Na atualidade, poucos estudos exploram as experiências da família no cuidado à criança com DF. A maior parte das produções engloba aspectos biológicos, farmacológicos e genéticos.

Assim, o presente estudo justifica-se pela necessidade de investigar as evidências científicas sobre o assunto, reunindo resultados que possam dar subsídios para a enfermagem em intervenções com famílias de crianças com DF.

Desse modo, acredita-se que os profissionais de saúde possam refletir acerca da temática sensibilizando-os para o planejamento e implementação de ações efetivas que possam garantir uma melhor qualidade de vida para a criança com DF e sua família.

Portanto, o objetivo do presente estudo foi identificar as evidências científicas sobre famílias de crianças com doença falciforme.

## MÉTODO

Trata-se de um estudo que utilizou a revisão integrativa, método amplo que reúne simultaneamente a inclusão de pesquisas experimentais e não experimentais para o alcance de uma compreensão mais completa sobre um fenômeno de interesse, apresentando o estado da ciência e aplicabilidade na prática de enfermagem<sup>(10)</sup>.

Para elaboração da presente revisão integrativa, as seguintes etapas foram realizadas: identificação do problema (definição clara so-

bre o propósito da revisão), busca da literatura (delimitação de palavras-chave, bases de dados, estabelecimento de critérios de inclusão e exclusão para a seleção dos artigos), avaliação e análise dos dados<sup>(10)</sup>.

Para guiar a revisão integrativa formulou-se a questão: quais são as evidências científicas em relação à família frente à criança portadora de doença falciforme?

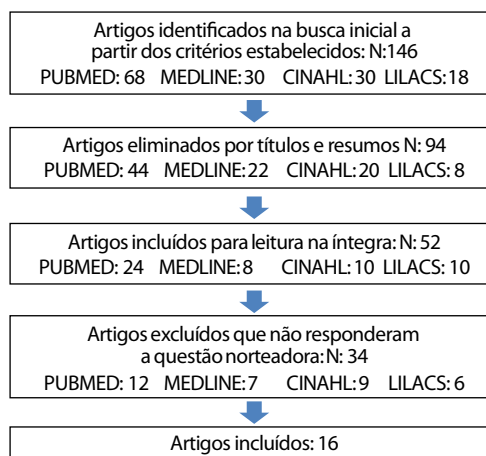
Utilizando-se as bases de dados eletrônicas MEDLINE (Literatura Internacional em Ciências da Saúde), LILACS (Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde), CINAHL (Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature) e PUBMED (National Library of Medicine and National Institutes of Health), a foi realizada pelos autores de forma independente, a fim de garantir a legitimidade do estudo, a busca on-line de artigos científicos publicados nos últimos dez anos, ou seja, de janeiro de 2005 a janeiro de 2015, devido à consolidação do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) para hemoglobinopatias ter sido em 2005 em todo território nacional, pois desde a portaria GM/MS 822, de 6/06/2001, foram quatro anos até consolidar o PNTN em todo o Brasil. Ressalta-se também que em outros países, como a Inglaterra e os EUA, foi obrigatória a Triagem Neonatal para DF a partir de 2006; no mesmo ano, a Organização Mundial de Saúde (OMS) reconheceu a DF como um problema de saúde pública no continente africano<sup>(3)</sup>.

Os critérios de inclusão dos artigos foram: artigos publicados em português, inglês ou espanhol, com resumos disponíveis nas bases de dados selecionadas no período compreendido entre 2005-2015; artigos publicados cuja metodologia incluía participantes da família ou pais, cuidadores e crianças com DF e artigos que em sua discussão abordasse aspectos da vivência familiar frente a doença e o cuidado. Foram excluídos da seleção artigos que não

contemplaram a pergunta, artigos que não apresentavam o resumo nas bases de dados e não disponíveis no formato de texto completo, artigos escritos em idioma que não definidos no estudo, resumos e anais de congressos, comentários, editoriais, opiniões, notas prévias, relatórios, artigos de revisão narrativa e de revisão crítica.

Para a realização da busca, foram utilizadas combinações entre as palavras-chave, consideradas descritores no DeCS (Descritores em Ciências da Saúde) e MeSH (Medical Subject Headings): "*anemia sickle cell*" [DeCS Terms] OR "*Hemoglobin SC Disease*" [DeCS Terms] OR "*hemoglobin, sickle*" [DeCS Terms] AND "*family*" [MeSH Terms] OR "*family*" [DeCS Terms] OR "*family relations*" [MeSH Terms] OR "*family relations*" [DeCS Terms] AND "*child*" [MeSH Terms] OR "*child*" [DeCS Terms]. Nas bases de dados CINAHL e portal PUBMED foram utilizados os descritores em inglês; em seguida, para o acesso à base MEDLINE utilizaram-se os descritores em português, espanhol e inglês; já na base de dados LILACS, os descritores em português e espanhol. A partir da combinação desses descritores, foram localizadas 146 referências, conforme **Figura 1**.

**Figura 1** - Fluxograma de seleção dos artigos. Divinópolis, 2015.



Fonte: elaborado pelos autores, 2015.

Na sequência foi realizada a leitura analítica destes estudos (16 artigos), que foram encontrados e numerados segundo a ordem de localização, e os dados organizados a partir da aceção das informações a serem extraídos das publicações elegidas. O cerne da revisão integrativa é a categorização dos estudos. Nesse sentido, procede-se a apresentação dos resultados e a discussão das informações de forma descritiva e por meio da construção de um quadro sintético, contendo: código do estudo, segundo a classificação de seus autores; objetivos; periódico; ano de publicação; características do estudo e outro quadro sinóptico com a comparativa dos estudos e seus níveis de evidência.

