

## RELATO DE CASO: ANEMIA FALCIFORME EM ADOSLESCENTE NO ALTO SERTÃO PARAIBANO

### CASE REPORT: SICKLE CELL ANEMIA IN ADOLESCENTE IN UPPER PARAIBANO

Deborah Kety Rocha Alves Neto<sup>1</sup>  
Ankilma do Nascimento Andrade Feitosa<sup>2</sup>  
Kassandra Lins Braga<sup>3</sup>  
Thayse de Abreu Brasileiro Sarmiento<sup>4</sup>

**RESUMO: Objetivo:** A pesquisa em destaque tem como objetivo relatar um estudo de caso da patologia anemia falciforme, como também o seu diagnóstico (exames realizados) e as medidas terapêuticas. **Metodologia:** A população alvo julgada consistiu em uma única pessoa portadora de uma doença genética, anemia falciforme, em que a referida patologia foi diagnosticada na infância e o tratamento, realizado em um Hospital Universitário, tido como referência numa cidade da Paraíba. Para a realização do processo de coleta de dados, foi elaborado um roteiro de entrevista compondo perguntas subjetivas, que foi utilizado de maneira eficiente, tendo como objetivo traçar a configuração sociodemográfica da paciente, e também indagações subjetivas com a finalidade de analisar os objetivos propostos no caso em estudo. **Discussão:** No referente caso da paciente, houve demora entre os primeiros sinais e sintomas até o diagnóstico da hemoglobinopatia citada, pois, diante de inúmeras internações, idas e vindas de hospitais, o único exame laboratorial solicitado foi o hemograma completo, com o qual os profissionais médicos tratavam como mais um caso de anemia. Conforme manifestado pela família da paciente referente ao caso discorrido, a convivência é tranquila em relação às adaptações promovidas por uma busca de uma vida controlada e satisfatória, pois todos compreendem a patologia que acomete a jovem e as dificuldades que enfrentam diariamente. **Conclusão:** Conclui-se que, diante das visitas, pesquisas e estudos, a busca para o desenvolvimento do relato de caso sobre anemia falciforme, como a explanação do seu método diagnóstico e, por fim, a forma terapêutica utilizada, foram expostos com valiosas informações, pois conduziram aos objetivos do trabalho.

<sup>1</sup> Acadêmica do Curso de Medicina - Faculdade Santa Maria - FSM, PB. Contato: deborahkety@hotmail.com.

<sup>2</sup> Doutorado em Ciências da Saúde pela Faculdade de Medicina do ABC e Professora da Faculdade Santa Maria de Cajazeiras.

<sup>3</sup> Graduada em Medicina pela Faculdade de Medicina Estácio Juazeiro do Norte e Professora da Faculdade Santa Maria de Cajazeiras.

<sup>4</sup> Professora da Faculdade Santa Maria de Cajazeiras-PB e Médica Pediatra com Especialização.

**Descritores:** Pediatria; Anemia falciforme; Eletroforese; Hidroxiuréia; Hematologia.

**ABSTRACT: Goal:** *This research aims to report a case study with the pathology sickle cell anemia, as well as its diagnosis (examinations) and therapeutic measures.*  
**Methodology:** *The study's target population consisted of a single person with a genetic disease, sickle cell anemia, whose pathology was diagnosed in childhood and the treatment, performed at a University Hospital, reference in a city in Paraíba. For data collection, we prepared an interview form with subjective questions, used efficiently, in order to draw the patient's basic sociodemographic characteristics, and subjective questions in order to analyze the objectives proposed in the case under study.*  
**Discussion:** *In this patient's case, there was delay between the first signs and symptoms to diagnose the mentioned hemoglobinopathy, because, during numerous hospitalizations, coming and going to hospitals, the only laboratory examination requested was hemogram, with which physicians treated as another case of anemia. As expressed by the patient's family regarding the case, the coexistence is peaceful in relation to adjustments promoted by a search for a controlled and satisfactory life, because everyone understands the pathology that affects the youngster and the difficulties faced every day.*  
**Conclusion:** *Given the visits, researches and studies, the search for developing the case report about sickle cell anemia, as well as explaining its diagnostic method and, finally, its used therapy, were exposed with valuable information, because they led to the work's objectives.*

**Keywords:** *Pediatrics; Sickle cell anemia; Electrophoresis; Hydroxyurea; Hematology.*

## INTRODUÇÃO

A anemia falciforme ocorre por uma deformação que acomete a membrana dos glóbulos vermelhos, que estão presentes no sangue. É uma doença genética e sistêmica que apresenta características clínicas e epidemiológicas importantes, podendo alterar qualquer órgão. É um dos distúrbios hematológicos mais comuns no mundo, afetando cerca de 280.000 nascidos vivos no mundo todo. Os bebês acometidos pela doença falciforme apresentam um risco aumentado de morte precoce por conta do detrimento da função do baço (HANKINS, 2010).

