

LUIZ BERNARDINO LIMA DA SILVA

**AVALIAÇÃO DA SOBRECARGA E QUALIDADE DE VIDA EM
CUIDADORES DE PACIENTES COM ANEMIA FALCIFORME**

CAMPO GRANDE-MS

2011

LUIZ BERNARDINO LIMA DA SILVA

**AVALIAÇÃO DA SOBRECARGA E QUALIDADE DE VIDA EM
CUIDADORES DE PACIENTES COM ANEMIA FALCIFORME**

Dissertação de Mestrado apresentada à Universidade Federal de Mato Grosso do Sul como exigência para obtenção do título de Mestre em Saúde e Desenvolvimento na Região Centro Oeste, na linha de pesquisa: doenças emergentes, re-emergentes e negligenciadas, sob orientação da Prof^a Dr^a Maria Lúcia Ivo.

CAMPO GRANDE-MS

2011

LUIZ BERNARDINO LIMA DA SILVA

**AVALIAÇÃO DA SOBRECARGA E QUALIDADE DE VIDA EM CUIDADORES DE
PACIENTES COM ANEMIA FALCIFORME**

Dissertação apresentada ao programa de Pós-Graduação em Saúde e Desenvolvimento na Região Centro-Oeste, da Universidade Federal de Mato Grosso do Sul, para obtenção do Título de Mestre.

Resultado _____

Campo Grande, MS, _____ de _____ de _____

BANCA EXAMINADORA

**Prof^ª. Dr^ª. Maria Lúcia Ivo
UFMS**

**Prof. Dr. Albert de Souza
UFMS**

**Prof^ª Dr^ª Jolise Assad Leite
UFMS**

**Prof^ª Dr^ª Alexandra M. A. C. Pinto (Suplente)
UFMS**

DEDICATÓRIA

À minha família, minha esposa Sylvana, meus filhos Lorenzo e Layza, que foram penalizados e sacrificados com a minha ausência e, muitas vezes, pela falta de atenção, afeto e paciência.

Aos filhos, Luiz Daniel e Fernanda Graziela, que enfrentaram as perdas com dignidade.

Também dedico (*in memórian*) aos meus pais Adão e Andrelina, que sempre me orientaram a trilhar o caminho do bem, que o saber não ocupa lugar e que o conhecimento é um bem que ninguém lhe tira. Meus primeiros e eternos mestres na vida.

Aos irmãos Francisco, Flavio, Zaíra e Jesuína: pela confiança que sempre depositaram em mim, me apoiando e incentivando em todos os momentos.

Às minhas amigas, Rozilda, Eliny, Olinda, Ieda, Terezinha, Cléo, Sandra e Nosimar: pessoas muito especiais que estiveram sempre ao meu lado, cada uma contribuindo de uma forma nesta difícil jornada e que, com certeza, foram muito importantes nesta conquista.

AGRADECIMENTO ESPECIAL

Ao Senhor Deus,

Dono do tempo e da eternidade.

Obrigado por tudo aquilo que recebi de Ti.

Obrigado pela vida e pelo amor, pelo sol, pela chuva,
pelo vento, pela alegria e pela dor, pelo que foi possível e
pelo que não foi.

Sem Ti nada seria possível.

Ofereço-Te tudo o que fiz e o trabalho que pude realizar,
as coisas que passaram pelas minhas mãos e o que com elas
pude construir.

Que os próximos dias sejam sempre abençoados.

Que a nossa amizade seja eterna em nossos corações.

MEUS AGRADECIMENTOS

À Coordenação e a todos os professores do Programa de Pós-Graduação Saúde e Desenvolvimento na Região Centro-Oeste da Universidade Federal de Mato Grosso do Sul, na pessoa do Coordenador, Prof Dr Ricardo Dutra Aydos.

À Prof^a Dr^a Maria Lúcia Ivo, minha orientadora, competente, capaz e amiga, pessoa que mais me incentivou e me apoiou nesta jornada, é um exemplo de pessoa e profissional, distinta, correta e brilhante nas suas pontuações. A mãe que já não tenho mais, a quem sou eternamente grato e glorifico a Deus por tê-la colocado em meu caminho.

Ao Prof. Dr. Wilson Ferreira de Melo, Diretor do Campus do Pantanal/CPAN-UFMS, acima de tudo um amigo que também contribuiu muito para o meu crescimento científico e profissional, exemplo de pessoa, de profissional, de dedicação, competência e ética. A quem sempre serei grato.

Aos professores e colegas do Campus do Pantanal da UFMS, na pessoa da Prof^a. Dra. Jolise Assad Leite, que muito contribuíram para que eu pudesse ter êxito nesta caminhada.

A todos os pacientes e cuidadores, dos Hospitais NHU/UFMS e HRMS, e funcionários dos Setores de Hematologia e Ambulatórios, que contribuíram para a realização desta pesquisa,

À Carmen Samúdio pelo apoio e amizade durante o processo, pela sua valorosa contribuição.

À Rosilda Pulquério Sales pela amizade, companheirismo e apoio durante todo o percurso do Mestrado, principalmente na coleta de dados.

À Vera do Nascimento e Silva, Marquede da Silva, e todos da Secretaria do Curso de Pós-Graduação em Saúde e Desenvolvimento da Região Centro-Oeste da UFMS, pela amizade e colaboração.

À Alessandra Borgo, da Biblioteca Central, profissional eficiente e muito competente que muito me auxiliou na busca de referências bibliográficas.

Ao Hospital Universitário/UFMS, na figura do Diretor Geral Prof. Dr. José Carlos Dorsa Vieira Pontes, pelo apoio durante esta pesquisa.

Ao Hospital Regional de Mato Grosso do Sul, na figura de seu Diretor Geral Dr. Nelson Quintão e a médica hematologista Rosania Maria Bessagio, pediatra do CETOI e do Ambulatório de Hematologia, que nos acolheu prontamente e prestou inúmeros auxílios com os pacientes e com dados clínicos.

À Dr^a Luiza, do Núcleo do Ambulatório de Hematologia do HRMS, que nos auxiliou na identificação dos pacientes portadores de anemia falciforme.

Ao médico hematologista Luiz Henrique-NHU, que permitiu o nosso acesso e a coleta de dados com os pacientes deste Hospital.

À médica hematologista Sandra, do Ambulatório de Hematologia do NHU e do HRMS, que muito contribuiu para o acesso até os pacientes portadores de anemia falciforme.

A médica hematologista Evelyn que também presta assistência médica a pacientes com anemia falciforme no Ambulatório de Hematologia do HU.

À Prof^a. Dr^a. Elenir Rose Jardim Cury Pontes, pela sua contribuição neste trabalho.

Ao Prof. Dr. Albert de Souza, pela sua inestimável contribuição, incansável e tolerante na estatística dos dados.

A Prof^a Me Ana Paula Sales e Dr^a Alexandra M.A. Carvalho Pinto pelas valorosas sugestões.

Ao Prof. Dr. Dercir Pedro de Oliveira, Pró-Reitor de Pesquisa e Pós-graduação da UFMS, que muito me auxiliou em meu caminhar.

À Magnífica Reitora desta Universidade, Prof^a Dr^a Célia Maria de Oliveira, que acreditou no meu trabalho e me deu seu apoio.

“A amizade é um sentimento
mais nobre do que o amor,
eis que permite que o
objeto dela se
divida
em outros afetos,
enquanto o amor tem
intrínseco o ciúme, que não
admite a rivalidade.
A gente não faz amigos,
reconhece-os”.

Vinícius de Moraes

Silva, L.B.L. Avaliação da sobrecarga e qualidade de vida em cuidadores de pacientes com anemia falciforme. Campo Grande, 2011. [Dissertação – Universidade Federal de Mato Grosso do Sul.]

RESUMO

A anemia falciforme é uma enfermidade crônica, complexa que causa prejuízo ao funcionamento individual, familiar e social, obrigando o paciente e o cuidador a enfrentarem constantes desafios. O interesse pelo tema resulta da necessidade de avaliar o nível de sobrecarga e qualidade de vida, por meio de estudo transversal, em cuidadores de pessoas com anemia falciforme atendidas em duas unidades ambulatoriais de Hematologia em Campo Grande/MS, entre janeiro e junho de 2010. Foram visitados pacientes nos dois serviços para checar se eles tinham um cuidador. Quarenta e três pacientes informaram o seu cuidador primário. Desses, 86% (n=37) preenchem os critérios de seleção e participaram do estudo. Na coleta de dados, aplicou-se, de forma individual, após a aprovação pelo Comitê de Ética-UFMS, Protocolo nº 1609, a Escala WHOQOL- Bref para medir a qualidade de vida e a *Caregiver Burden Scale*, para medir a sobrecarga. Nos resultados, os cuidadores de pacientes com anemia falciforme são predominantemente mulheres, estado civil com compromisso, mães, etnia parda, trabalhando fora do domicílio e no lar, com renda familiar de até um salário mínimo, escolaridade, na maioria, com ensino fundamental. A subjetividade percebida pelos cuidadores primários do sexo feminino, medida pela *Caregiver Burden scale* (CBs), neste estudo, foi maior do que aquela observada nos cuidadores do sexo masculino em todos os domínios em relação: à tensão geral, ao isolamento, à decepção, ao envolvimento emocional e geral, exceto no ambiente. Escores no WHOQOL- Bref, em cada um dos domínios e total, de acordo com o sexo dos cuidadores, não houve diferença significativa em relação aos cuidadores do sexo feminino (teste t-student, $p < 0,05$). Houve uma correlação linear moderada negativa entre os escores no WHOQOL-Bref aqueles obtidos no *Caregiver Burden Scale* (teste de correlação linear de Pearson, $p = 0,003$, $r = -0,477$), entre os cuidadores de anemia falciforme. Os escores no *Caregiver Burden Scale* para as dimensões tensão geral, isolamento, decepção, envolvimento, ambiente e total, entre os cuidadores, de acordo com o uso de hidroxiureia pelos pacientes com anemia falciforme, mostraram diferença significativa em relação aos cuidadores de pacientes com anemia falciforme que utilizavam hidroxiureia (teste t-student, $p < 0,05$). A correlação linear entre a idade dos pacientes e o escore no *Caregiver Burden Scale*, entre os cuidadores de pacientes com anemia falciforme, mostra uma correlação moderada. Conclui-se que, devido ao sofrimento causado pela imprevisibilidade de situações episódicas do processo crônico da anemia falciforme, na percepção do cuidador, conciliar os papéis que desempenha na sociedade tanto profissional quanto na família, nem sempre é fácil. O cuidar passa a representar uma sobrecarga moderada, trazendo diminuição na sua qualidade de vida.

Palavras-Chave: Qualidade de Vida, Sobrecarga, Cuidador, Anemia Falciforme.

Silva, L.B.L. **Evaluation of overload and quality of life in caregivers of patients with sickle cell anemia.** Campo Grande, 2011. [Dissertation - Federal University of Mato Grosso do Sul-Brazil]

ABSTRACT

Sickle cell anemia is a chronic disease, complex, adversely affecting the functioning of individuals, families and society, forcing the patient and the caregiver to face constant challenges. Interest in the subject stems from the need to assess the level of overload and quality of life through Transverse Study in caregivers of people with sickle cell disease treated at two outpatient clinics of Hematology in Campo Grande/MS, Brazil, between January and June 2010. Patients were visited the two hospitals to check they had a caregiver. Forty-three patients informed their primary caregiver, and of these, 86% (n = 37) met the selection criteria and were enrolled. In the data collection was applied, individually, after approval by the Ethics Committee-UFMS, Protocol No. 1609, Scale WHOQOL-brief to measure the quality of life and the *Caregiver Burden scale* to measure the overhead. In the results, the caregivers of patients with sickle cell disease are predominantly women, with marital commitment, mothers, and mulattoes, working outside the home and home with income below the poverty level, with primary school, mostly. The subjectivity perceived by primary caregivers were female, as measured by the Caregiver Burden Scale (CBs), in this study was greater than that observed in male caregivers in all areas in relation to: general strain, isolation, disappointment, emotional involvement and the general, except in the environment. Scores on the WHOQOL-brief in each area and overall, according to the sex of caregivers did not differ significantly from the caregivers were female (test t-student, $p < 0.05$). However, there was a moderate negative linear correlation between scores on the WHOQOL-brief and those obtained in the Caregiver Burden scale (linear correlation test of Pearson, $p = 0.003$, $r = -0.477$), among caregivers of sickle cell anemia. The scores on the Caregiver Burden Scale for the dimensions general strain, isolation, disappointment, commitment, and total environment, among caregivers, according to the use of hydroxyurea for sickle cell patients, showed significant difference compared to caregivers of patients with sickle cell anemia who used hydroxyurea (test t-student, $p < 0.05$). The linear correlation between patient age and the score of the Caregiver Burden Scale among caregivers of patients with sickle cell shows a moderate correlation. This indicates that, due to the suffering caused by the unpredictability of the process but incidental chronic sickle cell anemia, the perception of the caregiver is not always easy to reconcile the roles they play in society in both professional and family. Caring represents, then, a moderate overload, bringing its decline in quality of life.

Keywords: Quality of Life, Overload, Caregiver, Sickle Cell Anemia.

LISTA DE SIGLAS E ABREVIATURAS

AVC	- Acidente Vascular Cerebral
CBO	- Classificação Brasileira de Ocupações
CID	- Código Internacional de Doenças
CSSCD	- <i>Cooperative Study of Sickle Cell Disease</i>
CBs	- <i>Caregiver Burden scale</i>
CHCM	- Concentração da Hemoglobina Corpuscular Média
CO ₂	- Gás carbônico
DNA	- Ácido desoxirribonucleico
EUA	- Estados Unidos da América
HPLC	- Cromatografia Líquida de Alta Resolução
HRMS	- Hospital Regional Rosa Maria Pedrossian
Hb	- Hemoglobina
Hb A	- Hemoglobina Normal no Adulto
Hb A ₂	- Hemoglobina A ₂
Hb F	- Hemoglobina Fetal
HbSS	- Anemia Falciforme
Hb S/PHHF	- Persistência hereditária de hemoglobina fetal
Hb E	- Hemoglobina E
Hb SC	- Hemoglobina SC
Hb SD	- Hemoglobina SD
IDB	- Inventário de Depressão de Beeck
IPED/APAE	- Instituto de Pesquisas, Ensino e Diagnósticos da APAE
SF-36	- Health Survey Questionnaire
LES	- Lúpus Eritomatoso Sistêmico
MSH	- Multicenter Study of Hydroxyurea
NHU	- Núcleo de Hospital Universitário
NIH	- National Institutes of Health
NHLBI	- National Heart, Lung and Blood Institute
OMS	- Organização Mundial de Saúde
O ₂	- Gás oxigênio
QV	- Qualidade de vida

RN	- Recém nascido
S beta-	- S beta talassemia
S beta+	- S beta talassemia maior
SLEDAI	- Índice de Atividade de LES
STOP	- Stroke Prevention in Sickle Cell Disease
SUS	- Sistema Único de Saúde
TCTH	- Transplante de células tronco hematomiéticas
TCLE	- Termo de Consentimento Livre e Esclarecido
WHOQOL BREF	- Questionário Breve da OMS

LISTA DE FIGURAS

FIGURA 1 -	Estrutura tetramérica da molécula de hemoglobina.....	21
FIGURA 2 -	A produção das cadeias de globina durante as diferentes fases da ortogenese	22
FIGURA 3 -	Perfil de produção das cadeias de globina durante as diferentes fases do desenvolvimento humano.....	23
FIGURA 4 -	Estrutura tetramérica da molécula de hemoglobina S.	25
FIGURA 5 -	Relação entre fenômenos fisiopatológicos e manifestações clínicas na doença falciforme.....	27
FIGURA 6 -	Mapa da África destacando a região sub-saahariana.....	31
FIGURA 7-	Domínio e facetas do WHOQOL – Bref.....	47
FIGURA 7.1	Facetas e questões do Domínio Físico do WHOQOL – Bref	48
FIGURA 7.2	Facetas e questões do Domínio Psicológico.do WHOQOL – Bref.....	48
FIGURA 7.3	Facetas e questões do Domínio Nível de Independência do WHOQOL – Bref	48
FIGURA 7.4	Facetas e questões do Domínio Relações Sociais do WHOQOL – Bref	49
FIGURA 7.5	Facetas e questões do Domínio Ambiente do WHOQOL – Bref.....	49
FIGURA 7.6	Facetas e questões do Domínio Espiritualidade / religião / crenças do WHOQOL – Bref.....	50
FIGURA 8	Questões sobre a qualidade de vida do ponto de vista do respondente do WHOQOL – Bref.	50
FIGURA 9	Correlação Linear negativa entre os escores no WHOQOL-Bref e CBs entre cuidadores de pacientes com anemia falciforme	61
FIGURA 10	Média e desvio Padrão dos escores no CBs para todas as dimensões de acordo com uso de HU de pacientes com anemia falciforme	62

FIGURA 11	Gráfico de dispersão ilustrando a correlação linear entre a idade dos pacientes e o escore no CBs entre cuidadores de pacientes com anemia falciforme.....	63
FIGURA 12	Gráfico ilustrando os escores no WHOQOL-Bref para todos os domínios entre os cuidadores de acordo com o uso de HU pelos pacientes com anemia falciforme.....	64

LISTA DE TABELAS

TABELA 1a - Resultados referentes à caracterização da amostra de cuidadores, de acordo com as diversas variáveis avaliadas neste estudo – Parte I.....	58
TABELA 1b - Resultados referentes à caracterização da amostra de cuidadores, de acordo com as diversas variáveis avaliadas neste estudo – Parte II.....	59
TABELA 2 - Escores no <i>Caregiver Burden scale</i> , em cada uma das dimensões e total, de acordo com o sexo dos cuidadores.	60
TABELA 3 - Média±desvio padrão dos Escores no WHOQOL-Bref, em cada um dos domínios e total, de acordo com o sexo dos cuidadores (n=37)	60
TABELA 4- Resultado da avaliação de correlação linear entre os níveis de sobrecarga e a qualidade de vida dos cuidadores, em relação às variáveis tempo de cuidado, idade do cuidador e idade do paciente	62

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	19
2	REVISÃO DE LITERATURA	21
2.1	Hemoglobina Normal	21
2.2	Doença Falciforme	24
2.2.1.	Manifestações Clínicas	26
2.2.2.	Diagnóstico da Doença Falciforme	29
2.2.3.	Terapêutica na Doença Falciforme	32
2.3	Histórico da Doença Falciforme	33
2.4	Estudos Epidemiológicos em Hemoglobinopatias	38
2.5	Cuidador da Pessoa com Anemia Falciforme	39
2.6	Sobrecarga do Cuidador na Pessoa com Anemia Falciforme	40
2.7	<i>Caregiver Burden Scale</i>	42
2.8	Qualidade de Vida do Cuidador de Anemia Falciforme	43
2.8.1.	Questionário de Qualidade de Vida	46
3	OBJETIVOS	51
3.1	Objetivo Geral	51
3.2	Objetivos Específicos	51
4.	MATERIAL E MÉTODO	52
4.1	Tipo da Pesquisa	52
4.2	Local / Período	52
4.3	População / Amostra	52
4.3.1	Critério de Inclusão	52
4.3.2	Critério de Exclusão	53
4.4	Instrumentos de Coleta de Dados	53
4.5	Procedimentos de Coleta de Dados	54
4.6	Análise Estatística dos Dados	54
4.7	Aspectos Éticos	55
5	RESULTADOS	56
5.1	Análise	56
5.2	Discussão	64
6	CONCLUSÃO	71
7	REFERÊNCIAS	72

ANEXOS	84
APÊNDICES	89

1 INTRODUÇÃO

A anemia falciforme é mais prevalente na população negra e, devido à complexidade do quadro clínico da doença, impõe um variável grau de sofrimento aos acometidos e a seus familiares (LOUREIRO, 2006). Por se tratar de uma enfermidade crônica, provoca consequências diretas e indiretas à pessoa, causando prejuízo no funcionamento individual, familiar e social, obrigando o paciente e o cuidador a enfrentarem desafios constantes.