De acordo com a prática baseada em evidências, os estudos devem ser avaliados e classificados de forma hierárquica segundo o nível de evidência. Isso contribui para a tomada de decisões na área da saúde. Neste estudo, adotou-se a proposta de Melnyk e Fineout-Overholt<sup>(11)</sup>, descrita abaixo:

- I Evidências oriundas de revisão sistemática ou meta-análise de todos relevantes ensaios clínicos randomizados controlados ou provenientes de diretrizes clínicas baseadas em revisões sistemáticas de ensaios clínicos randomizados controlados;
- II Evidências derivadas de pelo menos um ensaio clínico randomizado controlado bem delineado;
- III Evidências obtidas de ensaios clínicos bem delineados sem randomização;
- IV Evidências provenientes de estudos de coorte e de caso-controle bem delineados;
- V Evidências originárias de revisão sistemática de estudos descritivos e qualitativos;
- VI Evidências derivadas de um único estudo descritivo ou qualitativo;
- VII Evidências oriundas de opinião de autoridades e/ou relatório de comitês de especialistas.

## RESULTADOS

### *Descrição dos estudos*

Em relação ao ano de publicação, dos 16 dos artigos integrantes do estudo apresentados no **Quadro 1**, verificou-se maior produção no ano de 2013, com três artigos. Entre 2005, 2006 e 2014, não foram identificados estudos relacionados à temática.

Quanto à caracterização dos estudos que compuseram a seleção, destaca-se que as publicações estão distribuídas em revistas de enfermagem, médicas, de hematologia e de ciências e saúde coletiva, sendo que todos os artigos estavam no idioma inglês e quatro eram produções nacionais.

Em relação à abordagem metodológica, os estudos eram de abordagem quantitativa, qualitativa e quanti-qualitativa; já quanto ao delineamento, estudos transversais, descritivos, exploratórios e um estudo de caso.

### *Sinopse dos artigos incluídos*

As produções selecionadas apontaram aspectos em relação aos cuidados dispensados à criança com DF e a mudança na rotina familiar<sup>(7,9,22-23)</sup>. Alguns estudos salientaram a experiência dos pais no cuidado, especificamente da mãe, desvelando um papel duplo de ser mãe e cuidadora<sup>(8,15,23)</sup>.

As questões que envolvem fatores de risco psicossociais foi outro ponto frequentemente encontrado nos estudos selecionados<sup>(12-13-14-15,21)</sup>, incluindo alterações emocionais em irmãos da criança afetada<sup>(14,17,21)</sup>.

Diante da vivência da família da criança com DF, os artigos revelam um funcionamento familiar desafiador envolvendo assuntos como comunicação, papéis alterados e dificuldades psicossociais<sup>(7,9,16,20-21)</sup>.

**Quadro 1** - Descrição dos estudos incluídos de acordo com o código de identificação do artigo/revista, título do artigo, autores, ano/idioma, tipo de estudo e abordagem metodológica. Divinópolis, 2015.

Código de identificação do artigo e revista	Título	Autores	Ano/Idioma	Tipo de Estudo	Abordagem
E01 Rev Paul Pediatr	Quality of life in patients with sickle cell disease.	Menezes ASOP, Len CA, Hilário MOE, Terrerri MTRA, Braga JAP	2013 Português/Inglês	Estudo transversal e seccional	Quantitativa
E02 Wis Med J	Parental perception of quality of hospital care for children with sickle cell disease	Kam J, Panepinto JA, Brandow AM, Brousseau DC	2008 Inglês	Estudo transversal e seccional	Quantitativa
E03 Haematologica	Quality of life of female caregivers of children with sickle cell disease: a survey	Van Den Tweel XW, Hatzmann J, Ensink E, van der Lee JH, Peters M, Fijnvandraat K, et al.	2008 Inglês	Estudo transversal e seccional	Quantitativa
E04 J Pediatr Psychol	Examination of risk and resiliency in a pediatric sickle cell disease population using the psychosocial assessment tool 2.0	Karlson CW, Haynes SL, Smith M, Faith MA, Elkin D, Megason G.	2012 Inglês	Estudo descritivo e exploratório	Quantitativa
E05 Ciênc Saúde Coletiva	Decisões reprodutivas e triagem neonatal: a perspectiva de mulheres cuidadoras de crianças com doença falciforme	Guedes C.	2012 Português	Estudo descritivo exploratório	Qualitativa
E06 Afr J Psychiatry	Children with sickle cell disease who are experiencing psychosocial problems concurrently with their mothers: a Nigerian study	Ayinmode T.	2011 Inglês	Estudo Transversal e seccional	Quantitativa
E07 J Dev Behav Pediatr	Family functioning in the context pediatric chronic conditions	Herzer M, Godiwala N, Hommel KA, Driscoll K, Mitchell M, Crosby LE, et al	2010 Inglês	Estudo Transversal	Quantitativa
E08 Issues Compr Pediatr Nurs	Exploring parent-siblings communication in families of children with sickle cell disease	Graff JC, Hankins JS, Hardy BT, Hall HR, Roberts RJ, Neely-Barnes SL.	2010 Inglês	Estudo descritivo e exploratório	Qualitativa
E09 Pediatr Blood Cancer	Parental information, motivation, and adherence behaviors among children with sickle cell disease	Raphael JL, Butler AM, Rattler TL, Kowalkowski MA, Mueller BU, Giordano TP	2013 Inglês	Estudo transversal	Quantitativo