Estima-se que 7% da população mundial seja portadora de transtornos da hemoglobina, sendo a anemia falciforme o mais comum. A prevalência do traço da doença falciforme é estimada de 2 a 8% e que, em questão de valores, o número de acometidos pela anemia falciforme está entre 25.000 e 30.000 pessoas apenas no Brasil (GOMES; PEREIRA; TORRES, *et al*, 2014).

Os indivíduos portadores da anemia falciforme não apresentam a Hemoglobina Tipo A, e produzem outra hemoglobina, do Tipo S, a qual não executa como função a oxigenação do organismo de maneira satisfatória. Esta hemoglobina S é decorrente da permutação do ácido glutâmico pela valina na sexta posição da cadeia beta da hemoglobina. Quando ela está na forma desoxigenada, adquire a forma de foice (MONTEIRO, DORIGATTI, *et al*, 2015).

As células vermelhas que se encontram em formato de foice não percorrem adequadamente a microcirculação, o que a sua autodestruição precoce, como também a repleção do fluxo sanguíneo capilar. Por conta deste mecanismo fisiopatológico, surgem manifestações clínicas graves com maior frequência em lactentes acima dos três meses de idade, porém, nos seis primeiros meses de vida, estes indivíduos são assintomáticos já que são protegidos pela hemoglobina fetal (NUZZO; FONSECA, 2004).

Por conta do processo da anemia e da hemólise crônica, existe a grande carência de minerais, proteínas e de energia, não somente nos períodos de

complicações, assim como nos momentos mais estáveis e sem crises. Com esta deficiência energética na fase de crescimento infantil, esta doença falciforme altera o ganho de peso corporal e a estatura logo na conclusão do primeiro ano de vida, atribuindo um grande impacto na saúde e na qualidade de vida do paciente (FREIRE; PEREIRA; RAMOS, *et al*, 2015).

Além das comorbidades já citadas anteriormente, sabe-se que a clínica de um paciente portador da anemia falciforme é marcada pelo surgimento de: icterícia, cansaço, crises dolorosas, palidez, úlceras em membros inferiores, maior incidência de infecções, o sequestro do sangue no baço, problemas oculares e neurológicos, e puberdade atrasada (FREIRE; PEREIRA; RAMOS, *et al*, 2015).

A dor pode ser caracterizada como sendo aguda ou crônica, e é desencadeada pelo processo de obstrução dos vasos sanguíneos menos calibrosos pelas hemácias de estruturas alteradas. Há, também, tendência de manifestações cerebrovasculares, tais como; mudanças cognitivas e comportamentais, infarto e hemorragia cerebrais, os quais podem acometer, aproximadamente, 25% dos pacientes. A crise dolorosa muitas vezes é acompanhada por: febre, edema, vômitos, náuseas, taquicardia, hipertensão e sensibilidade (DIAS; OLIVEIRA; NUMO, *et al*, 2013).

Os métodos diagnósticos que auxiliam na definição de uma anemia falciforme são hemograma, eletroforese de hemoglobina com pH alcalino em acetato de celulose, resistência osmótica em solução de cloreto de sódio a 0,36%, dentre outros. O método diagnóstico utilizado ainda como padrão ouro é o exame da eletroforese da hemoglobina (FIGUEIREDO; SANTOS; SÁ, *et al*, 2014).

Segundo os autores supracitados, não existe um tratamento específico para o caso da anemia falciforme. Portanto, prevenções e medidas gerais são fundamentais na assistência e no suporte dos pacientes que apresentam complicações da anemia crônica. O único medicamento terapêutico utilizado com eficácia e aprovado para tratar a anemia falciforme é o Hidroxiuréia, pois visa a reduzir os sintomas da doença e a controlar as complicações que possam surgir no decorrer do quadro crônico.