A Classificação Brasileira de Ocupações (CBO) atribui códigos e descreve as características das ocupações existentes no Brasil. A CBO define como cuidador aquele que cuida, tendo como alvo “objetivos estabelecidos por instituições especializadas ou responsáveis diretos, zelando pelo bem-estar, alimentação, higiene pessoal, educação, cultura, recreação e lazer da pessoa assistida”. O código da ocupação de Cuidador é 5162 (Cuidadores de crianças, jovens, adultos e idosos) (BRASIL, 2008, p. 8).

Uma orientação adequada sobre à saúde/doença para o cuidador de paciente idoso, segundo Lavinsky e Vieira (2004) pode resultar em grandes benefícios para a recuperação desse, trazendo apoio e tranquilidade ao ambiente familiar.

Na anemia falciforme, o próprio estabelecimento do diagnóstico e a sua comunicação à família podem trazer inicialmente grandes alterações no seu contexto. Com o passar dos anos, e o surgimento de situações episódicas provocadas pela enfermidade, o ambiente familiar torna-se mais seguro (BROWN *et al.* 2010). Considerando a gravidade da doença, que pode trazer sobrecarga ao cuidador, e interferir em sua qualidade de vida, acredita-se que, se o cuidador souber o quê e quanto esperar, em relação às situações episódicas do processo

crônico da doença, fortalecerá, então, seu nível de enfrentamento (CARACHE; LUBIN; REID, 1985; IVO, 2007).

Na língua inglesa, a palavra *burden* é empregada, frequentemente, para “[...] descrever aspectos negativos associados ao cuidar de pessoas doentes”. Pode ser interpretado, também, como ‘impacto’, ‘carga’, ‘fardo’, ‘interferência’ ou mesmo ‘sobrecarga’, cujos efeitos afetam, objetiva ou subjetivamente, o cuidador de doente (GARRIDO; ALMEIDA, 1999).

Entende-se, como carga subjetiva, as atitudes e reações emocionais frente às experiências de cuidar; e a carga objetiva constitui as alterações, mudanças e adaptações na esfera doméstica e do cotidiano dos cuidadores (ZARIT *et al.* 1980).

A qualidade de vida está relacionada ao estilo, ao estado mental, ao bem-estar e à satisfação. Esses são construtos formados pelo conhecimento, pela experiência, por princípios morais, religiosos, psicológicos, valores sociais e culturais que se agregam, fazendo com que o indivíduo tenha capacidade perceptiva para discriminar o quanto a sua vida tem, mais ou menos, qualidade (COSTA NETO; ARAÚJO; CURADO, 2001).

Pretende-se, então, neste estudo, investigar qual o nível de sobrecarga e qualidade de vida em cuidadores de pessoas com anemia falciforme.

2 REVISÃO DE LITERATURA

2.1 Hemoglobina Normal

A hemoglobina normal é encontrada no interior dos glóbulos vermelhos, cuja função é gerar condições de transportar oxigênio dos pulmões para todo o organismo. Sua estrutura globular, tetramérica, é composta por quatro subunidades com dois pares de cadeia globínicas polipeptídicas, sendo um denominado de cadeias tipo alfa e o outro de cadeia tipo não alfa (beta, delta, gama e epsilon). Sua estrutura é quimicamente unida a um núcleo prostético de ferro, a ferroprotoporfirina IX, que detém a propriedade de receber, ligar e/ou liberar o oxigênio nos tecidos. Cada cadeia polipeptídica da globina é composta por uma sequência de aminoácidos, tendo as cadeias alfa 141 e as cadeias não-alfa, 146 (GALIZA NETO; PITOMBEIRA, 2003). A Figura 1 representa a estrutura tetramérica da molécula de hemoglobina.

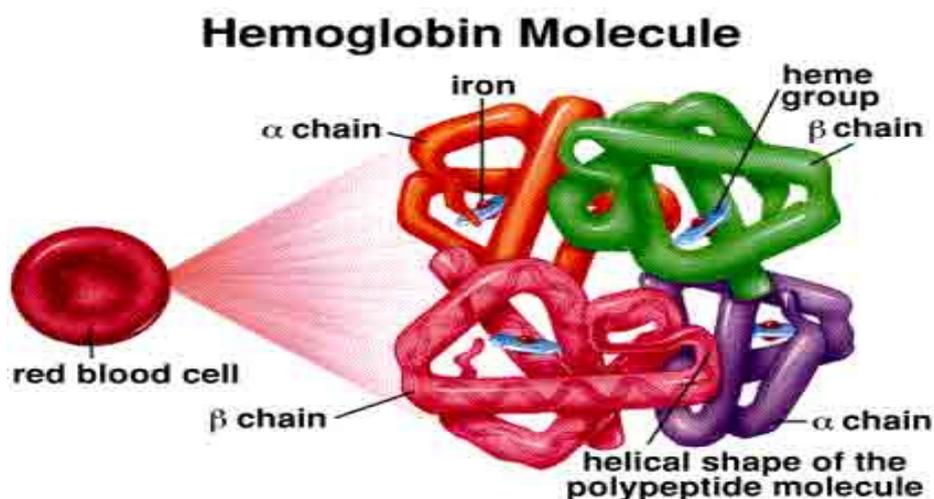


Figura 1 Estrutura tetramérica da molécula de hemoglobina.

Disponível em: <http://glogin.cse.psu.edu/>. Acesso em 19 de março de 2011.

As combinações entre as diversas cadeias de proteínas dão origem às diferentes hemoglobinas presentes nos eritrócitos, desde o período embrionário (intrauterino) até a fase adulta, produzidas no decorrer das distintas etapas do desenvolvimento humano (GALIZA NETO; PITOMBEIRA, 2003). As fases da ontogênese estão apresentadas na Figura 2.

Fase da ontogênese	Hemoglobina	Estrutura	Concentração (%)
Embrionária	Gower – 1	$\zeta_2 - \epsilon_2$	20 – 40
	Portland	$\zeta_2 - \gamma_2$	5 – 20
	Gower – 2	$\alpha_2 - \epsilon_2$	10 – 20
Fetal (*)	Fetal	$\alpha_2 - \gamma_2$	90 – 100
Pós - Nascimento	A	$\alpha_2 - \beta_2$	96 – 98
	A2	$\alpha_2 - \delta_2$	2 – 4
	Fetal	$\alpha_2 - \gamma_2$	0 – 1

Figura 2: A produção das cadeias de globina durante as diferentes fases da ontogênese (CORDOBA, 2010).

A Hb Gower 1, é sintetizada na fase embrionária inicial, constituída por pares de cadeias zeta e épsilon ($\zeta_2 \epsilon_2$), prevalecendo nas quatro primeiras semanas de gestação. Aproximadamente, até a 12ª semana, aparecem as hemoglobinas embrionárias formadas por pares de cadeias zeta e gama ($\zeta_2 \gamma_2$) e, ainda, a alfa e épsilon ($\alpha_2 \epsilon_2$), que correspondem a Hb Portland e Hb Gower 2, respectivamente. A partir da quarta semana, ocorre uma substituição gradativa das hemoglobinas embrionárias com início da síntese da hemoglobina fetal ($\alpha_2 \gamma_2$), que alcança o grau máximo por volta do terceiro mês de gestação. A partir da 10ª semana, ocorre a síntese da hemoglobina A ($\alpha_2 \beta_2$), conservando-se até o nascimento em níveis próximos a dez por cento. Na 25ª semana, inicia-se a síntese da Hb A2 ($\alpha_2 \delta_2$), em

concentrações reduzidas. Após o nascimento, no sexto mês de vida, a hemoglobina fetal, Hb A começam a se estabilizar. No adulto, Hb A (96 – 98%), Hb A 2 (2% a 3,5%) e Hb F) (0% a 1 %) (NAOUM , 1997). A Figura 3 ilustra o perfil de produção das cadeias de globina durante as diferentes fases do desenvolvimento humano.

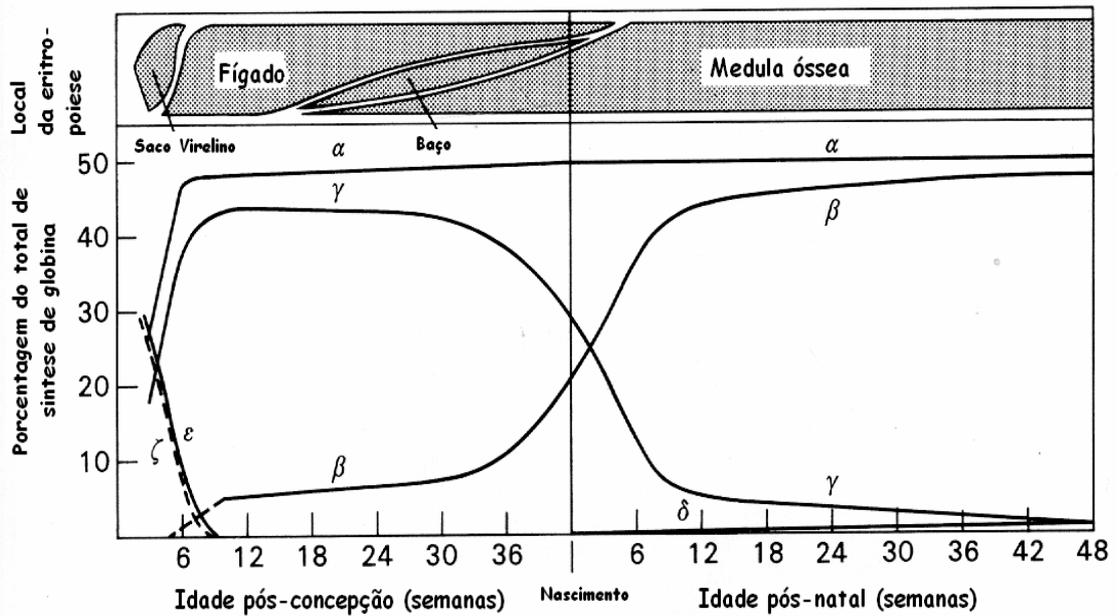


Figura 3: Perfil de produção das cadeias de globina durante as diferentes fases do desenvolvimento humano (CORDOBA, 2010).

Na fase embrionária inicial, há uma rápida liberação de oxigênio, devido a Gower 1 e Gower 2 possuírem baixa afinidade ao oxigênio. Por conter, em sua composição, a globina gama, a Hb Portland torna-se mais ávida pelo oxigênio, sendo sua presença representativa na transição entre embrião e feto. A hemoglobina fetal possui grande afinidade pelo oxigênio, sendo a causa da elevada concentração de Hb em sangue de neonatos (NAOUM, 1997).

A hemoglobina fetal conserva-se aumentada na persistência hereditária (PHHF), constituindo um grupo de alterações com grande heterogeneidade genética. Outras hemoglobinas hereditárias anormais estão relacionadas com as talassemias.

Estas últimas são caracterizadas por mutações que comprometem os genes reguladores, trazendo um desequilíbrio quantitativo parcial ou total das globinas. Sua classificação ocorre conforme a cadeia comprometida. As do tipo alfa e beta em heterozigose são condições frequentemente encontradas no Brasil (ZAMARO; BONINI-DOMINGUES, 2010).

Entre as mutações associadas às globinas estruturais anômalas, a maior parte origina da substituição de um único par de bases, resultante de modificação da sequência de nucleotídeos. Estas alterações formam moléculas de hemoglobinas com características bioquímicas distintas, constituindo as hemoglobinas variantes, denominadas hemoglobinas anormais hereditárias. Estas associadas a manifestações clínicas e/ou hematológicas são classificadas de acordo com suas características funcionais em: “Hemoglobina sem alterações funcionais; hemoglobinas de agregação, como HbS e HbC; hemoglobinas instáveis; hemoglobinas com alterações funcionais; hemoglobinas variantes com fenótipo talassêmico, como a Hb Lepore e Constant Springeed” (ZAMARO; BONINI-DOMINGUES, 2010, p.15).

Dentre as hemoglobinas anormais, uma das mais frequentes, na população brasileira, é a Hb S, capaz de produzir doença falciforme em homozigose (NAOUM, 1997).

2.2 Doença Falciforme

A doença falciforme é considerada uma das enfermidades mais antigas da humanidade. A expansão do gene da Hb S ocorreu de forma efetiva no período pré

Neolítico, entre 10 mil e 2 mil anos antes de Cristo, e foi marcada pela miscigenação entre os povos que habitavam a região do Saara, expandindo-se, com o tempo, pelo mundo. A mutação genética pode ter acontecido há 100 mil anos, na África, Índia e Ásia. A causa da mutação permanece desconhecida; entretanto, a origem da Hb S é considerada multirregional em função de ter atingido populações com diferentes características genéticas (NAOUM, 2004).

O termo doença falciforme se aplica a um conjunto de afecções genéticas, caracterizado pelo predomínio de Hemoglobina S (Hb S), podendo se apresentar nas formas: homozigótica (anemia falciforme) e em heterozigose com outras hemoglobinas (S β talassemia, SC, SD, dentre outras). Existe a Hb AS ou traço falciforme que é a forma assintomática (sem doença) (NIH Publication, 2002). A Figura 4 mostra a estrutura tetramérica da molécula de hemoglobina S.

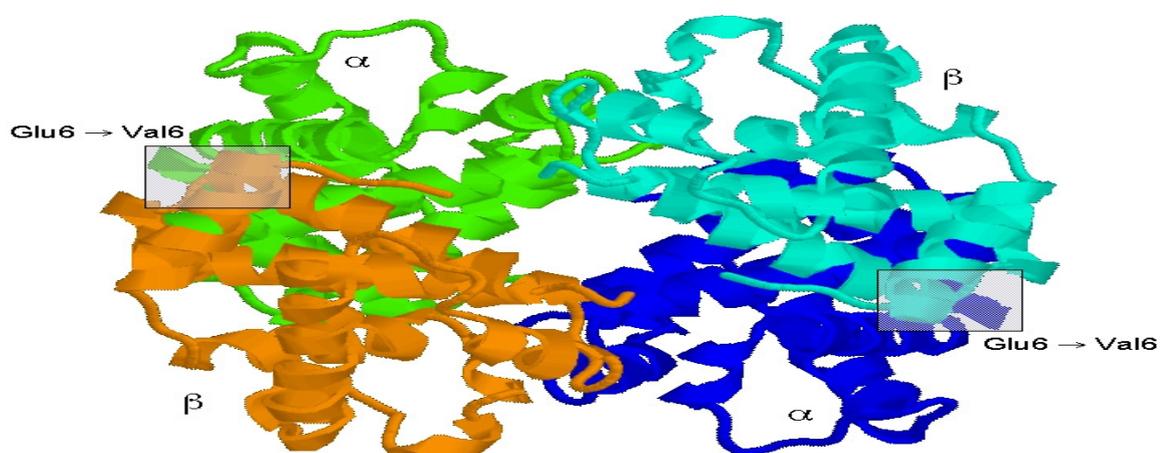


Figura 4: Estrutura tetramérica da molécula de hemoglobina S. Disponível em: <http://glogin.cse.psu.edu/>. Acesso em 19 de março de 2011.

A alteração observada na anemia falciforme decorre da substituição do resíduo glutamí, na posição $\beta 6$ por um resíduo valil ($\beta 6$ Glu \rightarrow Val), levando à

polimerização das moléculas da Hb S, quando desoxigenadas (FORGET, 1990). As alterações moleculares, que ocorrem no interior da célula:

[...] provocam um aumento da adesão de hemácias ao endotélio, desencadeando fenômenos inflamatórios que influenciam também os granulócitos e plaquetas; enrijecem a membrana e toda a hemácia, encurtando sua sobrevivência em circulação; provocam lesões microvasculares; causam uma depleção de Óxido Nítrico que contribui para vasoconstrição e ativação da inflamação [...] e da coagulação (ZAGO, SILVA, PINTO, 2007, p. 208).

2.2.1. Manifestações Clínicas

A anemia falciforme raramente apresenta sintoma no recém-nascido. Isso acontece por predominar, nessa fase, a hemoglobina fetal. Durante os quatro primeiros meses de vida, com a redução gradual da hemoglobina fetal, pode haver falcização de hemácias e manifestações de anemia hemolítica. A hemácia falcizada, devido a sua menor flexibilidade, tem vida média extremamente curta, entre 7 a 25 dias (NAOUM, 2004).

O quadro clínico, em indivíduos homocigotos, inclui anemia hemolítica grave, com tendência das hemácias adquirirem a forma de foice em condições de hipóxia. Além dessas podem ocorrer hematúria, convulsões, infecções recorrentes, paralisia facial, icterícia, crises de dor (obstrução vascular e infartos dolorosos em vários tecidos ou órgãos), entre outros (RAMALHO *et al.* 2003). Abaixo a Figura 5 apresenta a fisiopatologia e as manifestações clínicas na anemia falciforme.

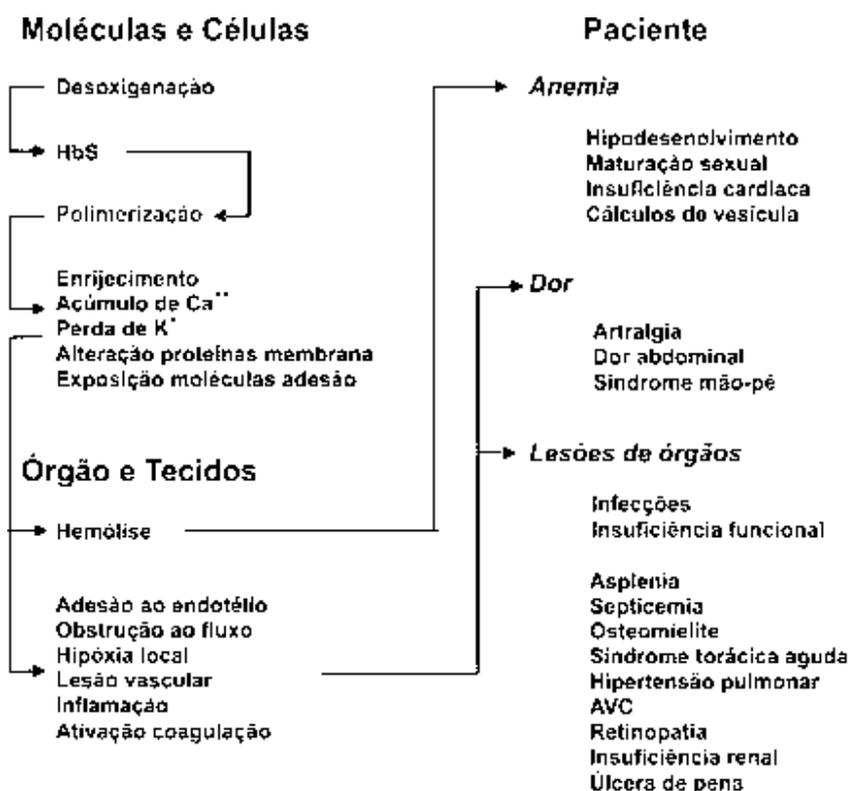


Figura 5: Relação entre fenômenos fisiopatológicos e manifestações clínicas, na anemia falciforme (ZAGO, SILVA PINTO, 2007).