E10 Pediatr Blood Cancer	The mediating effects of family functioning on psychosocial outcomes in healthy siblings of children with sickle cell disease	Gold JI, Treadwell M, Weissman L, Vichinsky E	2011 Inglês	Estudo descritivo e exploratório	Quantitativa
E11 J Pediatr Hematol Oncol	Coping and coping assistance among children with sickle cell disease and their parents	Hildenbrand AK, Barakat LP, Alderfer MA, Marsac ML	2015 Inglês	Estudo Descritivo e exploratório	Quanti-qualitativa
E12 Ethn Health	All her children are Born that way: gendered experiences of stigma in families affected by sickle cell disorder in rural Kenya	Marsh VM, Kamuya DM, Molyneux SS	2013 Inglês	Estudo Descritivo e exploratório	Qualitativa
E13 East Afr Med J	Psychosocial impact of sickle cell disease on mothers of affected children seen at University of Ilorin Teaching Hospital, Ilorin, Nigeria	Tunde-Ayinmode MF	2007 Inglês	Estudo transversal	Quantitativa
E14 Rev Bras Hematol Hemoter	O cotidiano das famílias de crianças e adolescentes portadores de anemia falciforme	Guimaraes TMR, Miranda WL, Tavares MMF	2009 Português	Estudo descritivo, exploratório	Qualitativa
E15 Rev Eletr Enf	Cotidiano da família que experiência a condição crônica por anemia falciforme	Silva AH, Bellato R, Araujo LFS	2009 Português	Estudo de caso	Qualitativa
E16 Clin Pediatr (Phila).	Parent perspectives on pain management, coping, and family functioning in pediatric sickle cell disease	Mitchell MJ, Lemanek K, Palermo TM, Crosby LE, Nichols A, Powers SW	2007 Inglês	Estudo Descritivo e exploratório	Quanti-qualitativa

Fonte: Elaborado pelos autores.

Houve estudos sobre qualidade de vida da criança e dos pais (cuidadores)<sup>(9,13,22,25)</sup>.

Outro aspecto levantado nos artigos foi relacionado à origem da doença, que tendo sua procedência na população afrodescendente, trouxe questões sobre etnia, gênero e estigma<sup>(12,19)</sup>.

Ainda destacaram-se nos estudos<sup>(7-8-9,18,20,21,24,25)</sup> a necessidade de aprimorar o suporte social e a rede de apoio às crianças e suas famílias.

A sinopse comparativa dos estudos e seus níveis de evidência encontram-se no **Quadro 2**.

## DISCUSSÃO

Da análise do conteúdo das publicações selecionadas, emergiram quatro categorias temáticas: impacto da doença falciforme na família, repercussões psicossociais na dinâmica

**Quadro 2** - Sinopse dos artigos segundo as referências/código do estudo, participantes objetivos e resultados. Divinópolis, 2015.

Código e referência do estudo	População/Amostra	Objetivos	Resultados	Nível de Evidência
E01(22)	100 pacientes portadores de doença falciforme (DF) e seus respectivos pais	Avaliar a qualidade de vida relacionada à saúde de crianças e adolescentes com DF	A DF compromete a qualidade de vida das crianças, dos adolescentes e de suas respectivas famílias	V
E02(12)	Pais de 112 crianças internadas com DF.	Avaliar como os pais percebem a qualidade do cuidado no hospital	Os pais de crianças com DF percebem que há uma baixa qualidade no cuidado hospitalar de seus filhos relacionado a origem da doença ser afrodescendente	V
E03(13)	54 cuidadores de criança com DF.	Avaliar a qualidade de vida de cuidadoras de crianças com DF	Cuidadores de criança com DF tem significativamente baixa qualidade de vida em todas as escalas do questionário comparado com o grupo controle, incluindo estados depressivos, atividades diárias e vitalidade.	II
E04(14)	219 cuidadores de criança com DF .	Avaliar o risco de sofrimento psicológico nas famílias de criança com DF	Os problemas emocionais do paciente falciforme afetam os irmãos e familiares e são fatores de risco psicossociais para toda a família.	II
E05(23)	50 mulheres cuidadoras de crianças com DF	Analisar a percepção de risco reprodutivo de mulheres e cuidadoras de crianças com DF.	Mulheres querem ter outros filhos mesmo sob o risco; mulheres não querem mais ter filhos por medo da outra criança ter a DF.	V
E06(15)	250 mães (100 com criança DF)	Identificar crianças com DF que vivenciam problemas psicossociais junto com suas mães	Houve correlação entre crianças com provável tendência a problemas psicológicos e mães.	II
E07(16)	301 pais de crianças com Doenças. Crônicas, sendo (44 DF).	Descrever e comparar o funcionamento familiar geral de crianças com 5 doenças crônicas (entre elas a DF)	O funcionamento é insalubre e relaciona-se com fatores de risco como: a idade da criança, poucas crianças que moram na casa e baixa renda.	II
E08(17)	52 pais de crianças com DF	Explorar como é a comunicação pais-irmãos de crianças com DF e identificar fatores que influenciam .	A comunicação é eficaz, eles mostram interesse, consciência e responsabilidade no cuidado com os irmãos com DF.	V
E09(18)	150 pais de crianças com DF	Examinar a correlação de variáveis psicossociais dos pais no cuidado aos filhos com DF	As correlações de variáveis psicossociais: idade jovem da criança, utilização do serviço de saúde, idade dos pais, estado civil influenciam o cuidado.	II