O cuidado com o paciente portador desta doença abrange variados níveis de assistência à saúde, com a finalidade de reduzir a morbidade e a mortalidade. A

atenção primária deve atuar na promoção à saúde e na prevenção dos sinais de gravidade, pois devem acompanhar o doente durante toda a sua vida. Portanto, o vínculo entre a equipe de saúde, os familiares e o enfermo são fundamentais para a compreensão da doença, assim como facilita a detecção dos fatores de risco e das complicações que podem surgir. Além disso, o acompanhamento nutricional, do crescimento e do desenvolvimento, a vigilância do uso adequado dos antibióticos profiláticos e da vacinação especial e as orientações direcionadas fazem parte das condutas eficazes a serem realizadas para o caso específico. (GOMES; PEREIRA; TORRES, *et al*, 2014).

Diante do exposto, a pesquisa em destaque tem como objetivo relatar um estudo de caso com a patologia anemia falciforme, como também o seu diagnóstico (exames realizados) e as medidas terapêuticas.

## **METODOLOGIA**

Esta pesquisa consiste em um estudo exploratório tipo relato de caso, com abordagem quantitativa e qualitativa, realizado com uma paciente residente e procedente da cidade de Cajazeiras (PB). A pesquisa foi realizada na residência da paciente.

A população alvo julgada consistiu em uma única pessoa portadora de uma doença genética, anemia falciforme, em que a referida patologia foi diagnosticada na infância e o tratamento, realizado em um Hospital Universitário, tido como referência numa cidade da Paraíba.

A coleta de dados foi executada logo após o parecer de aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade Santa Maria, apresentando número de parecer 69399717.5.0000.5180 e assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) pela participante da pesquisa. Para a realização do processo de coleta de dados, foi elaborado um roteiro de entrevista compondo perguntas subjetivas, que foi utilizado de maneira eficiente, tendo como objetivo traçar a configuração

sociodemográfica da paciente, e indagações subjetivas com a finalidade de analisar os objetivos propostos no caso em estudo.

Diante das diretrizes e das normas éticas determinadas na Resolução de 466/12 do Conselho Nacional de Saúde, esta pesquisa obedeceu e cumpriu com o regulamento determinado. Estas normas têm como característica regulamentar as pesquisas que envolvem os seres humanos em vigor no país, especialmente quando se trata da autorização espontânea e esclarecida dos participantes, assim como o anonimato das suas informações e o sigilo dos seus dados.

Com isso, a paciente do estudo foi informada sobre os seguintes tópicos: objetivo do estudo, justificativa, procedimento, contribuição, garantia do anonimato, fidedignidade da análise dos dados e o direito de participar ou não da pesquisa, além da de desistir de sua participação do estudo em qualquer instante, sem acarretar nenhum prejuízo para a sua pessoa de qualquer natureza.

## **RELATO DO CASO**

Paciente do sexo feminino, 18 anos, parda, solteira, estudante, Ensino Fundamental Completo, renda familiar de um salário mínimo. Afirma que, desde os 4-5 anos de idade, apresentava quadros infecciosos de repetição, tendo sido internada diversas vezes com queixas de vômito, cefaleia, febre e dor abdominal, recebendo o diagnóstico de anemia hemolítica. No mês de Maio do ano 2009, aos 10 anos de idade, a paciente havia sido internada no Hospital Regional de Cajazeiras-PB (HRC) com as mesmas queixas supracitadas, onde foi solicitado o exame de Eletroforese de Hemoglobina (Hb) que apresentou como resultados: A1 - 18,9%; A2 - 2,0%; F - 18%; S - 61% e C - 0,0. Assim, diagnosticaram-na portadora de anemia falciforme, sendo a única em sua família.

Diante dos sinais e do quadro sintomatológico, em Junho de 2009, a paciente já internada no HRC foi encaminhada para o Hospital Universitário de Campina Grande-PB, com dor abdominal, vômitos incoercíveis e dor torácica. Apresentando-se em Estado Geral Comprometido, desidratada, com palidez cutânea severa,

abdome flácido com baço a cerca de 4-5cm abaixo do rebordo costal esquerdo (RCE) e fígado a cerca de 2cm do RCD, necessitando de assistência na UTI por dois dias, onde foram solicitados hemograma completo, função renal e função hepática e realizado concentrado de hemácias. No momento da alta hospitalar, foi prescrito ácido fólico e a mãe da paciente foi orientada a retornar aos serviços de Hematologia e Pediatria após um mês.