Para analisar o curso clínico da doença falciforme, em consequência de complicações agudas, foi desenvolvido um estudo transversal com 78 pacientes portadores do fenótipo SS (81%). Esses passaram por 230 internações em um hospital universitário, na cidade do Rio de Janeiro. Obtiveram-se, como resultados, episódios dolorosos agudos (73,5%), seguidos de infecções bacterianas (30,4%). Independentemente da faixa etária, aqueles que receberam antibióticos permaneceram mais tempo internados (LOUREIRO, 2006).

Em Goiás, foi realizado um estudo transversal, com 60 portadores de anemia falciforme do Hospital Universitário da Católica de Goiás, para avaliar a Qualidade de Vida (QV). Aplicou-se a Escala Analógico-Visual de Qualidade de Vida e o WHOQOL Breve, e entrevista semi-estruturada [...]. Nos resultados, obteve-se que a perda geral de QV foi significativa, na dimensão de avaliação de QV Geral (66,83%),

seguida pela Dimensão Social Familiar (60,63%). Quanto ao WHOQOL Bref, as perdas mais significativas foram nas Dimensões Meio Ambiente e Dimensão Social [...]. Concluiu-se que, devido ao sofrimento causado pela doença e seus impactos, os portadores de anemia falciforme se sentem prejudicados em muitos aspectos de sua vida (PITALUGA, 2006).

Em Campinas, no Centro Infantil de Investigação Hematológica Doutor Domingos A. Boldrini, foi desenvolvido um estudo transversal com 30 pacientes com anemia falciforme (homozigotos), para avaliar a QV e a sintomatologia depressiva. Aplicou-se o SF – 36, para QV e o IDB para depressão. Nos resultados, obteve-se que a perda geral da QV foi significativamente maior no domínio Estado Geral da Saúde, com a média 68,4; seguida do domínio Físico, com a faceta Dor 75,5. No Domínio Saúde Mental, obteve-se média 66,0. No IDB, 37% apresentavam sintomatologia depressiva (ASSIS, 2004).

Um estudo transversal foi realizado em 47 pacientes com anemia falciforme de ambos os sexos, atendidos em Ambulatório de Hematologia no estado do Ceará. Ele buscou analisar se, nesses pacientes, os níveis de hemoglobina fetal poderiam ser utilizados como fator prognóstico. Foram excluídos os transfundidos nos três meses anteriores à coleta e aqueles que utilizavam Hidroxiureia. Houve a distribuição em três grupos, conforme os níveis de Hb F: $\leq 5\%$ (n = 16 – 34,04 %); > 5 e $\leq 10\%$ (n = 24 – 51,06 %) e $> 10 \%$ (n = 7 – 14, 90%). Obtiveram, nos resultados, uma tendência de menor número de pacientes com crises vaso-oclusivas ($p=0,0405$) e úlceras de perna ($p=0,0076$) com aumento da hemoglobina fetal. (SILVA; GONÇALVES; MARTINS, 2009).

2.2.2 Diagnóstico da doença falciforme

Os programas de triagem inicial para neonatos se baseiam na detecção da hemoglobina S e atualmente são realizados pela eletroforese por focalização isoelétrica (IEF) e/ou pela cromatografia líquida de alta resolução (HPLC). Essas técnicas podem ser usadas isoladamente, pela elevada sensibilidade e especificidade. Recomenda-se que todo resultado positivo deva ser repetido, em mesma amostra, para confirmação.

Estes métodos permitem também a detecção dos portadores de traço e de outras hemoglobinas variantes. Na doença falciforme as principais possibilidades fenotípicas ao nascimento são: Hb FS, Hb FSC, Hb FSA e Hb FSD-Punjab. Qualquer que seja o fenótipo encontrado para a doença a criança deverá ser encaminhada à consulta médica e o exame repetido após o sexto mês de vida para confirmação do perfil hemoglobínico. Outros exames complementares podem ser necessários para o diagnóstico diferencial das diferentes formas da doença tais como a dosagem de Hb A2 e Hb Fetal como também a realização do estudo familiar (FERRAZ; MURAO, 2007, p. 218).

As amostras alteradas são submetidas aos testes complementares: “Eletroforese em pH ácido, HPLC, eletroforese de cadeias polipeptídicas em pH ácido e eletroforese de cadeias polipeptídicas em pH ácido” (ZAMARO; BONINI-DOMINGUES, 2010, p.23).

No Paraná, realizou-se um estudo transversal com 548.810 recém-nascidos, da Fundação Ecumênica de Proteção ao Excepcional (FEPE – PR), para determinar a prevalência das hemoglobinopatias. Foram selecionados os genótipos FS ou FSA e F(AS), triados por focalização isoelétrica (FIE) e cromatografia líquida de alta precisão (HPLC). Os exames laboratoriais, eletroforese de Hb, HbA2, Hb F e hemograma, foram realizados a partir dos seis meses de idade. Nos resultados, 27 crianças foram encaminhadas para consulta com genótipo FS ou FSA. Dessas, 12

(44,4%) crianças tinham o genótipo SS e 15 (55,5%) crianças apresentaram associação S β – talassemia. A prevalência da anemia falciforme foi de 2,2:100.000 RN; S β – talassemia 2,7:100.000 RN e FAS 1.500:100.000 RN. Conclui-se que a prevalência de homozigotos e heterozigotos para HbS, no Paraná, é menor do que relatado em outros estados do Centro-Oeste, Norte e Nordeste do Brasil (WATANABE, 2007).

As hemoglobinopatias ocupam uma posição única, na Genética Humana, por vários motivos. São as doenças monogênicas mais comuns no mundo. A Organização Mundial de Saúde estima que cerca de 5% da população mundial seja portadora de genes para hemoglobinas anormais, com maior incidência na África Equatorial, Mediterrâneo e Índia (NUSSBAUM *et al.* 2002).

A correta identificação da doença falciforme e a confirmação diagnóstica, ocorrem por testes moleculares. A classificação da hemoglobinopatia identificada em uma triagem neonatal tem grande importância médica, genética e bioquímica, além de possibilitar o direcionamento da conduta clínica (BONINI-DOMINGUES, 2002).

A identificação precoce de hemoglobinas anormais, em neonatos, evita ou reduz as complicações clínicas da doença, particularmente as infecções pneumocócicas que constituem a principal causa de mortalidade nesses pacientes (ARAÚJO *et al.* 2004).

Na África sub-saariana, mais de 90% de crianças com anemia falciforme morrem antes de ser feito o diagnóstico, devido a sepses bacteriana. Um estudo desenvolvido em Quênia mostrou que, em 38.441 admissões de crianças menores de 14 anos, 2.157 apresentaram episódios de bacteremia. Destas 1749 tinham anemia falciforme. O organismo mais comumente isolado nessas crianças foi *streptococcus pneumoniae* (41%). Os autores sugerem que a introdução de vacinas

conjugadas contra *Streptococcus pneumoniae* e H influenza, dentro dos esquemas de imunização da criança dos países africanos, podem, substancialmente, afetar a sobrevivência delas (WILLIAMS *et al.*2009a).



Figura 6. Mapa da África destacando a região sub-saariana.
(Fonte: http://www.nti.org/db/1540/region_subsahara.html).

Serjeant (2005) menciona que, em regiões endêmicas para malária, a presença dessa em homozigotos pode ser o determinante da morbi-mortalidade no paciente com doença falciforme. O heterozigoto possui vantagem biológica em áreas maláricas, não adquirindo a doença. Afirma, ainda, que deveria haver mecanismos para intercâmbio do conhecimento clínico e de pesquisa entre centros mais desenvolvidos com os serviços de pesquisadores africanos. Sem essa estratégia, os portadores de doença falciforme da África continuarão a morrerem jovens. As intervenções desenvolvidas em áreas não maláricas tornam-se inadequadas para reduzir a mortalidade em áreas maláricas.

2.2.3 Terapêutica na Doença Falciforme

No tratamento para doença falciforme, medidas gerais podem minimizar o sofrimento do doente e dar-lhes melhor qualidade de vida. Essas medidas se constituem em triagem neonatal precoce, treinamento dos cuidadores e do enfermo, para o enfrentamento da doença, alimentação adequada, imunização e profilaxia com penicilina, indicada na prevenção da infecção pelo pneumococo, além do acompanhamento médico regular (BRAGA, 2007).

Em um estudo epidemiológico dos eventos agudos em doença falciforme, os opioides foram prescritos em 195 (84,8%) internações e morfina parenteral em 181 (78,7%), sendo a média de permanência de 6 (1-79) dias (LOUREIRO, 2006).

Convém destacar que as transfusões sanguíneas, na anemia falciforme, são prescritas para aumentar a capacidade de oxigenação do sangue e diminuir a quantidade de Hb S. Clinicamente, ao aumentar a perfusão microvascular, diminui áreas com pouca disponibilidade de oxigênio. Os autores recomendam, em qualquer situação, o estabelecimento de protocolos e o registro nos prontuários da “fenotipagem eritrocitária, número e tipo de transfusões prévias, reações transfusionais e dos valores de HbS” (BORDIN; LANGHI JÚNIOR; COVAS, 2007, p. 379).

Embora a transfusão seja um tratamento recomendado, existem as complicações como a sobrecarga de ferro e aloimunização, dentre outros. Entende-se como aloimunização a formação de anticorpos quando há ocorrência de exposição do indivíduo a antígenos não próprios.

O transplante de células tronco-hematopoiéticas (TCTH), a partir de um doador compatível, é, ainda, a única opção de possibilidade de cura, indicado

especialmente para os casos graves detectados precocemente (ARAUJO; BOUZAS, 2007).

A Hidroxiureia (HU) é uma droga quimioterápica usada para tratamento de síndromes mieloproliferativas, como, leucemia mieloide crônica e atualmente vem sendo usado na doença falciforme.

Um estudo realizado com seis crianças, entre 5 e 17 anos, e 13 adultos com idade média de 28 anos, portadoras de Hb SS e Hb S β^0 , visou investigar a eficácia e a tolerabilidade do uso de Hidroxiureia (HU), no Hemocentro de Pernambuco (HEMOPE), entre setembro de 1995 a maio de 2003. A dose inicial de HU, em crianças, foi de 10mg/kg/dia, sendo aumentada em 5mg/kg/dia, com intervalo de 8 semanas, até a dosagem de 25mg/kg/dia. Nos adultos, a dose inicial foi de 500mg/dia até o máximo de 1g/dia. A duração do tratamento foi de 50 a 259 semanas. Obteve-se, nos resultados do grupo pediátrico, aumento do nível de HbF e do Volume Corpuscular Médio(VCM), além da redução do número de crises álgicas e de internações hospitalares. Nos adultos, houve melhora clínica com aumento do valor da Hb, redução de reticulócitos, leucócitos e plaquetas. Em ambos os grupos não foram registrados toxicidades (BANDEIRA; PERES; CARVALHO, 2004).

2.3 Histórico da Doença Falciforme

Um estudo realizado pela *National Institute of Health* (2002), sobre diversos aspectos relacionados à doença falciforme, trouxe um histórico detalhado sobre evolução do conhecimento desta doença em diferentes aspectos, desde 1910 até 2001, conforme registro abaixo:

- 1910 - Herrick apresenta a doença como uma anormalidade, referindo-se ao formato de foice que o eritrócito assume.
- 1934 - Diggs e Ching postularam que a obstrução de pequenos vasos sanguíneos pode ser responsável pelas crises dolorosas da doença falciforme.
- 1940 - Ham e Castle sugeriram que a troca de oxigênio por dióxido de carbono, provoca falcização dos eritrócitos, com bloqueio da circulação em capilares.
- 1948 - Watson sugeriu que, devido à presença de hemoglobina fetal no sangue de recém-nascido, há escassez de células falciformes.
- 1949 - Neel e Beet narram sobre a herança da anemia falciforme.
- 1949 - Linus Pauling confirma a mobilidade eletroforética diferente da hemoglobina do paciente falciforme.
- 1952 - Tosteson observou irregularidades na forma de transporte dos íons fora das células falciformes.
- 1953 - Conley e Schneider criaram uma ferramenta de diagnóstico para identificar as diferentes formas de hemoglobina defeituosa.
- 1954 - Allison comprovou o efeito protetor no heterozigoto contra malária, em áreas endêmicas.
- 1955 - Smithies delineou teste para identificar hemoglobina anormal.
- 1956 - Ingram explica que a anormalidade química da Hb S resulta da mutação no sexto aminoácido da globina beta— o ácido glutâmico pela valina
- 1957 - Robison e colaboradores desenvolveram uma técnica, ainda em uso em laboratórios como teste confirmatório, que faz a distinção entre hemoglobina falciforme, hemoglobina no adulto normal e hemoglobina fetal.
- 1963 - Perutz descobriu que a hemoglobina funcional é constituída de dois pares de cadeias de hemoglobina.
- 1968 - Bertles e Milner relataram que as células vermelhas que permanecem em foice, mesmo com os níveis de O₂ restaurado, tornam-se irreversivelmente falcizadas.

- 1970 - Ali e colegas, na Arábia Saudita, encontram uma variante mais branda da doença falciforme, a qual foi associada com a presença aumentada de hemoglobina fetal.
- 1971 - Nalbandian mostrou que a uréia, quando administrada por via endovenosa, traz melhora da expressão clínica da doença falciforme.
- 1973 - Garrick e colegas criaram métodos para a seleção neonatal de pontos, utilizando sangue em papel filtro.
- 1974 - Pearson e colegas evidenciaram a viabilidade de exames de rotina em todos os recém-nascidos de doença falciforme.
- 1974 - Kan e colaboradores desenvolveram um método para diagnóstico pré-natal a partir da veia umbilical.
- 1976 - O *National Heart, Lung and Blood Institute* (NHLBI) e pesquisadores foram convidados a investigar a síntese de hemoglobina fetal em células humanas. Os biólogos moleculares responderam ao convite e iniciaram a investigação de formas terapêuticas para aumentar a hemoglobina fetal na doença falciforme.
- 1978 - O NHLBI iniciou o primeiro estudo epidemiológico da história natural da doença falciforme, com mais de 4000 indivíduos, para documentar prospectivamente a evolução clínica desde o nascimento até a fase adulta.
- 1978 - Kan e Dozy descreveram uma abordagem para o diagnóstico pré-natal da doença falciforme, empregando o DNA obtido por biópsia de amniocentese.
- 1978 - Kan e Dozy alavancaram o estudo da Hb S com a introdução das técnicas da biologia molecular.
- 1980 - Foi descrita, no ser humano, a sequência do ácido nucleico beta-globina e a sequência completa da globina gama (fetal).
- 1980 - Hebbel e colaboradores ofereceram provas de que a união das células falciformes no interior dos vasos sanguíneos pode bloquear o fluxo de sangue, apontando que o nível de viscosidade pode ser um fator determinante da gravidade da doença.

- 1982 - De Simone, Heller e seus colaboradores evidenciaram que a droga anti-leucêmica, 5zacytidine, aumenta os níveis de hemoglobina fetal de babuínos anêmicos. Apesar dos benefícios causados, a droga pode causar toxicidade, limitando o seu uso.
- 1984 - Wainscoat, Labie, Kazazian e Orkinr descobriram os haplótipos Benin, Senegal e Bantu. Denominações dadas em função das áreas onde predominavam.
- 1984 - foi relatado o primeiro transplante de medula óssea com células falciformes de pacientes com anemia.
- 1984 e 1985 Veith, Platt, Nathan, Charache, Boyer, Dover e colaboradores comprovaram que compostos da hidroxíureia elevam os níveis de hemoglobina fetal.
- 1985 - Smithies confirmou que sequências do DNA poderiam ser corrigidas dentro das células.
- 1986 – O NHLBI descreveu que as crianças jovens, com doença falciforme, submetidas à penicilina profilática apresentaram taxas expressivamente menores de infecções por *Streptococcus pneumoniae* do que aquelas que receberam um placebo. Foi a primeira terapia preventiva das principais causas de morte em crianças jovens.
- 1987 - inúmeros conhecedores convocados pelo NIH para discutir a triagem neonatal para a doença falciforme aconselharam *screening* ao nascimento para todas as crianças nascidas nos Estados Unidos e aplicação de penicilina profilática aos 3 meses nas crianças afetadas.
- 1992 - Dover e seus colaboradores explicaram que a produção de hemoglobina fetal em células da doença falciforme é parcialmente determinada por um locus no cromossomo X.
- 1992 - os resultados do estudo com hidroxíureia como agente terapêutico, obtidos por um grupo de pesquisadores, foram promissores, dando início a estudos multicêntricos da hidroxíureia em anemia falciforme.

- 1993 - Bungnara e colegas indicaram a terapia clotrimazole para a doença falciforme que reduzia a perda de potássio, íons de cálcio e a desidratação das células falciformes.
- 1995 – *Multicenter Study of Hydroxyurea* em anemia falciforme (MSH) confirmou a primeira terapia efetiva para adultos gravemente comprometidos pela doença falciforme, em que os episódios dolorosos são reduzidos em até 50 por cento.
- 1996 - Kan e seus colaboradores criaram um método para o diagnóstico pré-natal das doenças falciformes a partir de amostras de sangue materno.
- 1996 - Cole-Strauss e colaboradores usaram técnicas da biologia molecular para corrigir a mutação falciforme do gene beta-hemoglobina em um tubo de ensaio.
- 1996 - o primeiro estudo multicêntrico de transplante de medula óssea em crianças com doença falciforme informou que o procedimento pode curar se tiver um doador de medula correspondência (irmão).
- 1997 - Townes e Rubin desenvolveram os primeiros camundongos transgênicos que tinham hemoglobina humana falcizada e hemoglobina fetal humana e sem Hb do camundongo.
- 1997 - foi demonstrado que transfusão sanguínea periódica poderia prevenir o acidente vascular encefálico na anemia falciforme em crianças suscetíveis.
- 1999 - De Franceschi e Brugnara descreveram a primeira fase clínica do estudo de Pidolato de magnésio oral, que impede a desidratação das hemácias falciformes, bloqueando a perda de potássio.
- 2000 - Charache publicou dados que mostram custo-efetividade, da terapia com hidroxiureia, mostrando que é mais barata que o atendimento padrão de pacientes adultos com anemia falciforme.
- 2000 - Um grupo multicêntrico, em 30 locais, relatou que a síndrome torácica aguda (uma complicação respiratória associada com doença falciforme) é, geralmente, precipitada por embolia e infecção, sobretudo pneumonia adquirida na comunidade.
- 2001 - Pawliuk, Leboulch e colegas; pela primeira vez a doença falciforme é corrigida em um modelo de camundongo transgênico pela terapia gênica.

2.4 Estudos Epidemiológicos em hemoglobinopatias

No Brasil, a prevalência estimada do gene S para o traço falciforme (Hb AS), na população geral, é de 2% a 8% e entre afro-descendentes de 6% a 10%, estimando-se cerca de 200.000 heterozigotos/ano. Para a anemia falciforme (HbSS), a prevalência é de 25.000 a 30.000, sendo 3.500 o número de casos novos (CANÇADO; JESUS, 2007).

No Centro-Oeste, especificamente em Mato Grosso do Sul, um estudo epidemiológico, com o objetivo de verificar a presença de hemoglobinopatias em quatro comunidades afro-brasileiras (Furnas de Dionísio, Furnas da Boa Sorte, Morro do Limão e São Benedito), analisou 463 indivíduos, entre 1998 e 1999. A prevalência encontrada foi 3,85% de Hb AS, em São Benedito. Nas quatro comunidades, não foram verificados casos de homozigose do gene Hb S (BRUM, 2001).