E10(7)	65 famílias de crianças com DF.	Examinar o papel do funcionamento familiar sobre o funcionamento psicossocial de irmãos saudáveis de crianças com DF.	O estudo mostrou que dificuldades comportamentais e psicológicas prejudicam o funcionamento familiar.	V
E11(9)	Pais de 15 crianças com DF.	Identificar os estressores da DF e como os pais enfrentam esses fatores.	Estressores são: complicações médicas, efeitos colaterais do tratamento, interrupção de rotinas diárias e atividades, reações emocionais, questões de comunicação, desafios sociais e preocupações com o futuro.	II
E12(19)	13 membros de famílias da zona rural do Kenya com DF	Explorar as experiências de famílias com crianças afetadas por anemia falciforme e como estas experiências influenciam as relações na família	O estudo aponta que no seio das famílias, as mães sofrem a estigmatização por serem vistas como portadoras da DF para os filhos.	V
E13(20)	Estudo com 100 mães de crianças com DF	Avaliar o impacto psicossocial da DF sobre as mães.	28% das mães de criança com DF foram identificadas quanto a casos prováveis de problemas psicológicos.	V
E14(8)	Entrevistas com 10 famílias que possuíam pelo menos um filho com anemia falciforme (AF)	Analisar o cotidiano de famílias de crianças com a AF	A AF afeta toda a família, sendo que a sobrecarga do cuidado recai sobre a mãe o que altera a dinâmica familiar.	II
E15(24)	Estudo de caso de uma família com filho portador de AF	Compreender o cotidiano da família que experiencia a condição crônica por anemia falciforme	A família é afetada em seu cotidiano pela necessidade de continuidade do cuidado.	V
E16(21)	53 pais de crianças com DF	Verificar as relações entre paciente e enfrentamento familiar e cuidados em saúde de crianças com DF	O enfrentamento positivo do paciente estava relacionado ao funcionamento familiar positivo e a menor utilização dos serviços de saúde.	VI

Fonte: Elaborado pelos autores, 2015.

familiar, qualidade de vida da criança e sua família e suporte social e rede de apoio.

### *Impacto da DF na família*

Cada família é uma unidade, e na atuação com ela é necessário concentrar o nosso olhar para a interação entre os seus membros, e não somente no indivíduo. Por isso, no manejo da doença crônica, avaliação e cuidado devem incluir o foco na família e não apenas no paciente<sup>(15)</sup>.

Um estudo confirma que a DF altera a rotina familiar, modificando não somente a vida da criança, como também a de seus irmãos saudáveis que vivenciam interrupções em sua rotina em detrimento das demandas da doença do irmão afetado. Consequentemente, há estresse e um desequilíbrio no funcionamento psicossocial dos membros familiares<sup>(7)</sup>. Essas mudanças no núcleo familiar são desencadeadas por um novo estilo de vida cercada de cuidados relacionados ao uso específico de medicamentos<sup>(13,23)</sup>,



constantes hospitalizações nos momentos de crises<sup>(22)</sup>, busca por dieta adequada<sup>(23)</sup>, restrições de atividades físicas<sup>(9,23)</sup> e outros cuidados que são necessários para o controle da morbidade<sup>(23)</sup> da DF.

Essas modificações impostas pelo manejo da doença sobrecarregam os pais, que além de cuidarem do filho afetado pela doença, também precisam balancear os cuidados necessários aos outros filhos não doentes, o que pode gerar conflitos no ajustamento familiar<sup>(14,17,21)</sup>.

Nesse sentido, as famílias e crianças experienciaram sentimentos diversos, entre eles, o sofrimento gerado pela sobrecarga física e psicossocial, que pode acometer todos os membros, mas principalmente o cuidador principal<sup>(9)</sup>.

Ao estudarem o cotidiano dessas famílias, pesquisadores destacaram que as mães são as principais responsáveis pelo cuidado<sup>(8)</sup> e assumem o duplo papel de mãe e cuidadora<sup>(8,15,23)</sup>, já que estão mais envolvidas nos cuidados diários dos filhos<sup>(15)</sup>.

Outro estudo<sup>(23)</sup> revelou que a experiência do cuidado a criança com DF determina as decisões reprodutivas das mães - algumas não desejam mais ter filhos com receio de terem um segundo filho com a doença. Além disso, acarretaria mais despesas, necessitando de maior ampliação da renda familiar<sup>(13)</sup>.

Em outro estudo<sup>(8)</sup>, destacou-se que muitas mães deixam o trabalho para dedicar-se exclusivamente ao filho doente, buscando muitas vezes empregos informais no próprio lar para garantir a proximidade e a atenção contínua junto ao filho, conseqüentemente, a redução nas finanças da família<sup>(15,23)</sup> pode gerar riscos para um sofrimento físico, social e emocional levando a um desajuste conjugal<sup>(15)</sup>.

Desse modo, as experiências no cuidado da criança com DF envolvem mecanismos de superação dia a dia<sup>(8)</sup> a fim de que a família busque a melhor maneira de enfrentar e se adaptar num

cotidiano marcado por episódios de agudização da doença<sup>(12)</sup>, sofrimento, medo do futuro, ausências no emprego e intercorrências que desencadeiam riscos psicossociais<sup>(8,12-13)</sup>.

### *Repercussões psicossociais na dinâmica familiar*

As repercussões psicossociais diante da experiência de cuidado com o filho com DF pode ser gerado por sentimento de culpa em ter gestado um filho doente<sup>(9,19)</sup>, além disso, o risco em conceber outra criança com DF podem ter um efeito negativo sobre o humor das mães cuidadoras<sup>(7,22)</sup>.