No mês de Dezembro de 2009, encaminhada do HRC, readmitida na UTI do HU, a paciente manifestava queixas de febre, disúria, tosse produtiva, vômitos e cefaleia, com queda do estado geral, palidez acentuada, taquicardia e taquipneia. Abdome semi-globoso, flácido, com baço palpável a 4cm abaixo do RCE. Apresentou melhora do estado após hemoconcentrados, hidratação venosa e ácido fólico. Além da anemia falciforme, obteve como hipóteses diagnósticas infecção vigente e sequestro esplênico, sendo realizada a antibioticoterapia com Cefepime associado à Amicacina. Na ocasião da alta, foi orientado retorno ambulatorial ao Hematologista para o provável uso da Hidroxiuréia.

Mesmo com as orientações sobre o acompanhamento com os especialistas, para discutir o uso do tratamento coerente, a paciente não compareceu às consultas ambulatoriais. Assim, novas crises álgicas, com fortes dores abdominais e lombar, e os mesmos sintomas já citados, fizeram a paciente ser readmitida no HU, em Março de 2010, tendo como terapêutica analgésicos (Dipirona e Paracetamol), hiper-hidratação e ácido fólico.

Em seguida, no ano 2011, a paciente esteve internada no Hospital Universitário de João Pessoa-PB e uma outra internação no Hospital Regional de Emergência e Trauma de Campina Grande. Novamente, encaminhada do HRC, foi admitida no HU, em 2013, com quadro de febre, cefaleia e diarreia. Encontrava-se descompensada e havia evoluído com anemia refratária, necessitando fazer uso de cinco concentrados de hemácias. Com isso, foi diagnosticada uma reação hemolítica tardia extravascular por anticorpo **anti-kidd+**, portanto a paciente só poderia ser hemotransfundida em serviços que dispusessem de **anti-kidd+**. De acordo com a clínica e com os exames complementares (hemograma completo, funções renal e hepática, ionograma), o processo da enteroinfecção fazia parte do diagnóstico. Então, a Cefepime (oito dias), Imunoglobulina 15mg/d, Prednisona 50mg/d (oito

dias), Ácido Fólico 5mg/d e o Ibuprofeno 600mg/d, fizeram parte da terapêutica desta internação.

Apenas com 13 anos de idade, mais um episódio de crise consternava em sua existência. Internada mais uma vez no HU, ao exame, mostrava-se com estado geral grave, desorientada, desidratada, icterícia, taquipnéica, extremidades frias, saturação de oxigênio a 70%, frequência cardíaca de 144bpm e ainda com hepatoesplenomeglia. Procedendo com Intubação Orotraqueal associada à Ventilação Mecânica, sendo realizadas três bolsas de concentrado de hemácias. Pelo quadro de esplenomegalia, foi tentado inicialmente a esplenectomia, sendo indicado vacinação para Influenza, Meningococo e Pneumococo. Apresentando hemoglobina baixa (Hb: 7,4mg/dl), no dia seguinte foi necessário receber mais uma bolsa de concentrado de hemácias. Com o parecer do hematologista, foi ratificado que se tratava de uma anemia falciforme com traço talassêmico imunizada para sistema kidd e grupo sanguíneo, com incompatibilidade na prova cruzada. Foi prescrito imunoglobulina 500 mg/kg/d por três dias, prednisona 2 mg/kg/d, clexane, nimesulida e transfusão de sangue menos incompatível. Em vista do quadro clínico, o hematologista adicionou como terapêutica a hidroxiuréia 500mg uma vez ao dia, AAS e solicitou outro concentrado de hemácias. Como visto, somente aos 13 anos, a paciente deu início ao tratamento com a hidroxiuréia, não manifestando nenhuma reação adversa. Diante do quadro, as infecções que mais acometeram a paciente, foram a pneumonia, enteroinfecção e as arboviroses (em 2016). Por este motivo, a vacinação está sempre atualizada.

No momento, aos 18 anos de idade, a luta contra os sinais e sintomas da anemia falciforme na vida desta paciente resume-se em ácido fólico e hidroxiuréia.

## **DISCUSSÃO**

O cotidiano dos indivíduos portadores da anemia falciforme é determinado por infecções de repetição, crises algícas, episódios diarreicos e vômitos, úlceras e até mesmo priapismo, assim como outras variadas manifestações clínicas que



propiciam as recorrentes internações (LOPES; GUIMARÃES; TEIXEIRA, *et al* 2015). De fato, durante as inúmeras crises que acometeram e ainda martirizam a vida da paciente relatada, os sinais e sintomas que mais hostilizam, insistentemente, são as cefaleias, os vômitos, as dores abdominais, a febre, os estados de desidratação, a palidez cutânea, o estado geral comprometido e o quadro icterico. Com isso, a qualidade de vida é totalmente afetada de maneira negativa, assim como as suas atividades cotidianas tornam-se prejudicadas, e principalmente a interação com o ciclo de amizades foi reduzido, o desempenho escolar estagnou e o desenvolvimento social, emocional e comportamental foi e é comprometido.