Um estudo transversal foi desenvolvido com os resultados de triagem neonatal de 3190 nascidos vivos para hemoglobinopatias no Instituto de Pesquisa Ensino e Diagnóstico da Associação de Pais e Amigos de Excepcionais do Mato Grosso do Sul (IPED-APAE/MS), entre 2000 e 2005. Nos resultados, obtiveram-se 3127 traços falciformes e 28 com doença falciforme (HOLSBACH, 2007).

Outro estudo transversal foi realizado com 233 gestantes atendidas no serviço ambulatorial de ginecologia do HU/UFMS/MS. Nos achados, verificou que 12% das gestantes apresentaram hemoglobinopatias, sendo Hb AS 3 %; Hb AC 0,8 % e 0,4% de talassemia β intermediária (SAKAMOTO,2008).

2.5 Cuidador da Pessoa com Anemia Falciforme

Importante destacar que o cuidador é aquele que presta cuidados à outra pessoa, independente da idade, por estar enferma e/ou com limitações físicas ou mentais, recebendo ou não remuneração (BRASIL, 2008). Nesse sentido, define-se cuidador primário, o indivíduo com maior envolvimento e responsabilidade na assistência à pessoa durante o curso da doença, atividade essa que recai, geralmente, sobre uma só pessoa da família (MEDEIROS *et al.* 1998).

Frequentemente, a doença provoca mudanças na dinâmica familiar, implicando na reestruturação das atividades do cotidiano. A enfermidade em si pode trazer ansiedade, medos e a consciência da possibilidade de morte, desfazendo, assim, o pensamento de controle de seu estado de saúde (GIL; BERTUZZI, 2006).

Na língua portuguesa, cuidar é verbo e significa: zelo, atenção, cautela. Pode, ainda, assumir características de sinônimo de palavras, como: meditar, imaginar, prevenir-se. Todavia, cuidar é muito mais que dar atenção. É, antes de tudo, pautar-se nas modificações que ocorrem na estrutura dos seres humanos que abalam o indivíduo como um todo. Constitui a atitude de preocupação, de responsabilidade, de envolvimento emocional com aquele que é cuidado (CECCATO; van der SAND, 2001; FERREIRA, 1999).

Para a sociologia, só se é humano ou torna-se humano na medida em que se é capaz de interagir e relacionar com outros seres humanos. Para Boff (1999), o cuidado revela a natureza humana, a maneira mais concreta de ser humano. Assim, sem o cuidado, o homem deixa de ser humano, não prospera, prejudica a si e a tudo que está à sua volta. O cuidado só aparece quando a existência de alguém tem

importante significado para o outro. Por isso, cuidar é participar da vida e do futuro do outro, de seus anseios, tristezas e alegrias.

Convém afirmar que o entendimento desses aspectos é capital para o reconhecimento do significado e do conceito de cuidar para o profissional de saúde, pois a tarefa de cuidar é um dever humano. A pessoa, quando cuida, deseja ser mais feliz plenamente; para alcançar a felicidade, é fundamental que cuide bem de si mesma e dos outros. A condição humana é tão frágil quanto efêmera, requer equilíbrio e constantes cuidados pessoais, sociais e ambientais (MARTINS; RIBEIRO; GARRRET, 2003).

2.6 Sobrecarga do Cuidador na Pessoa com Anemia Falciforme

O conceito sobrecarga ganhou destaque na década de 1960, quando, na Grã-Bretanha, inicia-se o processo de desinstitucionalização, quando estudos foram realizados para buscar os efeitos e impactos de manter pacientes psiquiátricos na comunidade. Contudo, somente na década de 1970, surgem os primeiros instrumentos de avaliação objetiva e subjetiva sobre a sobrecarga (ZARIT; REEVER; BACH-PETERSON, 1980).

Sobrecarga, ou *burden* (palavra inglesa), é compreendida como sinônimo de termos, como, fardo, carga para quem cuida de um doente; é, também, definida como efeitos negativos decorrentes do papel de cuidador, podendo afetá-lo em várias dimensões da vida como a saúde, trabalho, lazer, bem-estar físico, psicológico e relacionamentos (MAURIN; BOYD, 1990).

Zarit, Reeve e Bach-Peterson (1980) definem como carga subjetiva as atitudes e reações emocionais frente às experiências de cuidar; e carga objetiva como as alterações, mudanças e adaptações na esfera doméstica e do cotidiano dos cuidadores.

A sobrecarga física e emocional pode ocasionar problemas físicos, psicológicos, sociais e até econômicos, prejudicando cuidador e doente. Nesse sentido, a condição de doença é um contínuo fator de crise, sendo uma ocorrência geradora de stress, que causa efeitos tanto no doente quanto no cuidador familiar. A tarefa de cuidar de alguém, sem estar devidamente preparado, pode trazer inúmeros conflitos pessoais, familiares e mesmo no trabalho fora de casa (caso haja um), sendo constantes as tensões, estresses, constrangimentos, cansaço, fadiga e depressão (GEORGE; GWYTHYR, 1986).

Fundamentado num modelo de estresse sugerido pela terapia comportamental cognitiva, um estímulo estressor (doença) pode eliciar no indivíduo (cuidador) um processo cognitivo de avaliação onde o estímulo e seu potencial de ameaça podem ser classificados como estressor ou não estressor. Algumas pessoas são capazes de suportarem níveis altíssimos de tensão, enquanto outras são mais sensíveis, desenvolvendo sintomatologia rapidamente. Quando o estresse afeta o funcionamento global do indivíduo, se torna um dos maiores fatores negativos no que se refere à qualidade de vida. O estresse é uma resposta que possui componentes emocionais e físicos, há uma correlação direta entre a tensão emocional experimentada e reação física exibida por um indivíduo. O estresse emocional em excesso pode promover uma ação metabólica e afetar a produção de hormônios, como adrenalina e outros podendo comprometer a memória, concentração, humor, afetividade; bem como o desenvolvimento de patologias como a hipertensão arterial, diabetes, úlceras duodenais, doenças dermatológicas e outras (LIPP, 1997, p. 112).

O estresse é uma reação emocional natural, reação instintiva e de defesa, tem função adaptativa e é fundamental para a sobrevivência dos seres. É a reação automática ao perigo, também conhecida como resposta de luta e fuga ou de alarme (CRASKE; BARLOW, 1993; CARROBLES, 1995).

Um estudo de revisão, sobre a sobrecarga dos familiares, revelou que são efeitos decorrentes do papel de cuidador que sofre transformações profissionais e sociais, eles se veem obrigados a deixar de lado o trabalho, os desejos, as suas necessidades, para atender às necessidades do doente. Outros fatores também podem contribuir para agravar a sobrecarga, tais como, falta de conhecimento a respeito da doença, modo de tratamento e estratégia de enfrentamento (MAURIN; BOYD,1990).

Um estudo do tipo descritivo quanti-quali de corte transversal com 29 cuidadores em Campo Grande Mato Grosso do Sul, objetivou avaliar os níveis de sobrecarga e suas correlações com a saúde dos cuidadores, aplicando o ZBI-22 no período entre 2004 a 2005. Pelos índices do ZBI-22 verificou-se que 68,96% dos cuidadores foram classificados nos níveis de leve a moderado. Na relação dos problemas psicológicos, houve estatística significativa ($p=0,013$); no entanto, na relação dos problemas físicos, não foi significativo. Na conclusão, os participantes sugeriram a criação de redes de suporte social como formas de reduzir os efeitos do cuidar sobre sua saúde e melhorar a qualidade de vida dos cuidadores (SANTOS, 2006).

2.7 Caregiver Burden scale

A *Caregiver Burden scale* (CBs) foi desenvolvida, inicialmente, em sueco, por Oremark, e tinha como objetivo medir o impacto subjetivo das doenças crônicas em cuidadores. Posteriormente, foi adaptado para a língua inglesa, por Elmstahl, Malmberg e Annerstedt, visando avaliar o impacto em cuidadores de pacientes com

acidente vascular cerebral (AVC). No Brasil, foi validada por Medeiros *et al.* (1998) (Apêndice C). A versão alterada por Elmstahl *et al.* é composta de 22 questões em cinco dimensões:

- Tensão Geral (questões de 1 a 8),
- Isolamento (questões de 9 a 11),
- Decepção (questões de 12 a 16),
- Envolvimento Emocional (questões de 17 a 19),
- Ambiente (questões de 20 a 22).

Os itens avaliam os aspectos emocionais do indivíduo, exceto o referente ao Ambiente, que é voltado para questões objetivas, como dificuldades com o Ambiente físico do domicílio (MEDEIROS; FERRAZ; QUARESMA, 1998).

O valor de cada questão varia de um a quatro (de modo algum = 1, raramente = 2, algumas vezes = 3 ou frequentemente = 4). Os escores são obtidos em cada dimensão por meio da média aritmética de cada item. Para obter o escore Geral, calcula-se a média aritmética dos 22 itens, podendo variar de um a quatro; quanto maior o escore maior o impacto (MEDEIROS; FERRAZ; QUARESMA, 1998).

A aplicação do instrumento pode ser feita tanto por meio de entrevista ou autoadministração, levando um tempo médio de dez minutos.

2.8 Qualidade de Vida do Cuidador de Anemia Falciforme

A qualidade de vida (QV) foi definida, pelo grupo WHOQOL (1995), da Organização Mundial da Saúde, como a percepção dos indivíduos de sua posição na vida no contexto ambiental, cultural e de valores em que vivem e com relação a

seus interesses, expectativas, padrões e objetivos. É um conceito que unifica a saúde física da pessoa, o estado psicológico, relacionamentos sociais, nível de independência, relacionamento frente às características do ambiente e a opinião pessoal.

A qualidade de vida, no presente estudo, foi avaliada pelo instrumento de avaliação de QV da WHOQOL Breve, originada World Health Organization Quality of Life Assessment 100 (WHOQOL 100), e validado por Fleck. Fundamenta-se a versão em português nos pressupostos de que a QV é um constructo subjetivo (percepção do indivíduo em questão), multidimensional e composto por dimensões positivas (mobilidade) e negativas (dor). Consta de 26 questões, sendo duas gerais e 24 correspondentes a cada faceta que compõe o instrumento original. No WHOQOL-100, cada uma das 24 facetas é avaliada a partir de quatro questões; enquanto no WHOQOL Breve, é avaliada por apenas uma questão. Os dados que originaram a versão abreviada foram extraídos do teste de campo de 20 centros, em 18 países diferentes (FLECK 1999).

O tema qualidade de vida (QV) é largamente utilizado para os mais diferentes fins, desde avaliações de resultados, prestações de serviços e produção. É também utilizado na saúde para avaliar as necessidades e os cuidados com a saúde, eficiência das intervenções e análise de custo/benefícios (PREBIANCHI, 2003).

Em Campo Grande, foi realizado um estudo seccional, analítico para avaliar a QV de 95 mulheres adultas com Lúpus Eritematoso, faixa etária entre 20 a 49 anos de idade, atendidas no Núcleo de Hospital Universitário da UFMS. Aplicou-se formulário para coleta de dados sócio-demográfico e clínico, Índice de Atividade de LES (SLEDAI) e o WHOQOL-100 (OMS). Nos resultados, obteve-se que 45 (47,4%) mulheres apresentaram escolaridade em nível fundamental; 39 (41,0%), ensino

médio e 11 (11,6%) ensino superior. A média de idade foi de 34,22 (\pm 8,29) anos, tempo de doença de 6,69 (\pm 6,04).

O grupo caso, formado por 79 mulheres com LES em atividade (de leve a moderada: SLEDAI = 1-10 e intensa: SLEDAI \geq 11). O grupo controle, formado pelas mulheres com LES inativo (SLEDAI = 0). Os domínios de QV estavam afetados nessas mulheres, e foi significativo entre os domínios ($p < 0,001$). A percepção de QV estava melhor no domínio “Espiritual” e pior no domínio “Ambiental”. Quando confrontados os domínios de QV com a escolaridade, foi detectada diferença significativa ($p < 0,05$) nos domínios “Físico” ($p < 0,001$), “Psicológico” ($p = 0,002$), “Nível de Independência” ($p = 0,001$) e “Ambiental” ($p < 0,001$). Conclui-se que a avaliação de QV centrada na pessoa permite conhecer o impacto da doença e do tratamento de forma contextualizada, além de preservar o caráter humano, torna as intervenções mais apropriadas e abrangentes (REIS, 2009).

A qualidade de vida (QV) foi avaliada em um estudo transversal desenvolvido com 20 adultos com AIDS em Rondônia. Utilizou-se o instrumento WHOQOL HIV Bref. O perfil encontrado foi: sexo feminino (65%), baixa escolaridade (80%), solteiros (60%), idade variando entre 20 e 39 anos e nível social muito baixo. O Domínio Físico foi aquele que mais se destacou com escore de 14,4, sendo a faceta dor e desconforto a que mais influenciou; em seguida, foi o Domínio de Independência, com escore de 14,1 e a faceta mobilidade, com 15,6 e atividades da vida diária 14,6. Depois, foi o Domínio Psicológico, com escore de 13,7 com a faceta cognição 11,2. Em seguida, vem o Domínio Relações Sociais, com escore de 13,3 com o apoio que recebem dos amigos 14,0. Na sequência, o Domínio Meio Ambiente, com escore de 12,7, sendo a faceta finanças com 8,6 e, por último, o Domínio Espiritualidade/ Religião/Crenças Pessoais, com escore 12,5, sendo a

faceta perdão e culpa com 8,6. Conclui-se que, devido ao sofrimento causado pela AIDS e seus impactos, os portadores desenvolvem muitos conflitos, mudanças de atitudes e perdas nas esferas financeiras, sociais, emocionais e espirituais (NASCIMENTO, 2006).

2.8.1 Questionário de Qualidade de Vida

O questionário de QV, na versão do WHOQOL, foi desenvolvido pelo grupo World Health Organization Quality of Life Assessment 100 (WHOQOL 100). No Brasil, foi validado pelo Departamento de Psiquiatria e Medicina Legal da UFRGS, coordenado pelo Dr. Marcelo Pio de Almeida Fleck (FLECK *et al.* 1999).

O WHOQOL-100 compreende 100 questões que avaliam seis domínios: Físico, Psicológico, Nível de Independência, Relações Sociais, Meio-Ambiente, Aspectos Espirituais/Religiosos/Crenças pessoais. De acordo com a OMS, o instrumento atende os critérios de desempenho e as características psicométricas de consistência interna, validade discriminante, validade convergente, validade de critérios, fidedignidade de teste-reteste.

O instrumento de avaliação de QV da WHOQOL Bref derivou-se do World Health Organization Quality of Life Assessment 100 (WHOQOL 100), e validado por Fleck. A versão em português está fundamentada nos pressupostos de que a QV é um construto subjetivo (percepção do indivíduo em questão), multidimensional e composto por dimensões positivas (mobilidade) e negativas (dor). Consta de 26 questões, sendo duas gerais e 24 correspondentes a cada faceta que compõe o instrumento original. No WHOQOL-100, cada uma das 24 facetas é avaliada a partir

de quatro questões, enquanto, no WHOQOL Bref, é avaliada por apenas uma questão. Os dados que originaram a versão abreviada foram extraídos do teste de campo de 20 centros, em 18 países diferentes (FLECK, 1999).

As questões que compõem o WHOQOL – breve não estão dispostas no questionário, seguindo uma sequência lógica por domínio ou por faceta. Sendo, assim, o respondente está apto a identificar o domínio ou faceta a qual pertence determinada questão. A distribuição das facetas e domínios do WHOQOL – Bref são relacionadas na Figura 7, a seguir:

DOMÍNIOS	FACETAS
Domínio I – Domínio físico	1 – Dor e desconforto
	2 – Energia e fadiga
	3 – Sono e repouso
Domínio II – Domínio Psicológico	4 – Sentimentos positivos
	5 – Pensar aprender, memória e concentração
	6 – Auto-estima
	7 – Imagem corporal e aparência
Domínio III – Nível de Independência	8 – Sentimentos negativos
	9 – Mobilidade
	10 – Atividades da vida cotidiana
	11 – Dependência de medicação ou de tratamento
Domínio IV – Relações Sociais	12 – Capacidade de tratamento
	13 – Relações pessoais
	14 – Suporte (apoio) social
Domínio V - Ambiente	15 – Atividade sexual
	16 – Segurança física e proteção
	17 – Ambiente no lar
	18 – Recursos financeiros
	19 – Cuidados de Saúde e sociais: disponibilidade e qualidade.
	20 – Oportunidades de adquirir novas informações e habilidades
	21 – Participação, oportunidades de recreação/lazer
	22 – Ambiente físico: (poluição/ruído/trânsito/clima)
23 – Transporte	
Domínio VI – Aspectos espirituais / Religião / Crenças pessoais	24-Espiritualidade/religião/crenças pessoais

Figura 7: Domínio e facetas do WHOQOL – Bref

Domínio I – Domínio Físico	
Dor e desconforto Sensações que interferem na vida da pessoa	Em que medida sua dor (física) o impede de fazer o que você precisa?
Energia e fadiga Entusiasmo e resistência que a pessoa possui para realizar tarefas cotidianas	Você tem energia suficiente para o seu dia-a-dia ?
Sono e repouso Quanto de sono/repouso, e problemas relacionados a estes afetam a QV.	Quão satisfeito você está com o seu sono?

Figura 7.1. Facetas e questões do Domínio Físico.

Domínio II - Psicológico	
Sentimentos Positivos	Quanto você aproveita a vida?
Pensar, aprender, memória e concentração	Quanto você consegue se concentrar?
Auto-estima	Quão satisfeito você está consigo mesmo?
Imagem corporal e aparência	Você é capaz de aceitar sua aparência física?
Sentimentos negativos	Com que frequência você tem sentimentos negativos como: mau humor, desespero, ansiedade, depressão?

Figura 7.2: Facetas e questões do domínio Psicológico

Domínio III - Nível de Independência	
Mobilidade: Habilidade de se locomover, de se movimentar em sua residência ou em seu trabalho	Quão bem você é capaz de se locomover?
Atividades da vida cotidiana: Dependência de medicação ou de tratamentos para sustentar o bem estar físico e psicológico Medicação ou tratamentos alternativos para sustentar o bem estar físico e psicológico	Em que medida você é capaz de desempenhar suas atividades diárias?
Dependência de medicação ou de tratamento	Você precisa de algum tratamento médico para levar a sua vida diária?
Capacidade de tratamento	Quão satisfeito você está com seu tratamento?

Figura 7.3: Facetas e questões do Domínio Nível de Independência.

Domínio IV - Relações Sociais	
Relações pessoais: percepção do companheirismo, amor e apoio das pessoas próximas	Quão satisfeito você está com suas relações pessoais (amigos-parentes-conhecidos-colegas)?
Suporte (apoio) social: percepção do comprometimento, condições e disponibilidade do auxílio recebido da família e de amigos	Quão satisfeito você está com o apoio que você recebe de seus amigos?
Atividade sexual: impulso e desejo de manter relações sexuais e até certo ponto lhe é possível expressar e satisfazer apropriadamente seus desejos sexuais	Quão satisfeito você está com sua vida sexual?

Figura 7.4: Facetas e questões do Domínio Relações Sociais.