Muitas famílias das crianças com DF enfrentam desafios psicossociais relacionadas às internações frequentes e restrição nas atividades sociais que desencadeiam prejuízo na qualidade de vida e sintomas psicológicos<sup>(9)</sup>.

O estresse do manejo da doença traz repercussões na dinâmica familiar, podendo levar ao risco de depressão dos genitores<sup>(22)</sup>, como apontado em um artigo em que metade dos cuidadores de crianças com DF estavam em risco de depressão<sup>(13)</sup>.

Estudos com famílias americanas de origem africana salientaram que dificuldade financeira<sup>(7,17,19-20,22)</sup>, baixo nível educacional do cuidador<sup>(13,19)</sup> e difícil funcionamento familiar<sup>(7,15-16)</sup> são fatores de risco determinantes para o aumento dos sintomas da doença e do sofrimento psicológico das famílias<sup>(14)</sup>.

Já os artigos<sup>(15,20)</sup> afirmam que o manejo da DF requer um atendimento especial à criança mesmo sem ela estar em crise. Combinado com as experiências intermitentes de crises, admissões hospitalares e transfusões contínuas, é notável que o estresse constitua um risco para a disfunção psicossocial do cuidador e de outros membros da família.

Como qualquer doença crônica, o estresse e o sofrimento podem levar a interrupções nas

relações intrafamiliares<sup>(7)</sup>. A família busca um novo sentido para que haja um funcionamento familiar mais organizado frente às repercussões psicossociais que se apresentam.

Nesse sentido, a enfermagem coloca-se numa posição privilegiada. Sendo a área do cuidado por excelência, é possível contribuir com orientações que possam ajudar as famílias na adaptação ao novo<sup>(12)</sup>.

O funcionamento familiar de crianças com DF devido à quantidade de hospitalização e à necessidade de atendimento médico reduz a qualidade do tempo que as famílias conseguem dispende uns com os outros, prejudicando o envolvimento afetivo entre os membros familiares<sup>(16,21)</sup>. As famílias podem se beneficiar de estratégias para melhorar a comunicação, gestão do tempo e resolução dos conflitos, ou seja, o funcionamento familiar, quando melhoram a negociação de seus papéis antes e durante as crises de falcização, a fim de promover o melhor manejo da doença<sup>(16)</sup>.

Para lidar com o desajuste familiar, autores desenvolveram pesquisas nesse campo e sugeriram maior atenção nas áreas de comunicação<sup>(16-17)</sup>, papéis<sup>(14,21)</sup> e o envolvimento afetivo entre os membros da família<sup>(16)</sup> - inclusive os irmãos da criança doente, que estando envolvidos por uma comunicação recíproca com os seus pais<sup>(17)</sup>, demonstraram conhecimento nos cuidados com o irmão afetado.

Desse modo, o envolvimento de todos os membros no cuidado ameniza a sobrecarga do cuidador, facilita a divisão de tarefas e de papéis, organiza o funcionamento familiar e reduz sintomas de risco como depressão<sup>(13,22)</sup>, estresse e sofrimento na criança<sup>(7,8,12-13-14-15)</sup> e família.

### *Qualidade de vida da criança e sua família*

As publicações internacionais<sup>(13,16)</sup> e nacionais<sup>(22)</sup> sobre a *Qualidade de vida* da criança e da

família conduzem reflexões devido às restrições nos aspectos emocional, social, familiar e físico que os envolvem no cotidiano.

O tema vem sendo investigado, já que a DF é uma doença crônica que leva a limitações<sup>(8-9,13,24)</sup>, frustrações, desesperanças e perdas<sup>(8-9,22,24)</sup>, a criança deixa de frequentar a escola quando está em crise ou mesmo precisa de atendimento hospitalar<sup>(8-9,12-13,16,21-22)</sup>, os encargos físicos e psicossociais levam ao adoecimento psicológico, que prejudicam a qualidade de vida dessas pessoas<sup>(8-9,13,18,21-22)</sup>.

Nos últimos 20 anos, foram desenvolvidos vários instrumentos para avaliar a qualidade de vida em crianças. Um deles, o *Pediatric Quality of Life Inventory (Peds QL) versão 4.0*, que avalia a qualidade de vida em crianças saudáveis e com doença crônica, foi atualmente validado no contexto brasileiro<sup>(22)</sup>.

Estudar a qualidade de vida em crianças com DF se faz necessário, já que uma série de fatores como a dor afetam a qualidade de vida de crianças com DF, pois está associada ao prejuízo do funcionamento recreativo e social, bem como a frequência escolar e atividades de lazer, prejudicando a vida diária<sup>(7,21)</sup>.

Tão importante quanto avaliar a qualidade de vida em crianças com DF é avaliar a de seus pais cuidadores, que além de sofrerem com o manejo diário da doença<sup>(22)</sup>, lidam com o fardo de transmitirem ao filho uma doença que envolve questões sociais e étnicas<sup>(9,13,19)</sup>. Uma pesquisa evidenciou que algumas mulheres são estigmatizadas pela própria família, por serem vistas como portadoras da doença para o filho<sup>(19)</sup>. Este aspecto faz com que tenham um maior risco para a baixa qualidade de vida<sup>(14)</sup>.

Em outro estudo foi identificado que os pais percebem uma baixa qualidade no cuidado prestado a seus filhos no ambiente hospitalar e acreditam que este atendimento seja por questões étnicas e raciais<sup>(12)</sup>, corro-

borando com o estudo anterior, em que se destaca que a origem afrodescendente leva à estigmatização<sup>(19)</sup>, e conseqüente diminuição da qualidade de vida de cuidadores e crianças com DF<sup>(14)</sup>.