A dor referida por um paciente portador da doença anemia falciforme é de episódios com intensidade e duração variáveis, podendo ser transitórios e leves, moderados, generalizados e/ou intensos, necessitando de inúmeras internações. Nesta enfermidade, a dor muitas vezes torna-se incapacitante e prejudicial, comprometendo a qualidade de vida do indivíduo acometido, sendo responsável na maioria dos casos pela assistência de emergência e representa uma complicação da anemia falciforme mais comum (SIGNORELLI, 2015). De acordo com os dados coletados, a paciente referiu diversas crises de dor, em especial nos membros inferiores, dificultando a realização de suas atividades laborais. E por esta razão, foi encaminhada várias vezes para o atendimento médico, o qual diante deste quadro não teve a iniciativa de pensar na possibilidade de ser um caso de anemia hemolítica hereditária e a preocupação de estudar e investigar, já que estava diante de sintomas bem característicos.

A anemia falciforme é uma doença de característica hereditária autossômica recessiva na qual as crianças acometidas evoluem ao óbito, em alguns casos, antes de completarem cinco anos de idade, pelo sequestro de eritrócitos falciformes levando à auto-esplenectomia, pois, neste caso pode acontecer trombose e infarto, atrofiar e fibrosar os órgãos. Por este motivo, é de suma importância a triagem neonatal (teste do pezinho) para que o possível diagnóstico precoce seja alcançado com eficiência (MONTEIRO; DORIGATTI; RODRIGUES, *et al* 2015). A paciente envolvida no caso relatado afirmou que seria a única pessoa acometida pela anemia falciforme em sua família. Porém, desde a triagem neonatal não foi realizado o teste do pezinho para assim descobrir uma possível anemia falciforme e com isso dar

início ao tratamento preventivo, e mesmo com a ausência de um cuidado inicial ela conseguiu ultrapassar o índice de mortalidade que seria antes dos cinco anos. Então, começou a desencadear as manifestações clínicas por volta dos 4 a 5 anos de idade, pois existiu carência na assistência médica a qual foi solicitada para investigação e acompanhamento do caso.

Existem diversas maneiras de se alcançar o diagnóstico da anemia falciforme, dentre elas o teste da eletroforese de hemoglobina. Assim, é correto que seja realizado o mais precoce possível para que, assim, o tratamento da doença seja iniciado de forma eficaz. Alguns fatores ambientais contribuem para o desencadeamento das expressões fenotípicas, como temperaturas mais baixas, que intensificam as crises álgicas, assim como a desnutrição interfere no surgimento das manifestações (FIGUEIREIDO; SANTOS; SÁ, *et al*, 2014). No referente caso da paciente, houve demora entre os primeiros sinais e sintomas até o diagnóstico da hemoglobinopatia citada, pois diante de inúmeras internações, idas e vindas de hospitais, o único exame laboratorial solicitado foi o hemograma completo, com o qual os profissionais médicos tratavam como mais um caso de anemia. Houve a necessidade da paciente ir para UTI em dois episódios das crises, até mesmo respirando por intermédio da intubação orotraqueal juntamente com ventilação mecânica. Muitas crises poderiam ter sido evitadas, muitos transtornos e sofrimentos poderiam ter sido atenuados se a atenção e o estudo estivessem presentes no início do caso desta paciente. Então, o diagnóstico da anemia falciforme foi confirmado por volta dos 10 anos de idade, pois foi um caso bastante tardio. Realmente, foi retratado pela paciente que apresenta intensidade dos sintomas em períodos mais frios e em fases em que não há uma alimentação necessária.

Durante as internações, quando a paciente recebia a alta hospitalar, havia orientações a respeito da procura do especialista, que, no caso, seria o Hematologista, para a possível terapêutica inicial, e o acompanhamento do médico pediatra. Entretanto, por descuido da acompanhante, no caso a mãe da paciente, em nenhuma das vezes recorreu às consultas para o tratamento ser instituído. Assim, as crises álgicas e as transfusões sanguíneas estavam cada vez mais frequentes.