Domínio V - Ambiente	
Segurança física e proteção: sensação de viver em um ambiente seguro e segurança com relação a danos físicos	Quão seguro você se sente em sua vida diária?
Ambiente no lar: local onde a pessoa vive e o quanto esse influencia em sua vida	Quão satisfeito você está com as condições do local onde mora?
Recursos financeiros: até que ponto os recursos financeiros correspondem às necessidades para se levar um estilo de vida saudável	Você tem dinheiro suficiente para satisfazer sua necessidade?
Cuidando da saúde e sociais: disponibilidade e qualidade. disponibilidade e qualidade dos serviços de saúde e assistência social	Quão satisfeito você está com o seu acesso aos serviços de saúde?
Oportunidades de adquirir novas informações e habilidades oportunidade e anseio de aprender novas habilidades e adquirir novos conhecimentos	Quão disponível para você estão as informações que precisa no seu dia-a-dia?
Participação em, e oportunidades de recreação / lazer oportunidade e disposição para participar em atividades de lazer, passatempos e descanso	Em que medida você tem oportunidade de atividades de lazer?
Ambiente físico (poluição/ruído/transito/clima). percepção, clima e aspectos do ambiente que podem influenciar na QV	Quão saudável é o seu ambiente físico (clima-barulho-poluição-atrativos)?
Transporte o quanto é disponível ou fácil para se encontrar e fazer uso de transportes	Quão satisfeito você está com o seu meio de transporte?

Figura 7.5: Facetas e questões do Domínio Ambiente.

Domínio VI - Espiritualidade / religião / crenças pessoais	
Espiritualidade / religião / crenças pessoais: quanto as crenças pessoais influenciam na qualidade de vida da pessoa,	Em que medida você acha que sua vida tem sentido?

Figura 7.6: Facetas e questões do Domínio Espiritualidade/religião/crenças pessoais.

A faceta Qualidade de vida global e percepção geral da saúde aborda uma auto-avaliação da qualidade de vida, na qual o respondente expressa o seu ponto de vista de satisfação com a sua vida, saúde e qualidade de vida. As questões da 25ª faceta são mostradas na Figura 8.

Qualidade de vida do ponto de vista do avaliado	Quão satisfeito você está com a sua saúde?
	Como você avaliaria sua qualidade de vida?

Figura 8: Questões sobre a qualidade de vida do ponto de vista do respondente.

3 OBJETIVOS

3.1 Objetivo Geral

Avaliar o nível de sobrecarga e qualidade de vida em cuidadores de pacientes com anemia falciforme.

3.2 Objetivos Específicos

Traçar o perfil sócio demográfico dos cuidadores de pacientes com anemia falciforme.

Avaliar a sobrecarga dos cuidadores de pacientes com anemia falciforme por meio do *Caregiver Burden scale*.

Avaliar a qualidade de vida dos cuidadores de pacientes com anemia falciforme.

Avaliar se há diferença entre qualidade de vida e sobrecarga entre cuidadores de pacientes com anemia falciforme que usam ou não a hidroxiuréia, em relação a sobrecarga dos mesmos.

Correlacionar a qualidade de vida e a sobrecarga entre os cuidadores de pacientes com anemia falciforme

4 MATERIAL E MÉTODO

4.1 Tipo da Pesquisa

Estudo Transversal.

4.2 Local / Período

O estudo foi realizado nos Hospitais: Rosa Maria Pedrossian (HRMS) e Núcleo de Hospital Universitário da Universidade Federal de Mato Grosso do Sul (NHU-UFMS), especificamente, nos Setores Ambulatoriais de Hematologia, de janeiro a junho de 2010.

4.3 População / Amostra

Foi desenvolvido com cuidadores de pessoas com anemia falciforme em tratamento, nas unidades ambulatoriais de Campo Grande/ MS.

4.3.1 Critério de Inclusão

- Ser cuidador primário de pacientes com anemia falciforme;
- Cuidadores que atendam a pessoa portadora da doença por mais de dois anos.

- Possuir prontuário no NHU-UFMS e / ou HRMS;
- Concordar em assinar o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido - (TCLE) (APÊNDICE A);

Define-se como cuidador primário o indivíduo com maior responsabilidade na assistência à pessoa durante o curso da doença (MEDEIROS; FERRAZ; QUARESMA, 1998)

4.3.2 Critério de Exclusão

Foram excluídos os participantes que:

- deixaram de preencher 20% dos itens nos Questionários;
- não apresentavam condições para comunicar-se verbalmente ou por escrito, para responder a entrevista e ao instrumento de coleta de dados;
- cuidadores com existência de uma severa deficiência cognitiva que impedisse o entendimento do questionário;
- pacientes que recusaram participar do estudo;
- aqueles que cuidavam de mais de um paciente;
- aqueles que eram seus próprios cuidadores.

4.4 Instrumentos de Coleta de Dados

Os seguintes instrumentos foram utilizados para obtenção de dados.

- a) Entrevistas (com perguntas estruturadas) – (APÊNDICE B);
- b) *Caregiver Burden scale*, (CBs) - (APÊNDICE C);
- c) WHOQOL Breve – Questionário de Qualidade de Vida - (APÊNDICE D).

4.5 Procedimentos de Coleta de Dados

A coleta de dados foi realizada após a aprovação do estudo pelo Comitê de Ética da UFMS, sendo esclarecido ao cuidador os objetivos e natureza do estudo e obtido a aquiescência formal do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (ANEXO A).

Para identificar o cuidador, foi feito um levantamento nos prontuários dos pacientes diagnosticados com anemia falciforme, de acordo com o CID. Após, e de posse da relação, o pesquisador visitou pessoalmente cada um dos 37 pacientes em tratamento nos centros ambulatoriais investigados, durante o período do estudo, para verificar se tinham um cuidador. Quarenta e três pacientes informaram o seu cuidador primário. Desses, 86% (n=37) preenchiam os critérios de seleção, confirmando serem as pessoas mais envolvidas com o cuidado do paciente. Cada cuidador primário foi previamente agendado, respondendo os formulários separadamente ao mesmo pesquisador. Este procedimento foi realizado ou no mesmo dia, ou de acordo com a preferência do pesquisado. No caso de crianças, residentes em outros municípios, o procedimento foi realizado no Ambulatório.

4.6 Análise Estatística dos Dados

Os dados coletados foram computados em planilhas Excell. Para o estudo estatístico, foi utilizada a ferramenta disponibilizada por Pedroso et al (2008), que realiza todos os cálculos resultantes da aplicação do Grupo WHOQOL- da OMS.

A análise estatística foi realizada utilizando-se o “Software” SPSS, versão 13.0, considerando um nível de significância de 5%.

A comparação entre os sexos, em relação aos escores no Caregiver Burden scale e nos escores no WHOQOL-Bref foi realizada por meio do teste t-student e o de análise de variância ANOVA. O mesmo teste foi utilizado para a comparação entre cuidadores de pacientes com anemia falciforme que utilizavam hidroxiuréia e aqueles cuidadores de pacientes com anemia falciforme que não utilizavam hidroxiuréia, também em relação aos escores no *Caregiver Burden scale* e aos escores no WHOQOL-Bref. A correlação linear entre os escores no *Caregiver Burden scale* e os escores no WHOQOL-Bref foi avaliada por meio do teste de correlação linear de Pearson. O mesmo teste foi utilizado na avaliação da correlação linear entre os escores no *Caregiver Burden scale* e os escores no WHOQOL-Bref, em relação às variáveis, tempo de cuidado (horas), idade do cuidador (em anos) por ocasião do diagnóstico e idade do paciente. Os demais resultados das variáveis avaliadas neste estudo foram apresentadas na forma de estatística descritiva ou na forma de tabelas e gráficos.

4.7 Aspectos Éticos

O estudo foi submetido aos Comitês de Ética em Pesquisa com Seres Humanos, da Universidade Federal de Mato Grosso do Sul (Aprovado sob Protocolo nº 1609) e do Hospital Regional Rosa Maria Pedrossian. (ANEXOS B, C e D).

5 RESULTADOS

5.1 Análise

A Tabela 1 mostra os dados sócio-demográficos de 37 cuidadores de pessoas com anemia falciforme. Esses encontram-se entre 18 a 69 anos (média de idade e desvio padrão $42,95 \pm 12,97$ anos), 81,1% são mulheres, etnia parda 54,1%, estado civil com compromisso 59,5%, escolaridade com ensino fundamental 75,7%, vivendo com renda familiar de até um salário mínimo (SM) 75,7%. Dos cuidadores, 48,6% são do lar, apresentam parentesco direto com o paciente, sendo 73,0% mãe. O tempo de cuidado e de diagnóstico (média e desvio padrão $16,08 \pm 9,88$ anos), sendo que 89,3% informaram cuidar 24 horas do paciente, 27% mencionaram ter problemas físicos e 13,5% emocionais.

Ao analisar a Tabela 2, referente aos Escores no Caregiver Burden scale, em cada uma das dimensões, de acordo com o sexo dos cuidadores, verifica-se que todos escores, tensão geral, isolamento, decepção, envolvimento emocional e no geral, exceto ambiente, apresentaram diferença significativa em relação aos cuidadores do sexo feminino (teste t-student, $p < 0,05$).

A Tabela 3 mostra a média \pm desvio padrão, dos escores no WHOQOL-Bref, em cada um dos domínios e total, de acordo com o sexo dos cuidadores. Não houve diferença significativa entre os sexos em relação a estes domínios e ao escore total no WHOQOL-Bref (teste t-student, $p > 0,05$).

Houve uma correlação linear moderada negativa entre os escores no WHOQOL-Bref e aqueles obtidos no Caregiver Burden scale (teste de correlação

linear de Pearson, $p=0,003$, $r=-0,477$), entre os cuidadores de anemia falciforme. Esses resultados estão ilustrados na Figura 9.

Na Figura 10 estão apresentados os escores no Caregiver Burden scale, para as dimensões tensão geral, isolamento, decepção, envolvimento, ambiente e total, entre os cuidadores de pacientes que utilizavam e não utilizavam a hidroxiuréia. A sobrecarga dos pacientes que não utilizavam hidroxiuréia foi significativamente $>$ do que para aqueles que a utilizavam nas dimensões tensão geral, decepção e ambiente. Além disso, o escore total de sobrecarga nos cuidadores dos pacientes que não utilizavam hidroxiuréia foi $>$ do que o dos cuidadores de pacientes que utilizavam hidroxiuréia (teste t-student, $p<0,05$).

Na Tabela 4 estão apresentados os resultados da avaliação de correlação linear entre Caregiver Burden scale e WHOQOL-Bref dos cuidadores, em relação as variáveis tempo de cuidado, idade do cuidador e idade do paciente. Dentre estas houve correlação linear significativa moderada negativa apenas entre a idade do paciente e o nível de sobrecarga como avaliado pelo CBs (teste de correlação linear de Pearson, $p=0,033$, $r=-0,351$) (Figura 11).

Na Figura 12 está apresentado que não houve diferença significativa entre cuidadores de pacientes que usavam hidroxiuréia com aqueles que não a utilizavam em relação aos domínios físico, psicológico, social, ambiental e escore total no WHOQOL-Bref (teste t-student, $p<0,05$).

Tabela 1a: Resultados referentes à caracterização da amostra de cuidadores, de acordo com as diversas variáveis avaliadas neste estudo – Parte I.

Variável relativa ao cuidador	% (n)
Sexo	
Feminino	81,1% (n=30)
Masculino	18,9% (n=7)
Estado de nascimento	
Mato Grosso do Sul	54,1% (n=20)
Pernambuco	13,5% (n=5)
Mato Grosso	10,8% (n=4)
São Paulo	10,8% (n=4)
Paraná	2,7% (n=1)
Rio de Janeiro	2,7% (n=1)
Rio Grande do Sul	2,7% (n=1)
Sergipe	2,7% (n=1)
Idade atual do cuidador (anos)	
Até 20	2,7% (n=1)
De 21 a 40	45,9% (n=17)
De 41 a 60	37,8% (n=14)
Mais de 60	13,5% (n=5)
Cor	
Parda	54,1% (n=20)
Negra	24,3% (n=9)
Branca	21,6% (n=8)
Estado civil	
Com compromisso	59,5% (n=22)
Sem compromisso	40,5% (n=15)
Escolaridade	
Fundamental	75,7% (n=28)
Médio	24,3% (n=9)
Profissão	
Do lar	48,6% (n=18)
Cozinheira	8,1% (n=3)
Carpinteiro	5,4% (n=2)
Doméstica	5,4% (n=2)
Outra	32,4% (n=12)
Renda familiar (salários mínimos)	
Até 1	54,1% (n=20)
Entre 1 e 2	35,1% (n=13)
Entre 2 e 3	8,1% (n=3)
Mais de 3	2,7% (n=1)

Tabela 1b: Resultados referentes à caracterização da amostra de cuidadores, de acordo com as diversas variáveis avaliadas neste estudo – Parte II.

Variável relativa ao cuidador	% (n)
Vínculo com o paciente	
Mãe	73,0% (n=27)
Cônjuge	10,8% (n=4)
Pai	8,1% (n=3)
Avó	2,7% (n=1)
Filha	2,7% (n=1)
Tia	2,7% (n=1)
Idade do cuidador ao diagnóstico (anos)	
Até 20	16,2% (n=6)
De 21 a 40	75,7% (n=28)
De 41 a 60	8,1% (n=3)
Horas de cuidado	
6 horas	2,7% (n=1)
12 horas	2,7% (n=1)
24 horas	89,2% (n=33)
Ocasional	5,4% (n=2)
Problemas físicos	
Sim	27,0% (n=10)
Não	73,0% (n=27)
Idade do paciente (anos)	
Até 20	54,1% (n=20)
De 21 a 40	37,8% (n=14)
De 41 a 60	5,4% (n=2)
Mais de 60	2,7% (n=1)
Tempo do diagnóstico (anos)	
Até 10	37,8% (n=14)
De 11 a 20	29,7% (n=11)
De 21 a 30	21,6% (n=8)
Mais de 30	10,8% (n=4)
Uso de hidroxiureia	
Sim	73,0% (n=27)
Não	27,0% (n=10)

Tabela 2: Escores no *Caregiver Burden scale*, em cada uma das dimensões e total, de acordo com o sexo dos cuidadores.

Dimensão	Média ± Desvio padrão dos Escores no <i>Caregiver Burdenscale</i>		p
	Feminino	Masculino	
Tensão geral	1,83±0,71	1,16±0,19	<0,001
Isolamento	1,47±0,60	1,00±0,00	<0,001
Decepção	1,87±0,58	1,20±0,35	0,006
Envolvimento emocional	1,24±0,48	1,00±0,00	0,009
Ambiente	2,43±0,56	2,24±0,79	0,448
Total	1,79±0,43	1,27±0,19	<0,001

Tabela 3: Média±desvio padrão dos Escores no WHOQOL-Abreviado, em cada um dos domínios e total, de acordo com o sexo dos cuidadores (n=37)

Domínio	Escore no WHOQOL-Abreviado, em relação ao sexo dos cuidadores		Valor de p
	Feminino	Masculino	
Físico	55,12±12,43	58,16±14,97	0,578
Psicológico	64,72±12,70	64,88±11,75	0,976
Social	65,56±19,66	78,57±14,32	0,109
Ambiental	47,50±14,90	54,91±10,96	0,225
Total	58,22±12,45	64,13±9,15	0,247

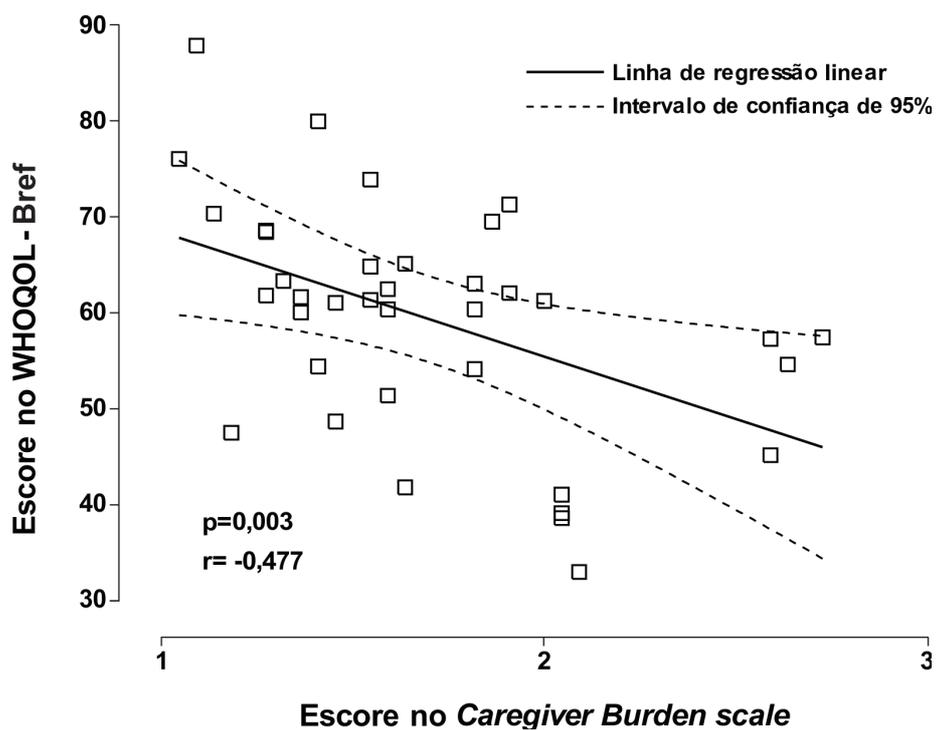


Figura 9: Correlação linear negativa entre os escores no WHOQOL-Bref e aqueles obtidos no *Caregiver Burden scale*, entre os cuidadores de pacientes com anemia falciforme. Cada ponto representa o escore no WHOQOL-Bref e no *Caregiver Burden scale* de um único cuidador.

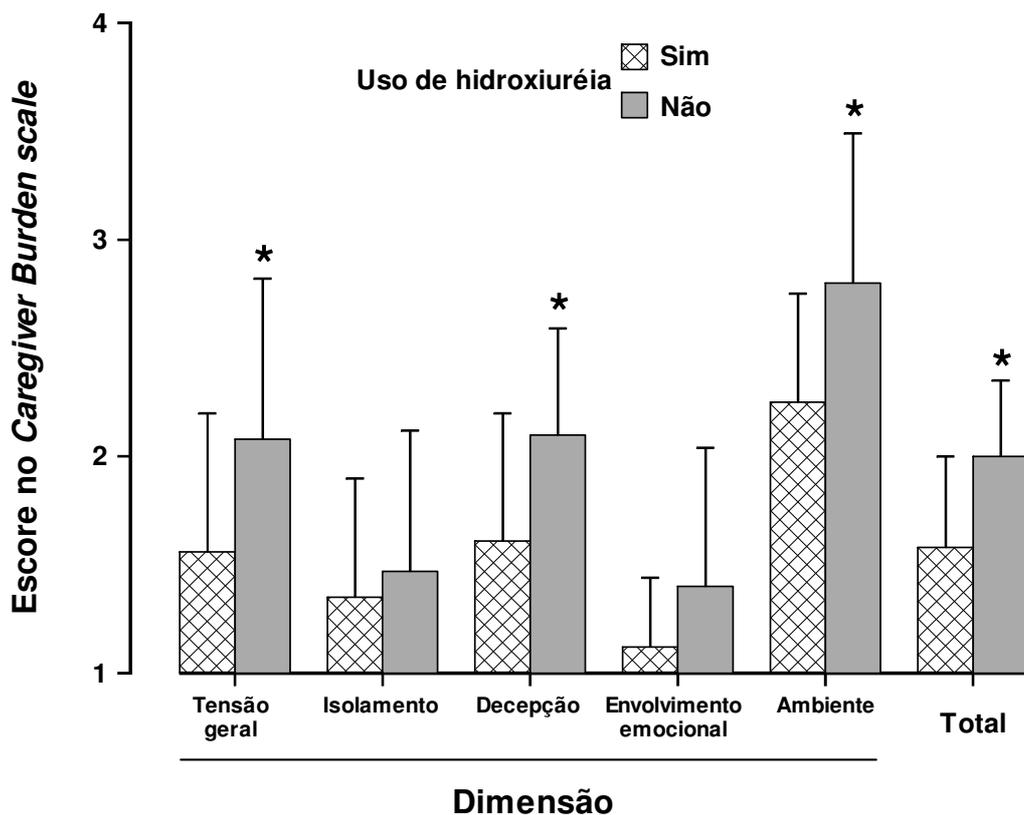


Figura 10: Média e desvio padrão dos escores no *Caregiver Burden scale*, para as dimensões tensão geral, isolamento, decepção, envolvimento, ambiente e total, entre os cuidadores, de acordo com o uso de hidroxiureia pelos pacientes com anemia falciforme. * Diferença significativa em relação aos cuidadores de pacientes com anemia falciforme que utilizavam hidroxiureia (teste t-student, $p < 0,05$).