Entre os determinantes que contribuem para a baixa qualidade de vida encontram-se ainda os aspectos socioeconômicos<sup>(22)</sup>, fato que a maioria dos cuidadores deixam de trabalhar ou pedem saídas antecipadas para cuidar da criança doente<sup>(8,24)</sup>, o que comumente acarretará uma sobrecarga do cuidador<sup>(22)</sup>, levando-o a uma baixa qualidade de vida no cotidiano.

Ressalta-se a necessidade de mais estudos no contexto brasileiro que englobem o tema *Qualidade de vida da criança com DF* e as variáveis socioeconômicas e culturais a fim de evidenciar lacunas e aprimorar o cuidado integral a esses pacientes e suas famílias<sup>(22)</sup>.

### *Suporte social e rede de apoio de famílias de crianças com DF*

Considerando a assistência em saúde e a necessidade de auxílio para as famílias, os estudos internacionais afirmam que o suporte social é determinante para a aderência ao tratamento da doença<sup>(7,9,18)</sup>.

Após a confirmação do diagnóstico, a motivação da família em dar seguimento à terapêutica da criança com DF é facilitada pelo enfrentamento diante dos eventos estressores que permeiam a rotina de cuidados com criança, como as recorrentes internações, exames e consultas<sup>(18)</sup>. Para tanto, o suporte social é o esteio para que os pais e crianças vivenciem a experiência de manejo da DF com mais segurança<sup>(8)</sup>. Um suporte social limitado desencoraja a família, que, desamparada, sente dificuldades em conduzir a tomada de decisões em relação ao regime terapêutico<sup>(14,24)</sup>.

Desse modo, a família extensa, os amigos, vizinhos e profissionais de saúde, como pilares do suporte social<sup>(18)</sup>, favorecem a elaboração de habilidades por parte dos pais para enfrentarem a rotina modificada em decorrência da doença de seus filhos<sup>(8,18)</sup>.

Os comportamentos da família frente ao processo de saúde e doença são influenciados pelos distintos tipos de suporte (emocional, social e médico). Mais suporte social corresponde a um maior envolvimento e consciência da família nos cuidados com o filho doente. Havendo dificuldades comportamentais e psicológicas em relação ao manejo diário da criança com DF, há também o desajuste na dinâmica familiar e estas famílias passam a não exercer os cuidados de rotina<sup>(7,15,16)</sup>, elevando o risco para complicações da doença<sup>(7)</sup>.

Para atingirem a resiliência, um estudo destacou que a flexibilização entre os membros familiares é uma estratégia eficaz de suporte social e de rede de apoio, pois, quando as avós passam a assumir o manejo de cuidados<sup>(14)</sup>, há uma diminuição de riscos de problemas psicossociais no núcleo familiar<sup>(8,12-13)</sup>.

No contexto do enfrentamento familiar, o suporte social inclui estratégias para tomada de decisões, aceitação e gerenciamento da doença<sup>(14,24)</sup>. Estas estratégias são alcançadas em um meio social, que inclui como arrimos a religião e a espiritualidade<sup>(8,14,24)</sup>.

Neste sentido, a participação das famílias de crianças com DF em organizações sociais e associações de doentes falciformes<sup>(8,20)</sup> os fortalece, pois espaços de convivência permitem a partilha de problemas que são comuns em suas rotinas<sup>(8,24)</sup>.

Não se pode ignorar os serviços interligados que apoiam as famílias de crianças com doença falciforme, como clínicas, hospitais, centros de hematologia e estratégia de saúde da família<sup>(24)</sup>. É legítimo que certas famílias

sintam-se satisfeitas com alguns serviços prestados e criem vínculos afetivos, enquanto que em outros casos a ligação com a unidade de atendimento pode ser fraca<sup>(24)</sup>, logo a família não se sente à vontade e se estabelece pouca confiança, impedindo a expressividade de sentimentos. Isso dificulta a adaptação da família no manejo da DF<sup>(8)</sup>.

Ainda no contexto dos serviços como fontes de apoio a estas famílias, ressalta-se que, devido à cronicidade da doença falciforme, torna-se primordial a realização de um acompanhamento compartilhado com a rede de apoio da Atenção Primária em Saúde (APS)<sup>(24)</sup> por meio de um efetivo sistema de referência e contrarreferência, com o estabelecimento de um plano de cuidados que torne o apoio mais eficaz entre a família e o serviço. Desta forma, facilitaria o alcance da integralidade do cuidado<sup>(24)</sup>, ou seja, uma assistência interligada entre as unidades de APS com os Centros de Hematologia, visto que um dos princípios do Sistema Único de Saúde (SUS) é a integralidade descrita na linha de cuidados aos portadores de doença falciforme, manual criado pelo Ministério da Saúde<sup>(24)</sup>.

Dentro do princípio da integralidade, o acompanhamento a pacientes e famílias deve ser ofertado pela rede de atenção primária e não somente pelos serviços de hematologia, já que outro princípio do SUS é a descentralização, indicando que seus usuários devem ser atendidos próximos de suas residências<sup>(24)</sup>.

Esse princípio confronta-se com uma participação limitada de profissionais de saúde no cuidado à pessoa e família que vivencia a DF<sup>(24)</sup>, ou seja, é necessária uma educação permanente dos profissionais para que a meta da integralidade do cuidado a criança e sua família sejam efetivamente alcançadas<sup>(8,24)</sup>.