A única droga terapêutica disponível e aprovada para o tratamento da anemia falciforme, que tem como função controlar as complicações clínicas e amenizar os sintomas, é a Hidroxiuréia. Diminui também o número de internações, a necessidade de transfusões sanguíneas, aumentando a expectativa e melhorando a qualidade de vida do paciente (SIGNORELLI, 2015). Com a dificuldade do diagnóstico da hemoglobinopatia em tempo precoce, associada à ausência da procura ao médico especialista para a introdução do tratamento com a hidroxiuréia, a paciente manifestou sinais e sintomas frequentemente, ocorrendo vários episódios de hemotransfusão, que acarretaram uma reação hemolítica tardia extravascular por anticorpo anti-kidd+, uma complicação que poderia ter sido evitada se já estivesse fazendo uso da terapia farmacológica corretamente. Porém, em uma de suas internações, conseguiu uma consulta e acompanhamento com o hematologista, que receitou hidroxiuréia. Sem manifestações adversas, a paciente segue com o uso de maneira coerente e eficaz.

O papel dos familiares de pacientes com anemia falciforme é primordial para que haja a interação entre os profissionais de saúde que estão envolvidos com o caso e as ações desenvolvidas por eles sejam realizadas com excelência, minimizando os impactos da doença e promovendo qualidade de vida aos acometidos pela doença (IVO; *et al*, 2015). Conforme manifestado pela família da paciente referente ao caso discutido, a convivência é tranquila em relação às adaptações promovidas por uma busca de uma vida controlada e satisfatória, pois todos compreendem a patologia que acomete a jovem e as dificuldades que enfrentam diariamente.

## **CONCLUSÃO**

Contudo o sintoma da dor é um complicador prevalente na doença da anemia falciforme, gerando consternação a níveis físico, social e emocional. Trata-se de um fator limitante, e muitas vezes incapacitante, comprometendo a qualidade de vida da

pessoa acometida, sendo de extrema importância a ativação da assistência humanizada e multidisciplinar.

Conclui-se que, diante das visitas, pesquisas e estudos, a busca para o desenvolvimento do relato de caso sobre anemia falciforme, como a explanação do seu método diagnóstico e, por fim, a forma terapêutica utilizada, foram expostos com valiosas informações, pois conduziu aos objetivos do trabalho.

#### **REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

ARAUJO, O.M.R.; IVO, M.L. *et al.* Sobrevida e mortalidade em usuários e não usuários de hidroxiureia com doença falciforme. **REV. Latino - AM. Enfermagem** jan.- fev. 23(1): 67- 73, 2015.

DIAS, T.L.; OLIVEIRA, C.G.T. *et al.* A dor no cotidiano de cuidadores e crianças com anemia falciforme. **Psicologia USP**, São Paulo, 24(3), 391-411, 2013.

DI NUZZO, D.V.P; FONSECA, S.F. Anemia falciforme e infecções. **Jornal de Pediatria** (Rio J). 80:347-54, 2004.

FREIRE, M.H.S.; PEREIRA, R.A. *et al.* O impacto da anemia falciforme na vida de adolescente. **Cogitare Enferm.** Jul./set. 20(3): 548-555, 2015.

FIGUEIREDO, A.K.B.; SANTOS, F.A.V.S. *et al.* Anemia falciforme: abordagem diagnóstica laboratorial. **Rev. Ciênc. Saúde Nova Esperança.** Jun.12(1):96-103, 2014.

GOMES, L.M.X.; PEREIRA, I.A. *et al.* Acesso e assistência à pessoa com anemia falciforme na Atenção Primária. **Acta Paul Enferm.** 27(4):348-55, 2014.

HANKINS, J. Assistência médica de qualidade para a anemia falciforme: já chegamos lá?. **Jornal de Pediatria.** (RIO J.) 86(4):256-258, 2010.

LOPES, M.A.; GUIMARÃES, D.D. *et al.* **O serviço social na integralidade do cuidado à pessoa com doença falciforme:** adaptação do instrumento. Londrina PR, de 09 a 12 de Junho, 2015.

MONTEIRO, A.C.B.; DORIGATTI, D.H. *et al.* Anemia falciforme, uma doença caracterizada pela alteração no formato das hemácias. **Saúde em Foco**, ed. 07, 2015.

SIGNORELLI A.A.F. *et al.* Pain measurement as part of primary healthcare of adult patients with sickle cell disease. **Rev Bras Hematol Hemoter**, v. 35, n. 4, p. 272-277, 2015.