Tabela 4: Resultado da avaliação de correlação linear entre os níveis de sobrecarga e a qualidade de vida dos cuidadores, em relação às variáveis tempo de cuidado, idade do cuidador e idade do paciente.

Variável	Sobrecarga (<i>Caregiver Burden scale</i>)	Qualidade de vida (WHOQOL-abreviado)
Tempo de cuidado	$p=0,132$; $r=-0,252$	$p=0,064$; $r=0,308$
Idade do cuidador	$p=0,054$; $r=-0,320$	$p=0,111$; $r=0,266$
Idade do paciente	$p=0,033$; $r=-0,351$	$p=0,803$; $r=0,042$

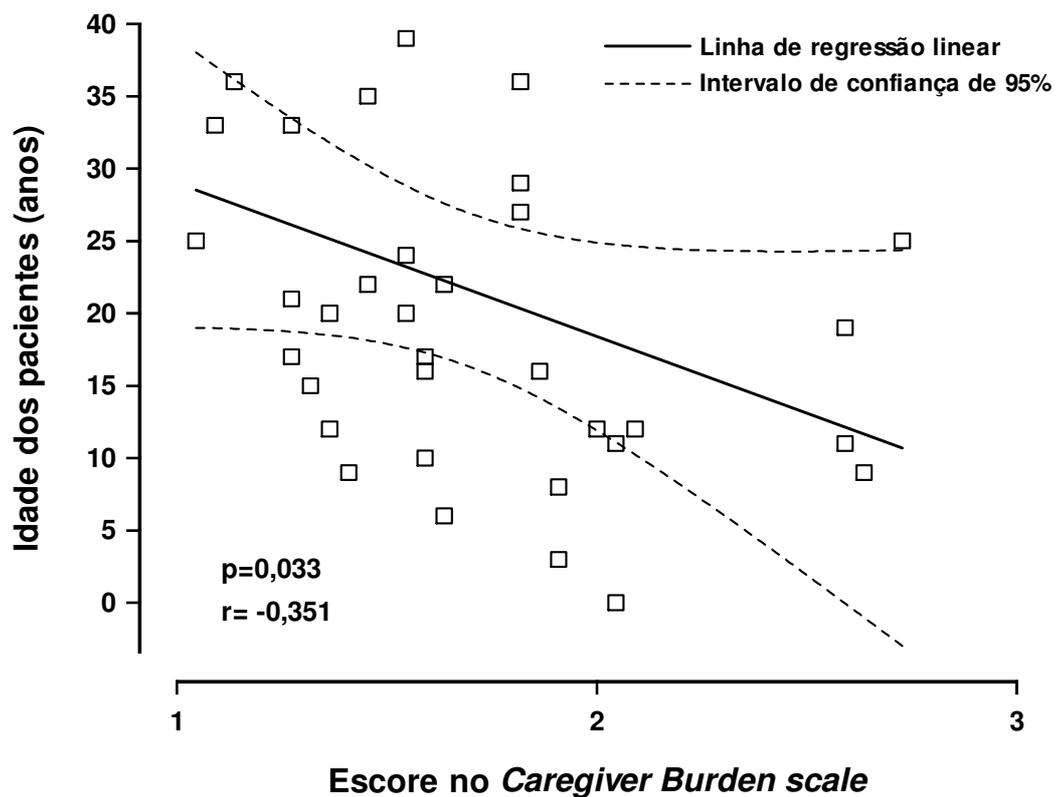


Figura 11: Gráfico de dispersão ilustrando a correlação linear entre a idade dos pacientes e o escore no *Caregiver Burden scale*, entre os cuidadores de pacientes com anemia falciforme. Cada ponto representa a idade de um paciente e o escore no *Caregiver Burden scale* do seu respectivo cuidador.

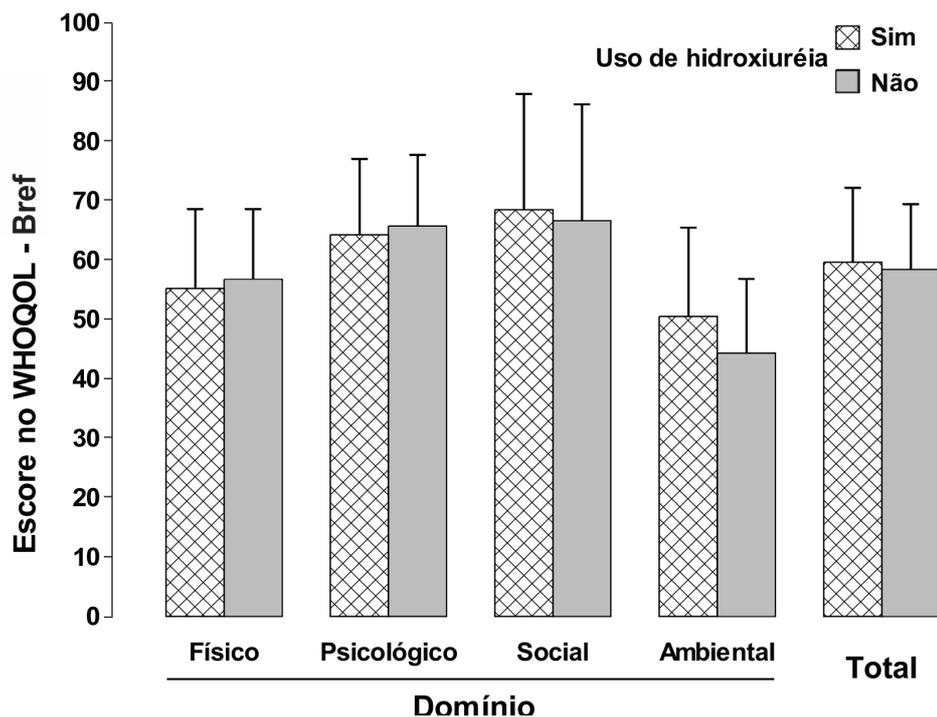


Figura 12: Gráfico ilustrando os escores no WHOQOL-Bref, para os domínios físico, psicológico, social, ambiental e total, entre os cuidadores, de acordo com o uso de hidroxiuréia pelos pacientes com anemia falciforme. As colunas representam os valores médios e as barras o desvio padrão da média.

5.2 Discussão

Estudos com análise da sobrecarga e qualidade de vida do cuidador primário de anemia falciforme são escassos, no Brasil. No entanto, o número de pesquisas que contemplam o cuidador de doenças crônicas em geral vem aumentando (CAMARGOS *et. al.* 2009; LEMOS; GAZZOLA; RAMOS, 2006; GARRIDO; MENEZES, 2004).

Os cuidadores primários de pessoas, com anemia falciforme, no presente estudo, são mulheres de etnia parda, mães, estado civil com compromisso,

trabalhando fora do domicílio e no lar, vivendo com renda familiar de até um salário mínimo e escolaridade com ensino fundamental.

Essas características são consistentes com aquelas obtidas com 40 cuidadores primários, de pacientes com artrite idiopática juvenil, em uma população usuária do Sistema Único de Saúde, em Curitiba. Nos resultados, obtiveram-se que 87.5% dos cuidadores eram mulheres de meia idade e com parentesco direto com o paciente. Enfatizam, ainda, que as mulheres além de se encontrarem em maior número, estavam sujeitas a um nível mais elevado de stress do que os homens (IWAMOTO *et al.* 2008).

A avaliação da sobrecarga do cuidador de pacientes com anemia falciforme é uma necessidade, considerando que a doença demanda uma série de cuidados e por vezes exigindo demasiadamente deste papel. Assim, o relacionamento entre ambos, às vezes pode ser muito conturbado, pois o cuidador também tem as suas necessidades e dificuldades. Medidas de apoio e informação podem contribuir significativamente e, ao avaliar a sobrecarga, poderão ser identificadas tais necessidades (ST ONGE. M, LAVOIE. F, CORMIER. H. 1995; SOLOMON. P; BECK. S; GORDON. B., 1988).

A subjetividade percebida pelos cuidadores primários do sexo feminino neste estudo medida pela *Caregiver Burden scale (CBs)*, foi maior do que aquela observada nos cuidadores do sexo masculino em todos os domínios em relação a: tensão geral, isolamento, decepção, envolvimento emocional e geral, exceto no ambiente. Difere desses achados o estudo que mediu a sobrecarga subjetiva percebida pelos cuidadores de pacientes em hemodiálise em São Paulo, utilizando a mesma escala CBs. O ambiente apresentou uma sobrecarga muito alta, seguido pelo isolamento, decepção em ambos os sexos (BELASCO; SESSO, 2002).

A metade dos cuidadores detém o ensino fundamental, percebendo um salário mínimo no presente estudo. Pesquisa desenvolvida na Nigéria, para avaliar a sobrecarga dos cuidados de saúde em cuidadores de crianças com doença falciforme, verificou nos resultados, que famílias com mais de três filhos e histórias de duas ou mais internações no ano anterior, o financeiro e o estresse frequentemente estavam associados. Uma correlação significativa entre o estresse, o financeiro e a dificuldade dos pais em lidar com os episódios da doença foi detectada (BROWN *et al.* 2010).

Em outros estudos, pacientes que necessitam de reinternações como na doença mental, a família ao mudar seu cotidiano para adequar-se à nova realidade, enfrenta dificuldades de ordem financeira. O doente em casa e a receita que não cobre as necessidades básicas gera uma sobrecarga familiar, provocando uma tensão física e emocional (LUZARDO, *et al.* 2006; SPADIN; SOUZA, 2004).

Os fatores detectados no presente estudo como a mãe ser a maior cuidadora e o tempo gasto em relação à prestação de cuidados observado em 89,2% dos cuidadores que responderam cuidar 24 horas do seu paciente, mostram que o cuidar afeta tanto o físico como o emocional do cuidador, conforme evidenciado pelos problemas físicos e emocionais encontrados.

Esses achados assemelham-se ainda ao estudo que examinou tempo de cuidar na doença falciforme e os efeitos psicológicos no cuidador materno. Verificou-se que 50% dos cuidadores de crianças falciforme apresentavam risco para depressão clínica. Por outro lado, o tempo gasto não se limita somente a doença da criança, “mas é determinado por fatores adicionais, tais como a quantidade de tempo que o cuidador tem disponível para prestar assistência”. Isto significa simplesmente que o encargo de cuidar na anemia falciforme está associado com a

quantidade de cuidados na crise. Fatores como a questão da imprevisibilidade desta, o foco investigado permanecer ainda somente no paciente, mostram que falta suporte ao cuidador. Assim, a crise constitui um dos fatores que aumenta a carga para “o cuidar” na anemia falciforme (MOSKOWITZ, *et al.* 2007. p.69).

Acrescenta-se a esses dados, o fato de as crises necessitarem de internações, fator que pode contribuir com a sobrecarga do cuidador. Um estudo desenvolvido no Rio de Janeiro com 78 pacientes com o fenótipo SS 81%, que passaram por 230 internações, mostrou que dentre as complicações diagnosticadas, 73,5% foram de episódio doloroso agudo (LOUREIRO, 2006).

Além das crises e outras intercorrências da doença, o próprio estabelecimento do diagnóstico de doença falciforme traz alteração no contexto familiar, contribuindo para a sobrecarga do cuidador. No presente estudo, 37.8% dos cuidadores vêm desempenhando essa ocupação, aproximadamente, entre dois a dez anos, sendo que 10,8% já o fazem há mais de 30 anos. Existem estudos mostrando que quanto maior a duração do cuidado, pior será a qualidade de vida do cuidador (MEDEIROS, 1998).

Considerando que a doença, frequentemente, provoca mudanças na dinâmica familiar, implicando na reestruturação das atividades do cotidiano, a enfermidade em si pode trazer ansiedade, medos e a consciência da possibilidade de morte, desfazendo, assim, o pensamento de controle do estado de saúde (GIL; BERTUZZI, 2006).

Em estudo que avaliou a sobrecarga dos cuidados de saúde dos cuidadores de crianças com doença falciforme, os autores explicam que no diagnóstico, ao ser estabelecido e comunicado à família, pode haver alteração em seu contexto,

principalmente no primeiro momento deste, e com o passar dos anos pode haver redução dessas alterações (BROWN *et al.*2010).

Pesquisa desenvolvida com 14 cuidadoras maternas de crianças com doença falciforme, nos EUA, sendo 10 Hb SS e três recebendo terapia transfusional, mediu-se o tempo de cuidado técnico e não técnico nas duas últimas semanas anteriores a entrevista. Definiu-se como cuidado técnico a assistência para procedimentos diagnósticos (cuidados com crise, internações administração de medicamentos e sondas, solicitação de transporte para atendimento imediato). O cuidado não técnico inclui o tempo gasto a assistência diária da criança sem intercorrências da doença. Verificou que os cuidadores de crianças com doença falciforme tiveram uma proporção significativamente maior em atividades de assistência técnica (MOSKOWITZ, *et al.* 2007).

A qualidade de vida não foi significativa entre sexos, no presente estudo, mas houve uma correlação linear moderada negativa entre os escores no WHOQOL - Bref e aqueles obtidos no *Caregiver Burden scale*, demonstrando que aqueles cuidadores de anemia falciforme que apresentam maior sobrecarga possuem pior qualidade de vida.

O cuidar pode trazer muitas demandas, mas nem sempre pode ser considerado um estressor. Assim, as avaliações da situação constituem um processo inerente ao contexto, dependendo de fatores relacionados ao próprio cuidador, ao doente e ao ambiente familiar em que vivem (MEDEIROS, 1998).

Um estudo desenvolvido na Holanda avaliou 54 cuidadores de crianças com doença falciforme e 28 cuidadores de um grupo controle com o mesmo nível sócio-econômico medido com o questionário de Qualidade de Vida TNO-AZL Adulto. Nos resultados demonstrou que os cuidadores apresentam, em comparação a população

normal holandesa uma QV reduzida em todos os domínios. Destacaram-se, ainda, menores escores de QV, na subescala do humor depressivo, atividade diária e vitalidade. Os autores explicam que essas diferenças possam ser devido ao nível socio econômico e educacional baixo e maior proporção de famílias monoparentais, que podem trazer uma pressão adicional ao cuidador (van den TWEELL et al. 2008).

Em Uberlândia, um estudo com 26 cuidadores de crianças e adolescentes com doença falciforme, na faixa etária de 5 a 20 anos, avaliou a qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS), aplicando o SF – 36 e o IDB (Inventário de Depressão de Beck). Concluiu-se que cuidadores de crianças e adolescentes com doença falciforme apresentam comprometimento significativo em sua QVRS, tanto no construto físico como no psicossocial, quando comparados com cuidadores de crianças e adolescentes saudáveis (BASTOS, 2008).

Vale lembrar que, no presente estudo, 72.97% portadores de anemia falciforme fazem uso de hidroxiureia (HU) e, para os cuidadores desses pacientes, houve diferença significativa em relação àqueles cuidadores de pacientes com anemia falciforme que não utilizavam hidroxiureia nas dimensões tensão geral, decepção e ambiente, exceto no isolamento e envolvimento emocional da Caregiver Burden scale.

Os estudos não são claros com relação ao mecanismo da ação exata da hidroxiurea (HU,) na produção da Hb F, e se os benefícios relatados pelos pacientes estão relacionados com a sua síntese. Os níveis encontrados de Hb F, no grupo em uso de HU, não diferiram acentuadamente dos seus níveis de pré-tratamento. A associação entre níveis mais elevados de Hb F com menor taxa de crise não foi estatisticamente significativa (DAVEIS; GILMORE, 2003).

As pesquisas, em geral, têm buscado esclarecer os mecanismos que possam aumentar substâncias capazes de impedir a deformação das hemácias (ZORZETTO; COSTA, 2010) e mecanismos da ação da Hidroxiureia na medula óssea (COSTA F.F, 2010). O uso da droga HU aumenta o volume corpuscular médio (VCM), melhora a hemoglobina, age na produção de óxido nítrico e diminui as células de adesão. Dessa maneira, esse medicamento traz muitos benefícios ao quadro clínico dos pacientes com anemia falciforme (FIGUEIREDO, 2007). Além disso, a HU aumenta a hidratação das hemácias, fator que pode evitar a polimerização. Indivíduos com haplótipo CAR e aqueles que apresentam uma quantidade de neutrófilos adequada na medula óssea, possuem melhor resposta ao HU (DAVEIS; GILMORE, 2003). A HU parece ser segura e eficaz e pode promover melhora da Qualidade de Vida desses pacientes, além de trazer benefícios a seus familiares (BANDEIRA, 2004).

Em relação aos instrumentos utilizados nesta pesquisa, *Caregiver Burden scale* e a entrevista conseguiram atender aos objetivos propostos. O WHOQOL- Bref proporcionou resultado significativo, referente aos domínios da QV dos participantes, somente quando correlacionado com *Caregiver Burden scale*.

Enfim, os resultados deste estudo mostram que, na percepção do cuidador de pessoas com anemia falciforme, existe uma sobrecarga moderada que interfere na sua qualidade de vida.

6. CONCLUSÃO

Ao avaliar o nível de sobrecarga e qualidade de vida em cuidadores de pacientes com anemia falciforme, encontrou-se o seguinte perfil: predomínio de mulheres de etnia parda, mães, que exercem essa atividade sem remuneração. Metade dos pesquisados concluiu o ensino fundamental, estado civil com compromisso, trabalhando fora do domicílio e no lar, recebendo um salário mínimo.

Neste estudo, a subjetividade percebida pelos cuidadores primários do sexo feminino, medida pela *Caregiver Burden scale (CBs)*, foi maior do que a observada nos cuidadores do sexo masculino em todos os domínios, exceto no ambiente. O mesmo não foi observado em relação a Qualidade de Vida.

Os cuidadores de pacientes que utilizavam hidroxiuréia apresentaram > sobrecarga do que aqueles que cuidavam de pacientes que não a utilizavam nas dimensões tensão geral, decepção, ambiente e escore total.

Houve correlação linear moderada negativa entre a sobrecarga e qualidade de vida dos cuidadores. Também houve correlação linear moderada negativa entre a idade dos pacientes e a sobrecarga dos cuidadores.

REFERÊNCIAS

ALLISON, A.C. Vantagem seletiva do traço falciforme para a malária. **British Medical Journal** fev 1954, v.6 n , p.290-294.

AMENDOLA, F; OLIVEIRA, M. A. C; ALVARENGA, M. R. M. Qualidade de vida dos cuidadores de pacientes dependentes no Programa de Saúde da Família. **Texto Contexto Enfermagem**, Florianópolis, abr/jun 2008, v.17, n.2, p. 266-72.