Contudo, diante de uma assistência em saúde que ainda é fragmentada, a família

mantém-se como a principal provedora no cuidado a criança com DF<sup>(8,22)</sup>, tentando enfrentar os desafios que se colocam para o alcance da integralidade do cuidado<sup>(24)</sup> e lutando pela qualidade de vida de seus filhos que convivem com a doença<sup>(8)</sup>.

## CONCLUSÃO

Um dos limites da presente investigação restringe-se à baixa produção nacional sobre o tema famílias de crianças com DF, principalmente de obras relacionadas ao manejo diário das famílias em relação à doença.

É certo também que foram encontrados poucos estudos na área de enfermagem, e como a DF é uma das doenças hereditárias mais comuns do Brasil, requer um cuidado contínuo pela equipe multiprofissional, da qual o enfermeiro é integrante.

Diante do impacto da DF nas famílias, salienta-se a importância deste estudo, que veio corroborar para a reflexão de profissionais de saúde que assistem as crianças com DF, instigando-os para a importância da família no contexto do cuidado e de suas reais necessidades no manejo da doença.

Nos artigos analisados vê-se a necessidade de estudos que abordem a avaliação de famílias na experiência do cuidado, com pesquisas que mostrem a utilização de instrumentos de avaliação com famílias para que subsidiem o conhecimento da estrutura interna, das redes de apoio e de suporte das famílias na condução do cuidado com o filho doente falciforme. Além disso, no âmbito da enfermagem, propor intervenções personalizadas para cada família por meio das etapas de levantamento de problemas, planejamento de cuidados, implementação e avaliação das intervenções que colaborem para uma efetiva

sistematização da assistência de enfermagem na atenção primária, secundária e terciária ao portador de DF e de sua família.

Constatou-se que as produções científicas sobre a família da criança com DF no Brasil ainda se encontraram incipientes no que se refere à integralidade do cuidado, pois ainda há dificuldades para integrar a assistência prestada na esfera da atenção primária com os centros de hematologia, onde as crianças com DF realizam consultas, exames e transfusões. Há pouca comunicação entre os serviços para a continuidade do cuidado prestado, fragmentando a assistência.

No campo do manejo familiar, os estudos nacionais e internacionais mostraram as intercorrências ocorridas em torno da doença e do cuidado, que exigem enfrentamento e adaptação da família.

Na literatura internacional, houve tendência por estudos que exploram os fatores de riscos psicossociais para a criança e família, avaliações sobre qualidade de vida (principalmente apontando a mãe como principal cuidadora) e levantamento de fatores socioeconômicos e culturais que envolvem as populações de origem africana.

Salienta-se que pesquisas sobre o funcionamento familiar e as respostas da família frente à doença e aos cuidados da DF precisam ser mais estudadas pelos profissionais de saúde, especificamente os da enfermagem, pela aproximação com as famílias no cuidado. Como mencionado nas limitações deste estudo, é preciso estabelecer intervenções personalizadas de acordo com as necessidades de cada família, baseando-se em estudos sobre o funcionamento da dinâmica familiar.

Acredita-se que uma melhor compreensão sobre as demandas e anseios das famílias e a identificação de elementos que dificultem o manejo diário da doença, como fatores de ris-

co psicossociais, elencado por alguns autores desta revisão integrativa, possam estimular e subsidiar a equipe multiprofissional na construção de um cuidado contínuo às famílias, o que favorecerá o alcance da saúde da criança com DF em sua totalidade e uma qualidade de vida semelhante a de outras crianças.

## REFERÊNCIAS

1. Jordan L, Swerdlow P, Coates TD. Systematic review of transition from adolescent to adult care in patients with sickle cell disease. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2013; 35(3):165-9.
2. Vigilante JA, DiGeorge NW. Sickle cell trait and diving: review and recommendations. *Undersea Hyperb Med.* 2014; 41(3):223-8.
3. Rodrigues DOW, Ferreira MCB, Campos SEM, Pereira PM, Oliveira CM, Teixeira MTB. História da triagem neonatal para doença falciforme no Brasil. *Rev Med Minas Gerais.* 2012; 22(1):66-72.
4. Silva-Pinto AC, Angulo IL, Brunetta DM, Neves FI, Bassi SC, Santis GC, et al. Clinical and hematological effects of hydroxyurea therapy in sickle cell patients: a single-center experience in Brazil. *São Paulo Med J.* 2013; 131(4):238-43.
5. Kanter J, Kruse-Jarres R. Management of sickle cell disease from childhood through adulthood. *Blood Rev.* 2013; 27(6):279-87.
6. Gold JI, Treadwell M, Weissman L, Vichinsky E. The mediating effects of family functioning on psychosocial outcomes in healthy siblings of children with sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer.* 2011; 57(1):1055-61. [included in the review].
7. Guimaraes TMR, Miranda WL, Tavares MMF. The day-to-day life of families with children and adolescents with sickle cell anemia. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2009; 31(1):9-14. [included in the review].
8. Hildenbrand AK, Barakat LP, Alderfer MA, Marsac ML. Coping and coping assistance among children with sickle cell disease and their parents. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2015; 37(1):25-34. [included in the review]