ARAÚJO, M. C. E; SERAFIM, E. S. S; CASTRO JR, W. A. P.; *et al.* Prevalência de hemoglobinas anormais em recém nascidos da cidade de Natal, Rio Grande do Norte, Brasil. **Caderno de Saúde Pública**, v. 220, p.123-128, 2004.

ARAUJO, R.C; BOUZAS, L.F.S. Transplante de células-tronco hematopoiéticas em hemoglobinopatias. **Prática Hospitalar**. Ano. IX. n 51, mai/jun: 2007

ASSIS, R. Qualidade de vida do doente falcêmico. Dissertação de Mestrado, apresentada à Pós-Graduação da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas, 2004.

BANDEIRA, F. M.G; PERES, J. C; CARVALHO, E. J.; *et al.* Hidroxiuréia em pacientes com síndromes falciformes acompanhados no Hospital Hemope, Recife-PE. . . **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.** v.3, n.26,p.189-194, 2004.

BASTOS, C. F. **Qualidade de vida relacionada à saúde de cuidadores de crianças e adolescentes com doença falciforme**, 2008. 92p. [Dissertação em Ciências da Saúde da Faculdade de Medicina]. Uberlândia. Universidade Federal de Uberlândia – MG, 2008.

BELASCO, A. G; SESSO, R. Burden and quality of caregiver de hemodialysis patients. **American Journal of Kidney Disease**, 2002, v. 39, n.4, p. 805 – 812.

BOFF, L. **Saber cuidar**: ética do humano – compaixão pela Terra. 6. ed. Petrópolis/RJ: Vozes, 1999.

BONINI-DOMINGOS, C. R. Diagnóstico laboratorial das doenças falciformes em neonatos e após sexto mês de vida. In: **Manual de diagnóstico e tratamento de doenças falciformes**. Brasília, 2002, p. 19-25.

BORDIN, J.O; LANGHI JÚNIOR, D.M; COVAS, D.T. **Hemoterapia**: fundamentos e prática. São Paulo: Atheneu, 2007.

BRAGA, J. A. P. Medidas gerais no tratamento das doenças falciformes. **Rev. bras. hematol. hemoter.** 2007; v.3, n.29, p. 233-238.

BRASIL, Ministério da Saúde. **Manual de diagnostico e tratamento de doenças falciformes**. Brasília: Agencia Nacional de Vigilância Sanitária, 2002.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Secretaria de Gestão do Trabalho e da Educação na Saúde. **Guia prático do cuidador** Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Secretaria de Gestão do Trabalho e da Educação na Saúde. – Brasília: Ministério da Saúde, 2008.

BROWN, B. J.; OKEREKE J.O; LAGUNJU I.A.; ORIMADEGUN A.E ; OHAERI J.U.; AKINYINKA O.O. (2010). Burden of health-care of carers of children with sickle cell disease in Nigeria. **Health and Social Care in the Community** 2010, v.18, n.3, p. 289–295.

BRUM, M.A.R. **Hemoglobinopatias em comunidades afro-brasileiras em Mato Grosso do Sul**. [Dissertação]. Campo Grande: Universidade Federal de Mato Grosso do Sul; 2001.

CAMARGOS, A.C.R; LACERDA de, T.T.B; VIANA, S.O; PINTO, L.R.A; FONSECA, M.L.S.; Avaliação da sobrecarga do cuidador de crianças com paralisia cerebral através da escala Burden Interview. **Rev.Bras.Saúde Matern.Infant.**, 2009; v.1 n.9: p.31-37.

CANÇADO, R. D e JESUS, J. A. A doença falciforme no Brasil . **Rev. bras. hematol. hemoter.** 2007; v. 29 n.3: p.203-206

CARROBLES, J. A. *Estrés y trastornos psicofisiológicos*. In V. E.. CABALLO, G. Buela-Casal e J. A Carrobles (Orgs.). **Manual de psicopatología y transtornos psiquiátricos**, Madrid: Siglo Veintiuno, 1995, v. 2.

CECCATO, S. R. ; VAN DER SAND, I. C. P. **O cuidado humano como princípio da assistência de enfermagem à parturiente e seus familiares**. *Rev. Eletr. Enf.*[online], Goiânia,2001, v.3, n.1. Disponível em: <<http://www.fen.ufg.br/revista>>. Acessado em:16 out.2010.

CHARACHE, S.;LUBIN,B.; REID,C.D. **Management and therapy of sickle cell disease**. Maryland, National Institutes of Health,1985 (NIH Publication, n.85-2117).

CORDOBA, J. C. **Estruturas da hemoglobina**. Ilustração Apresentada na Palestra: Oficina da doença falciforme. Salvador, jan. 2010.

COSTA, F. Anemia falciforme. In: ZAGO, M.A, FALCÃO R.P; PASQUINI, R. **Hematologia: fundamentos e praticas**. São Paul: Ateneu, 2004, p.290-307.

COSTA NETO, S. B.; ARAÚJO, T. C. C. F. e CURADO, M. P. Avaliação da qualidade de vida de pessoas portadoras de câncer de cabeça e pescoço. **Acta Oncológica Brasileira** 2001, n 20, v.3 p. 96-194.

CRASKE, M. G. e BARLON, D. H. Panic. Disorder and agoraphobia. In D. H. BARLOW (Ed.), **Clinical handbook of psychological disorders: A step-by-step treatment manual** (2 nd ed,). New York: Guilford Press,1993, p.1-47.

DAVIES, S. C; GILMORE, A. The role of hydroxyurea in the management of sickle cell disease. **Blood Rev.** 2003; v.17 n.2 p. 99-109.

FERRAZ, M. H.; MURAO, M. Diagnóstico laboratorial da doença falciforme em neonatos e após o sexto mês de vida. **Rev. bras. hematol. hemoter.** 2007; v.29 n.3 p. 218-222.

FERREIRA, A. B. H. **Novo Aurélio século XXI: o dicionário da língua portuguesa.** 3.ed. Rio de Janeiro: Editora Nova Fronteira, 1999.

FIGUEIREDO, M. S. Agentes indutores da síntese de hemoglobina fetal. **Rev. bras. hematol. hemoter.** 2007; v. 29 n.3 p. 313-315.

FLECK, M. P. Aplicação da versão em português do instrumento abreviado de avaliação de qualidade de vida WHOQOL-bref. **Revista Saúde Pública.**, 2000, v.34 p.178-183.

FLECK, M.P, *et al.* Desenvolvimento da versão em português do instrumento de avaliação de qualidade de vida da OMS (WHOQOL – 100). **Rev Bras Psiquiatr.**;1999, v.21 p.19-28.

FONT, A. G. *Cáncer y Calidad de Vida*. **Anuário de psicologia**. Barcelona: Universitat Autònoma de Barcelona, 1994, v.61 p. 41-50.

FORGUET, B. C. Anemia falciforme hemoglobinopatias associadas. In: WYNGAARDEN, J. B. SMITH. L. H. **Tratado de medicina interna**. 18. ed. Maryland, Guanabara. cap. 143, p. 824 – 30. 1990.

GALIZA NETO, G. C; PITOMBEIRA, M. S. Aspectos moleculares da anemia falciforme. **J Bras Patol Med Lab**. 2003; v. 39 p.51-56.

GARRIDO, R.; ALMEIDA, O. P. Distúrbios de comportamento em pacientes com demência. **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**. São Paulo, jun.1999, v. 57, n. 2, p. 427-434.

GARRIDO, R.; MENEZES, P.R.; Impacto em cuidadores de idosos com demência atendidos em um serviço psicogeriátrico com demência. **Rev.Saúde Pública**.2004, v. 6, n. 38, p. 835-841.

GEORGE, L. K.; GWYTHYER, L. P. Caregiver well-being: a multidimensional examination of family caregiver of demented adultos. **The Gerontologist**, 1986, v.26, p.253 -259.

GIL, M. E.; BERTUZZI, L. D. Desafios para a psicologia no cuidado com o cuidador. **Rev. Bioética**, 2006, v.14, n.1, p. 49-59.

HOLSBACH, D.R. **Epidemiologia da anemia falciforme, no Estado de Mato Grosso do Sul, 2000 – 2005**. [Dissertação]. Campo Grande: Universidade Federal de Mato Grosso do Sul; 2007.

IVO, M.L. **Modelo de adaptação de Roy e a sua aplicação através do processo de anemia falciforme**. Campo Grande: UFMS, 2007.

IWAMOTO, Vivian *et al* Avaliação do estresse psicológico do cuidador primário do paciente com artrite idiopática juvenil. **J. Pediatr.** Porto Alegre, fev.2008, v. 84, n. 1.

JANDL, J. H. Abnormal hemoglobins and hemoglobinopathies. In: JANDL J. H., editor **Blood: pathophysiology**. Boston, Blackwell Scientific Publications., 1991. Cap.9, p.182-95.

JANDL, J. H. Blood: pathophysiology. Boston, Blackwell Scientific, 1999. cap.9, p.182-95: **Abnormal hemoglobins and hemoglobinopathies**.

KUMARI, S.; *et al*. *Subjective burden spouses of schizophrenia patients*. **Industrial Psychiatry Journal**.jun/dez. 2009 v. 18..

LAVINSKY, A. E.; VIEIRA, T. T. Processo de cuidar de idosos com acidente vascular encefálico: sentimentos dos familiares envolvidos. **Acta scientiarum. Health sciences**. Maringá, jan/jun. 2004. v. 26, n.1, p.41 – 45.

LEMOS, N.D. GAZZOLA, J.M; RAMOS, L.R. Cuidando do paciente com Alzheimer: o impacto da doença no cuidador. **Saúde e Sociedade**, 2006. v.15, n.3, p.170-179.

LIPP, M. N. Qualidade de vida e sobrevivência: modelo de tratamento comportamental do stress. In: ZAMIGNANI, D. R. **Sobre o comportamento e cognição**: a aplicação da análise do comportamento e da terapia cognitivo-comportamental no hospital geral e nos transtornos psiquiátricos. Editora ARBytes, São Paulo, v. 3, 1997 Cap. 16, p. 111-114.

LOUREIRO, M. M. **Epidemiologia das internações hospitalares e tratamento farmacológico dos eventos agudos em doenças falciformes**. 2006. 130 p. Tese (Doutorado em Saúde Pública) – Escola Nacional de Saúde Pública, Fundação Oswaldo Cruz – Escola Nacional de Saúde Pública, Rio de Janeiro, 2006.

LUZARDO, A.R.; GORINI M.I.P.C; SILVA A.P.S.S. Características de idosos com doenças de Alzheimer e seus cuidadores: uma série de casos em um serviço de neurogeriatria. **Texto e Contexto Enfermagem**, 2006, v. 15, n.4, p. 587 – 594.

MARTINS, T.; RIBEIRO, J. P.; GARRET, C. Estudo de validação do questionário de avaliação da sobrecarga para cuidadores informais. **Psicologia, Saúde e Doença**, Lisboa, 2003, v.4, n.1, p.131-48.

MAURIN, J. T. e BOYD, C. B. **Burden of mental illness on the family: a critical review**. **Archives of Psychiatric Nursing**, 1990 v.4, n.2, p.99-107.

MEDEIROS, M.M.C.; FERRAZ, M.B.; QUARESMA, M.R. Cuidadores: as “vítimas ocultas” das doenças crônicas. **Revista Brasileira de Reumatologia**, São Paulo, jul/ago 1998, v.38, n. 4, p. 189-92.

NTI: UM Resolution 1540, Sub-Saharan África – Windows Internet Explorer. Disponível em [http:// www.nti.org/db/1540/region_subsahara.html](http://www.nti.org/db/1540/region_subsahara.html).

MOSKOWITZ,J.T.; BUTENSKY, E.; HARMATZ,P.;VICHINSKY,E.;HEYMAN, M.B; ACREE,M.; WRUBEL, J.; WILSON, L. ; FOLKMAN, S. (2007) Caregiving time in sickle disease: psychological effects in mater caregivers. **Pediatr Blood Cancer**, 2007, v.48 p.64-71.

NAOUM, P. C. **Hemoglobinopatias e talassemias**. São Paulo: Sarvier. 1997.

NAOUM, P.C.; NAOUM, F. A. **Doença das células falciformes**. São Paulo: Sarvier 2004.

NASCIMENTO, J. S. **Qualidade de vida**: percepções de adultos com AIDS no interior de Rondônia. 2006. 84p. Dissertação (Ciência da Saúde). Universidade de Brasília, 2006.

National Institute of Health. ***The management of sickle cell disease*** .NIH

Publication,2002. Disponível em:

<http://www.nhlbi.nih.gov/resources/scd30/scd30.pdf>.> Acesso em: 20 dezembro, 2010.

NUSSBAUM, R.; MCINNES, R.; WILLARD, H. Thompson e Thompson. **Genética Médica**, 6 Ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2002.

OSORIO, M.R.B; ROBINSON, M.R. **Genética humana**, São Paulo: Artmed, 2001,459p.

PEDROSO, B; SANTOS, C.B.; SCANDELARI, L.; PILATTI, L.A. Qualidade de vida: uma ferramenta para o cálculo dos escores e estatística descritiva do WHOQOL-100. In: ENCONTRO NACIONAL DE ENGENHARIA DE PRODUÇÃO, 28. **Anais ENEGEP**. Rio de Janeiro, 2008.

PITALUGA, W. V. C. **Avaliação da qualidade de vida de portadores de anemia** [Dissertação]. Goiânia: Universidade Católica de Goiás; 2006.

PREBIANCHI, H. B. **Medidas de qualidade de vida para crianças**: aspectos conceituais e metodológicos. Psicologia: Teoria e Prática. 2003; v.5 n.1, p. 57-59.

PROENÇA-FERREIRA, R.; FRANCO-PENTEADO, C. F.; TRAINA, F.; SAAD, S.T. O.; COSTA, F.F.; CONRAN, N. Increased adhesive properties of platelets in sickle cell disease: roles for $\alpha_{IIb} \beta_3$ -mediated ligand binding, diminished camp signalling and increased phosphodiesterase 3A activity. **British Journal of Haematology**, v. 149, p. 280-288, 2010.

RAMALHO, A. S; MAGNA, L. A; SILVA, R.B. **A Portaria nº 822 / 01 do Ministério da Saúde e as peculiaridades das hemoglobinopatias em saúde no Brasil**. Cad. Saúde Pública. 2003; v.19 n.4 p. 1195-1199.

REIS, M. G. **Qualidade de vida de mulheres adultas com lúpus eritematoso sistêmico**. 2009. 140 p. Doutorado (Saúde e Desenvolvimento na Região Centro-Oeste) Universidade Federal de Mato Grosso do Sul. Campo Grande, 2009.

SAKAMOTO, T. M. **Hemoglobinas e anemias em gestantes no hospital universitário de Campo Grande**. 2008.102 p. Dissertação (Mestrado em Saúde e Desenvolvimento na Região Centro-Oeste) - Universidade Federal de Mato Grosso do Sul, Campo Grande, 2008.

SANTOS, S. J. **Avaliação sócio-demográfica e níveis de saúde física e mental de cuidadores de um programa de atendimento domiciliar**. 2006. 191 p. Dissertação (Mestrado em Psicologia) – Universidade Católica Dom Bosco, Campo Grande, 2006.

SERJEANT, G. R.; Mortality from sickle cell disease in Africa. BMJ, febr. 2005. Disponível em:

<http://scholar.google.com.br/scholar?cluster=12521121173550850718&hl=pt-BR&as_sdt=2000&as_vis=1>. Acessado em: 16 de dezembro de 2010.

SHOTT, S. **Statistics for health professionals**. London: W.B. Saunders Company, 1990.

SILVA, L. B.; GONÇALVES, R. P.; MARTINS, M. F. Estudo da correlação entre os níveis de hemoglobina fetal e o prognóstico dos pacientes com anemia falciforme. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter**, 2009.

SIQUEIRA, F. A. M., FETT-CONTE, A. C., BORIN, L. N. B., *et al.* O papel da equipe multidisciplinar em um Programa de triagem neonatal de hemoglobinopatias. **Triagem**, n.03, p.5-8, 2001

SOLOMON, P.; BECK, S.; GORDON, B. Family members' perspectives on psychiatric hospitalization and a discharge. **Community Ment Health J.** v.24 n.2 p.108-17,1988

SPADINI, L. S.; SOUZA, M. C. B. M. A doença mental sob o olhar de pacientes e familiares. **Revista da Escola de Enfermagem da USP**, v.40, p123 – 127, 2004.

ST ONGE, M.; LAVOIE, F.; CORMIER, H. ***Les difficultés percues para des meres de personnes atteintes de troubles psychotiques face au systeme de soins professionnels.*** *Sante Ment Que.* v.20, n.1, p.89-118. 1995.

TESSLER, R.C., Gamache GM. The Family Burden Interview Schedule – Short Form (FBIS/SF).In: Sederer L, Dickey B (eds). **Outcome Assessment in Clinical Practice**. Baltimore: Williams& Williams, 1996. p.110-102.

TORRES, Felipe R.; BONINI-DOMINGOS, Claudia R. Hemoglobinas humanas: hipótese malária ou efeito materno. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter**. São José do Rio Preto, v. 27, n. 1, mar. 2005.

WATANABE, A. M. **Prevalência da anemia falciforme no estado do Paraná.** 2007. 122p. Dissertação (Mestrado). Curitiba: Universidade Federal do Paraná,2007.

WHO (World Health Organization), **Sickle cell anaemia.** Report by the secretariat, Executive Board 117 th sesión. December, 2005. 5p.

THE WHOQOL GROUP. *The World Health Organization quality of life assessment (WHOQOL); position paper from the World Health Organization.* **Soc. Sci. Med.**, v.41, n. 10, p.1403-1409, nov. 1995.

Van den TWEELL,X.W; HATZMANN,J; ENSINK, E; van der LEE, J.H; PETERS, M; FIJNVANDRAAT K.; GROOTENHUIS,M. (2008).Quality of life of female caregivers of children with sickle cell disease: a survey. **Haematologica** 2008, v.93 n.4 p.588 – 593.

WILLIAMS, T.N; *et al.* **Bacteremia em crianças quenianas com anemia falciforme: um estudo de coorte retrospectivo e caso controle.** Set, 2009. Disponível em: <<http://www.thelancet.com>> Acesso em: 16 de dezembro de 2010.

ZAGO, M. A.; PINTO, A. C. S. Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos. **Rev. bras. hematol. hemoter.**, v.3, n.29, p.207-214, 2007.

ZAMARO, P. J. A.; BONINI-DOMINGOS, C. R. **Hemoglobina variantes** Contribuição para o estudo dos defeitos moleculares da hemoglobina humana na população brasileira. Editora HN. São José do Rio Preto, 2010.

ZARIT, S. H; REEVER, K. E; BACH-PETERSON, J. Relatives of the impaired elderly: correlates of feelings of burden. **The Gerontologist**, Cleveland, 1980, v.20, n. 5, p. 649-655.

ANEXOS

. ANEXO A



Universidade Federal de Mato Grosso do Sul
Comitê de Ética em Pesquisa /CEP/UFMS



Carta de Aprovação

A minha assinatura neste documento, atesta que o protocolo nº 1609 do Pesquisador Luiz Bernardino Lima da Silva intitulado "Avaliação da sobrecarga e qualidade de vida em cuidadores de pacientes com anemia falciforme", o seu Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, foram revisados em reunião ordinária no dia 26 de novembro de 2009, encontrando-se de acordo com as resoluções normativas do Ministério da Saúde.