9. Whittemore R, Knaf K. The integrative review: updated methodology. *J Adv Nurs*. 2005;52(5):546-53.
10. Melnyk BM, Fineout-Overholt E. Making the case for evidence-based practice. In: Melnyk BM, Fineout-Overholt E. Evidence-based practice in nursing & healthcare. A guide to best practice. Philadelphia: Lippincot Williams & Wilkins; 2005. p. 3-24.
11. Kam J, Panepinto JA, Brandow AM, Brousseau DC. Parental perception of quality of hospital care for children with sickle cell disease. *Wis Med J*. 2008;107(3):131-35. [included in the review]
12. van den Tweel XW, Hatzmann J, Ensink E, van der Lee JH, Peters M, Fijnvandraat K, et al. Quality of life of female caregivers of children with sickle cell disease: a survey. *Haematologica*. 2008;93(4):588-93. [included in the review]
13. Karlson CW, Haynes SL, Smith M, Faith MA, Elkin D, Megason G. Examination of risk and resiliency in a pediatric sickle cell disease population using the psychosocial assessment tool 2.0. *J Pediatr Psychol*. 2012; 37(9):1031-40. [included in the review]
14. Ayinmode T. Children with sickle cell disease who are experiencing psychosocial problems concurrently with their mothers: a Nigerian study. *Afr J Psychiatry (Johannesbg)*. 2011; 14(1):392-401. [included in the review]
15. Herzer M, Godiwala N, Hommel KA, Driscoll K, Mitchell M, Crosby LE, et al. Family functioning in the context of pediatric chronic conditions. *J Dev Behav Pediatr*. 2010; 31(1):1-14. [included in the review]
16. Graff JC, Hankins JS, Hardy BT, Hall HR, Roberts RJ, Neely-Barnes SL. Exploring parent-siblings communication in families of children with sickle cell disease. *Issues Compr Pediatr Nurs*. 2010; 33(2):101-23. [included in the review]
17. Raphael JL, Butler AM, Rattler TL, Kowalkowski MA, Mueller BU, Giordano TP. Parental information, motivation, and adherence behaviors among children with sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer*. 2013; 60(7):1204-10. [included in the review]
18. Marsh VM, Kamuya DM, Molyneux SS. "All her children are born that way": gendered experiences of stigma in families affected by sickle cell disorder in rural Kenya. *Ethn Health*. 2011; 16(4-5):343-59. [included in the review]
19. Tunde-Ayinmode MF. Psychosocial impact of sickle cell disease on mothers of affected children seen at University of Ilorin Teaching Hospital, Ilorin, Nigeria. *East Afr Med J*. 2007; 84(9):410-19. [included in the review]
20. Mitchell MJ, Lemanek K, Palermo TM, Crosby LE, Nichols A, Powers SW. Parent perspectives on pain management, coping, and family functioning in pediatric sickle cell disease. *Clin Pediatr (Phila)*. 2007;46(4):311-19. [included in the review]
21. Menezes ASOP, Len CA, Hilário MOE, Terreri MTRA, Braga JAP. Quality of life in patients with sickle cell disease. *Rev Paul Pediatr*. 2013;31(1):24-9. [included in the review]
22. Guedes C. Decisões reprodutivas e triagem neonatal: a perspectiva de mulheres cuidadoras de crianças com doença falciforme. *Ciênc Saúde Coletiva*. 2012; 17(9): 2367-76. [included in the review]
23. Silva AH, Bellato R, Araújo LFS. Cotidiano da família que experiência a condição crônica por anemia falciforme. *Rev Eletr Enf*. [internet]. 2013 Apr-Jun [Cited 2015 May 09]; 15(2):437-46. Available from: <http://dx.doi.org/10.5216/ree.v15i2.17687>. [included in the review]
24. Rodrigues CCM, Araújo IEM, Melo LL. A família da criança com doença falciforme e a equipe enfermagem: revisão crítica. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2010;32(3):257-64. [included in the review]
25. Wright LM, Leahey M. *Enfermeiras e Famílias: um guia para avaliação e intervenção na família*. 5. ed. São Paulo: Roca, 2012.
26. Carvalho AS, Depianti JRB, Silva LF, Aguiar RCB, Monteiro ACM. Reactions of family members of children diagnosed with cancer: a descriptive study. *Online braz j nurs* [Internet]. 2014 Sep [Cited 2015 Mar 20]; 13(3):282-91. Available from: <http://www.objnursing.uff.br/index.php/nursing/article/view/4356>
27. Amaral JL, Almeida NA, Santos PS, Oliveira PP, Lanza FM. Perfil sociodemográfico, econômico e de saúde de adultos com doença falciforme. *Rev Rene*. 2015; 16(3):296-305

---

Todos os autores participaram das fases dessa publicação em uma ou mais etapas a seguir, de acordo com as recomendações do International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE, 2013): (a) participação substancial na concepção ou confecção do manuscrito ou da coleta, análise ou interpretação dos dados; (b) elaboração do trabalho ou realização de revisão crítica do conteúdo intelectual; (c) aprovação da versão submetida. Todos os autores declaram para os devidos fins que são de suas responsabilidades o conteúdo relacionado a todos os aspectos do manuscrito submetido ao OBJN. Garantem que as questões relacionadas com a exatidão ou integridade de qualquer parte do artigo foram devidamente investigadas e resolvidas. Eximindo, portanto o OBJN de qualquer participação solidária em eventuais imbróglis sobre a matéria em apreço. Todos os autores declaram que não possuem conflito de interesses, seja de ordem financeira ou de relacionamento, que influencie a redação e/ou interpretação dos achados. Essa declaração foi assinada digitalmente por todos os autores conforme recomendação do ICMJE, cujo modelo está disponível em [http://www.objnursing.uff.br/normas/DUDE\\_final\\_13-06-2013.pdf](http://www.objnursing.uff.br/normas/DUDE_final_13-06-2013.pdf)

---

Recebido: 10/08/2015  
Revisado: 27/04/2016  
Aprovado: 27/04/2016