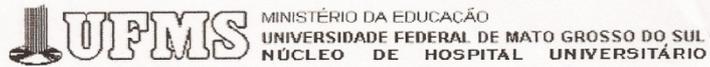
Prof. Paulo Roberto Haidamus de Oliveira Bastos

Coordenador em exercício do Comitê de Ética em Pesquisa da UFMS

Campo Grande, 1º de dezembro de 2009.

Comitê de Ética da Universidade Federal de Mato Grosso do Sul
<http://www.propp.ufms.br/bioetica/cep/>
bioetica@propp.ufms.br
fone 0XX67 345-7187

ANEXO B



Do: Luiz Bernardino Lima da Silva

Para: Chefia do Ambulatório de Hematologia – HU/UFMS

CI n° 01/2009

Via: Direta

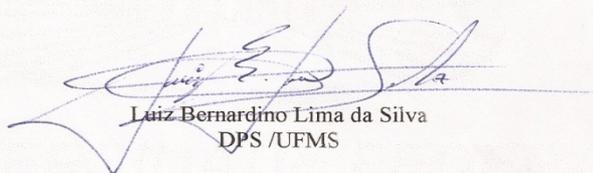
Data: 10/11/09

Assunto: Projeto de Mestrado

Prezado Senhor (a)

Solicito autorização dessa chefia para desenvolvimento de pesquisa do meu projeto de mestrado "**Avaliação da sobrecarga e da qualidade de vida em cuidadores de pacientes com anemia falciforme**" junto aos cuidadores de pacientes portador da referida anemia desse ambulatório, com orientação da Profª. Drª Maria Lúcia Ivo.

Atenciosamente,



Luiz Bernardino Lima da Silva
DPS /UFMS

Do acordo
16/11/09

Dr. Luis Henrique M. Marclia
Médico Hematologista
CRM/MS 2209
CPF 356.623.281-53

ANEXO C



MINISTÉRIO DA SAÚDE
Conselho Nacional de Saúde
Comissão Nacional de Ética em Pesquisa - CONEP

FOLHA DE ROSTO PARA PESQUISA ENVOLVENDO SERES HUMANOS (versão outubro/99)

1. Projeto de Pesquisa: Avaliação da sobrecarga e qualidade de vida em cuidadores de pacientes com anemia falciforme			
2. Área do Conhecimento (Ver relação no verso) Ciências da Saúde		3. Código: 4.06	4. Nível: (Só áreas do conhecimento 4) Epidemiológico
5. Área(s) Temática(s) Especial (s) (Ver fluxograma no verso)		6. Código(s):	7. Fase: (Só área temática 3) I () II () III () IV ()
8. Unitermos: (3 opções) Anemia falciforme, Qualidade de vida , Sobrecarga			
SUJEITOS DA PESQUISA			
9. Número de sujeitos No Centro : 60 Total:	10. Grupos Especiais : <18 anos () Portador de Deficiência Mental () Embrião /Feto () Relação de Dependência (Estudantes , Militares, Presidiários, etc) () Outros (x) Não se aplica ()		
PESQUISADOR RESPONSÁVEL			
11. Nome: Luis Bernardino Lima da Silva			
12. Identidade: 261374 SSP/MS	13. CPF : 323679960-91	19. Endereço (Rua,nº) R. Alvorcas, 319	21. Cidade: Campo Grande
14. Nacionalidade: Brasileira	15. Profissão: Professor	20. CEP: 79074-130	22. U.F. MS
16. Maior Titulação: Especialista	17. Cargo Docente	23. Fone: 9616-9965	24. Fax:
18. Instituição a que pertence: UFMSCEPAN		25. Email: lbernardinolimadasilva@ibest.com.br	
<p>Termo de Compromisso: Declaro que conheço e cumprirei os requisitos da Res. CNS 196/96 e suas complementares. Comprometo-me a utilizar os materiais e dados coletados exclusivamente para os fins previstos no protocolo e a publicar os resultados sejam eles favoráveis ou não. Aceito as responsabilidades pela condução científica do projeto acima.</p> <p>Data: 23 / 10 / 2009</p> <p style="text-align: right;"><i>[Assinatura]</i> Assinatura</p>			
INSTITUIÇÃO ONDE SERÁ REALIZADO			
26. Nome:UFMS-NHU Hospital Regional Rosa Maria Pedrossian		29. Endereço (Rua, nº):Campus Universitário –Avenida Senador Felinto Muller s/n Av. Engenheiro Lutério Lopes nº 36	
27. Unidade/Orgão:Ambulatorio de hematologia -NHU	30. CEP:79070-900	31. Cidade: Campo Grande	32. U.F. MS
28. Participação Estrangeira: Sim () Não ()	33. Fone:	34. Fax:	
35. Projeto Multicêntrico: Sim () Não () Nacional () Internacional () (Anexar a lista de todos os Centros Participantes no Brasil)			
<p>Termo de Compromisso (do responsável pela instituição):Declaro que conheço e cumprirei os requisitos da Res. CNS 196/96 e suas Complementares e como esta instituição tem condições para o desenvolvimento deste projeto, autorizo sua execução</p> <p>Nome: <u>Magali da Silva Sanches Machado</u> Cargo _____</p> <p>Data: ____/____/____ Coordenadora Coreme/HRMS</p> <p style="text-align: right;"><i>[Assinatura]</i> Magali da Silva Sanches Machado Assinatura Coordenadora Coreme/HRMS</p>			
PATROCINADOR			
36. Nome:Universidade		39. Endereço:	
37. Responsável:	40. CEP:	41. Cidade:	42. UF
38. Cargo/Função:	43. Fone:	44. Fax:	
COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA - CEP			
45. Data de Entrada: ____/____/____	46. Registro no CEP:	47. Conclusão: Aprovado () Data: ____/____/____	48. Não Aprovado () Data: ____/____/____
49. Relatório(s) do Pesquisador responsável previsto(s) para: Data: ____/____/____			
Encaminho a CONEP: 50. Os dados acima para registro () 51. O projeto para apreciação () 52. Data: ____/____/____		53. Coordenador/Nome _____ Assinatura	Anexar o parecer consubstanciado
COMISSÃO NACIONAL DE ÉTICA EM PESQUISA - CONEP			
54. Nº Expediente :	56. Data Recebimento :	57. Registro na CONEP:	
55. Processo :			

. ANEXO D



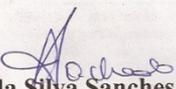
GOVERNO DO ESTADO DE MATO GROSSO DO SUL
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE
FUNDAÇÃO SERVIÇOS DE SAÚDE DE MS
UNIDADES: HRMS – PERÍCIA MÉDICA



AUTORIZAÇÃO PARA REALIZAÇÃO DE PESQUISA

O Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Regional de Mato Grosso do Sul, declara estar informado da metodologia que será desenvolvida no projeto de pesquisa intitulado “**Avaliação da sobrecarga e qualidade de vida em cuidadores de pacientes com anemia falciforme**”, desenvolvido por **Luiz Bernardinho Lima da Silva**, trabalho apresentado como Projeto de Mestrado da Universidade Federal de Mato Grosso do Sul.

Ciente de que sua metodologia será desenvolvida conforme a resolução CNS 196/96 e das demais resoluções complementares autorizo a realização da pesquisa nesta instituição.


Dr^a Magali da Silva Sanches Machado
Coordenadora do Comitê de Ética em Pesquisa

APÊNDICES

APÊNDICE A

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Título do Projeto de Pesquisa: Avaliação da sobrecarga e qualidade de vida em cuidadores de pacientes com anemia falciforme

Como voluntário, o (a) senhor (a) está sendo convidado (a) participar de uma pesquisa. Você decide se quer participar ou não

É importante que o (a) senhor (a) leia cuidadosamente o que se segue:

1. A sua participação é inteiramente voluntária;
2. Sua saída da pesquisa pode ser feita a qualquer momento, sem nenhuma consequência para você ou sua família e nem no seu tratamento.
3. Esta pesquisa está sendo Coordenada, pela Professora Doutora Maria Lúcia Ivo, da Universidade Federal de Mato Grosso do Sul – UFMS. Pergunte a ela ou a pesquisador Luiz Bernardino Lima da Silva, qualquer dúvida que você possa ter.
4. As informações serão utilizadas somente nesta pesquisa.
5. Os resultados da pesquisa serão publicados em revistas científicas, no entanto, sua identidade será mantida em sigilo, não sendo revelada em momento algum.
6. Telefone do Comitê de Ética da UFMS: 3345-7187.

Objetivo e informações gerais da pesquisa:

A anemia falciforme é um problema de saúde pública no Brasil e no mundo. Por tratar-se de uma enfermidade crônica, que causa sofrimento ao doente e a voce **cuidador**, decorrente das complicações orgânicas provocadas pelas situações episódicas do processo da doença, quero com esta investigação, verificar se esta condição traz sobrecarga ou se interfere em sua qualidade de vida.

Participantes da pesquisa:

Participarão da pesquisa os cuidadores de crianças,adolescentes e adultos com anemia falciforme,atendidas nos Ambulatórios de Hematologia dos Hospitais Universitário da UFMS e Regional Rosa Maria Pedrossian em Campo Grande, Mato Grosso do Sul, que assinarem este Termo de Compromisso Livre e Esclarecido.

Quando o participante for menor de idade, os pais ou responsáveis serão consultados sobre a autorização para participar da pesquisa.

Como será sua participação:

Será aplicado dois questionários e uma entrevista, pelo pesquisador.

Inconvenientes:

Não haverá nenhum inconveniente.

Benefícios:

Contribuir com os gestores no planejamento da atenção ao cuidador do paciente com anemia falciforme, na capacitação da equipe de saúde da família para detectar precocemente sinais e sintomas decorrentes da sobrecarga, que influenciam sua qualidade de vida, portanto minimizando as possibilidades de seu adoecimento.

Colaborar com a formação profissional do acadêmico de psicologia no sentido de compreender o papel do cuidador, como elemento de enfrentamento das situações episódicas no processo da doença e domínio emocional do receptor de cuidados.

Lembramos que o (a) senhor (a) não receberá qualquer recurso financeiro para participar desta pesquisa.

Declaro estar ciente do teor deste documento, bem como que minha identidade será preservada, não sendo meu nome citado em publicações científicas, nem em apresentações dos resultados da pesquisa.

Declaro ainda, ter recebido uma cópia deste consentimento e de estar ciente que outra cópia permanecerá nos Hospitais Universitário da UFMS e Regional Maria Aparecida Pedrossian, em Campo Grande-MS.

Assinatura do participante da pesquisa (maior de idade)

Assinatura dos pais e/ou responsável pelo (a) menor

Assinatura e telefone do pesquisador – 9616-9965

APÊNDICE B

ENTREVISTA – 1ª PARTE

Número: _____

DN: ___/___/___ **Idade atual:** _____

Naturalidade: _____

Sexo: () M () F **Cor:** () branco(a) () pardo(a)
() negro(a) () amarelo(a)

Estado Civil: () solteiro(a) () viúvo(a)
() casado(a) () separado(a) ou divorciado(a)

Escolaridade: () sem instrução
() ensino básico incompleto () completo
() ensino médio incompleto () completo
() ensino superior incompleto () completo

Profissão: _____ **Ocupação atual:** _____

Renda: () nenhuma
() igual ou inferior a um salário mínimo
() entre um e três salários mínimos
() entre três e seis salários mínimos
() acima de seis salários mínimos

Vínculo com o paciente: () pai/mãe () cônjuge
() filho(a)
() contratado. Profissional () Não-especializado ()
() outros. Qual? _____

Horas de cuidado diário: () Integral () 12 horas
() 08 horas () 06 horas
() - de 6 horas () ajuda ocasionalmente

Presença de Problemas Físicos: () sim () não

Se positivo, quais? _____

Teve problemas: atualmente no último mês
 último ano últimos cinco anos
 mesmo antes de cuidar

Fez tratamento? sim não

Presença de Problemas Emocionais: sim não

Se positivo, quais? _____

Fez tratamento? sim não

Psiquiatria Medicamentoso

Psicologia Outros.

ENTREVISTA – 2ª PARTE

* Você recebeu alguma orientação de como cuidar do (nome do paciente)? (Em caso de resposta afirmativa). Quais foram as orientações? E por quem foram fornecidas?

* Alguém ajuda nos cuidados?

APÊNDICE C

Caregiver Burden scale (CBS, 1998; adaptação ao contexto brasileiro e validação: Marta Maria das Chagas Medeiros, Marcos Bosi Ferraz, Marina Rodrigues Quaresma e Ana Paula de Menezes)

Nº	Enunciado/Pontuação	1	2	3	4
1	Você acha que está enfrentando problemas que são difíceis de resolver, ao cuidar de seu paciente ?				
2	Você acha que está assumindo responsabilidades demais para o bem-estar de seu parente ?				
3	Você, às vezes, se sente com vontade de fugir de toda esta situação em que se encontra ?				
4	De um modo geral, você se sente cansado e esgotado fisicamente ?				
5	Você se sente preso pelo problema de seu parente ?				
6	Você acha que é muito desgastante mentalmente cuidar de seu parente ?				
7	Você acha que a sua própria saúde tem sido prejudicada pelo fato de estar cuidando do seu parente ?				
8	Você acha que passa tanto tempo cuidando de seu parente que não sobra tempo pra você ?				
9	Você evita convidar amigos e conhecidos em sua casa, por causa do problema de seu parente ?				
10	O tempo para sua vida social, por exemplo, com sua família e os amigos, diminuiu ?				
11	O problema de seu parente impediu você de fazer o que havia planejado nesta fase da sua vida ?				
12	Você acha que a vida tem sido injusta com você ?				
13	Você espera que a vida, em sua idade, fosse diferente do que é ?				
14	Você se sente muito sozinho e isolado por causa do problema do seu parente ?				
15	Você acha que é cansativo cuidar de seu parente ?				
16	Você tem tido dificuldade financeiras por estar cuidando seu parente ?				
17	Você sente, as vezes, vergonha do comportamento de seu parente ?				
18	Você, algumas vezes, já se sentiu ofendido e com raiva de seu parente ?				
19	O comportamento de seu parente deixa você em situação embaraçosa, difícil, perante outras pessoas ?				
20	O ambiente de sua casa torna difícil para você cuidar de seu parente ?				
21	Você se preocupa em não estar cuidando do seu parente ?				
22	Existe algo no bairro onde mora seu parente que dificulta você cuidar dele (por ex.: dificuldade em pegar transporte, difícil acesso a farmácia e/ou serviços médicos, problemas com vizinhança) ?				

Pontuar as questões de 1 a 22:

- 1) de modo algum
- 2) raramente
- 3) algumas vezes
- 4) frequentemente

APÊNDICE D

Instruções

Este questionário é sobre como você se sente a respeito de sua qualidade de vida, saúde e outras áreas de sua vida. **Por favor, responda a todas as questões** . Se você não tem certeza sobre que resposta dar em uma questão, por favor, escolha entre as alternativas a que lhe parece mais apropriada. Esta, muitas vezes, poderá ser sua primeira escolha.

Por favor, tenha em mente seus valores, aspirações, prazeres e preocupações. Nós estamos perguntando o que você acha de sua vida, tomando como referência as **duas últimas semanas**. Por exemplo, pensando nas últimas duas semanas, uma questão poderia ser:

	nada	muito pouco	médio	muito	completamente
Você recebe dos outros o apoio de que necessita?	1	2	3	4	5

Você deve circular o número que melhor corresponde ao quanto você recebe dos outros o apoio de que necessita nestas últimas duas semanas. Portanto, você deve circular o número 4 se você recebeu "muito" apoio como abaixo.

	nada	muito pouco	médio	muito	completamente
Você recebe dos outros o apoio de que necessita?	1	2	3	4	5

Você deve circular o número 1 se você não recebeu "nada" de apoio.

Por favor, leia cada questão, veja o que você acha e circule no número e lhe parece a melhor resposta.

		muito ruim	ruim	nem ruim nem boa	boa	muito boa
1	Como você avaliaria sua qualidade de vida?	1	2	3	4	5

		muito insatisfeito	insatisfeito	nem satisfeito nem insatisfeito	satisfeito	muito satisfeito
2	Quão satisfeito (a) você está com a sua saúde?	1	2	3	4	5

As questões seguintes são sobre **o quanto** você tem sentido algumas coisas nas últimas duas semanas.

		nada	muito pouco	mais ou menos	bastante	extremamente
3	Em que medida você acha que sua dor (física) impede você de fazer o que você precisa?	1	2	3	4	5
4	O quanto você precisa de algum tratamento médico para levar sua vida diária?	1	2	3	4	5
5	O quanto você aproveita a vida?	1	2	3	4	5
6	Em que medida você acha que a sua vida tem sentido?	1	2	3	4	5
7	O quanto você consegue se concentrar?	1	2	3	4	5
8	Quão seguro(a) você se sente em sua vida diária?	1	2	3	4	5
9	Quão saudável é o seu ambiente físico (clima, barulho, poluição, atrativos)?	1	2	3	4	5

As questões seguintes perguntam sobre certas coisas nestas últimas duas **quão completamente** você tem sentido ou é capaz de fazer semanas.

		nada	muito pouco	médio	muito	completamente
10	Você tem energia suficiente para seu dia-a-dia?	1	2	3	4	5
11	Você é capaz de aceitar sua aparência física?	1	2	3	4	5
12	Você tem dinheiro suficiente para satisfazer suas necessidades?	1	2	3	4	5
13	Quão disponíveis para você estão as informações que precisa no seu dia-a-dia?	1	2	3	4	5
14	Em que medida você tem oportunidades de atividade de lazer?	1	2	3	4	5

As questões seguintes perguntam sobre **quão bem ou satisfeito** você se sentiu a respeito de vários aspectos de sua vida nas últimas duas semanas.

		muito ruim	ruim	nem ruim nem bom	bom	muito bom
15	Quão bem você é capaz de se locomover?	1	2	3	4	5

		muito insatisfeito	insatisfeito	nem satisfeito nem insatisfeito	satisfeito	muito satisfeito
16	Quão satisfeito (a) você está com o seu sono?	1	2	3	4	5
17	Quão satisfeito (a) você está com sua capacidade de desempenhar as atividades do seu dia-a-dia?	1	2	3	4	5
18	Quão satisfeito (a) você está com sua capacidade para o trabalho?	1	2	3	4	5
19	Quão satisfeito (a) você está consigo mesmo?	1	2	3	4	5
20	Quão satisfeito (a) você está com suas relações pessoais (amigos, parentes, conhecidos, colegas)?	1	2	3	4	5
21	Quão satisfeito (a) você está com sua vida sexual?	1	2	3	4	5
22	Quão satisfeito (a) você está com o apoio que você recebe de seus amigos?	1	2	3	4	5
23	Quão satisfeito (a) você está com as condições do local onde mora?	1	2	3	4	5
24	Quão satisfeito (a) você está com o seu acesso aos serviços de saúde?	1	2	3	4	5
25	Quão satisfeito (a) você está com o seu meio de transporte?	1	2	3	4	5

As questões seguintes referem- **com que frequência** você sentiu ou experimentou certas coisas nas se a últimas duas semanas.

		nunca	algumas vezes	frequentemente	muito frequentemente	sempre
26	Com que frequência você tem sentimentos negativos tais como mau humor, desespero, ansiedade, depressão?	1	2	3	4	5

Alguém lhe ajudou a preencher este questionário?.....
Quanto tempo você levou para preencher este questionário?.....

Você tem algum comentário sobre o questionário?

OBRIGADO PELA SUA COLABORAÇÃO

