

Artigo de revisão

## Análise da adesão dos pacientes ao tratamento da doença falciforme durante a transição pediátrico-adulto

*Analysis of patients adherence to sickle cell disease treatment during the pediatric-adult transition*

Ravenna Resende Novais Souza<sup>1</sup>, Laisa Minely Ferreira Nunes<sup>1</sup>, Daniel Rodrigues Silva Filho<sup>1</sup>, Marinaldo Soares Leite<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Centro Universitário Alfredo Nasser. ravennaresendegta@gmail.com. <https://orcid.org/0009-0006-0564-4544>

<sup>2</sup>Centro Universitário Alfredo Nasser. laisamfn@@gmail.com. <https://orcid.org/0000-0003-2256-9970>

<sup>3</sup>Centro Universitário Alfredo Nasser. danielrodrigessf@gmail.com. <https://orcid.org/0000-0001-6305-8865>

<sup>4</sup>Centro Universitário Alfredo Nasser. marinaldoleite@unifan.edu.br. <https://orcid.org/0000-0002-2097-5599>

**Resumo-** A Doença Falciforme (DF) é um clássico exemplo de hemoglobinopatia, caracterizada pelos eritrócitos em forma de foice, devido a uma mutação na cadeia beta da hemoglobina. No Brasil, estima-se que 4% da população brasileira tenha o traço falciforme e que 25.000 a 50.000 pessoas tenham a doença. A principal manifestação da doença falciforme é a crise dolorosa, causada pela vaso-oclusão. O objetivo deste trabalho foi apresentar intervenções que corroborem para melhor adesão ao tratamento de adolescentes e jovens adultos com DF durante a transição pediátrico-adulto. Foi realizada uma revisão integrativa da literatura baseada em estudos primários a partir de pesquisas de artigos com base no banco de dados da LILACS e Medline. Mesmo que a transição pediátrico-adulto na doença falciforme seja alvo de pesquisa de vários estudos, é nítido que ela é pouco vivenciada na prática. Essa deficiência, conseqüentemente leva a menor adesão ao tratamento, expondo esse grupo etário a um maior risco de complicações da doença. Mesmo com tantas ferramentas disponíveis, a transição pediátrico-adulto ainda é pouco abordada e quando abordada, de forma tardia e mal planejada. É de suma importância que esse tema seja alvo de discussões entre o médico, os cuidadores e a criança durante as consultas de rotina.

**Palavras-chave:** Anemia falciforme. Continuidade. Planejamento. Transição de cuidados pediátricos para adultos.

**ABSTRACT-** Sickle Cell Disease (SCD) is a classic example of hemoglobinopathy, characterized by sickle-shaped erythrocytes, due to a mutation in the hemoglobin beta chain. In Brazil, it is estimated that 4% of the Brazilian population has the sickle cell trait and that 25,000 to 50,000 people have the disease. The main manifestation of sickle cell disease is the painful crisis caused by vaso-occlusion. The objective of this study was to present interventions that corroborate for better adherence to the treatment of adolescents and young adults with SCD during the pediatric-adult transition. An integrative literature review was performed based on primary studies from research of articles based on LILACS and Medline databases. Even though the pediatric-adult transition in sickle cell disease is the subject of research in several studies, it is clear that it is rarely experienced in practice. This deficiency consequently leads to lower adherence to treatment, exposing this age group to a greater risk of complications from the disease. Even with so many tools available, the pediatric-adult transition is still poorly addressed and, when addressed, late and poorly planned. It is extremely important that this topic be the subject of discussions between the doctor, caregivers and the child during routine consultations.

**Keywords:** Sickle cell anemia. Continuity. planning. Transition from pediatric to adult care.

### 1 INTRODUÇÃO

A Doença Falciforme (DF) é um clássico exemplo de hemoglobinopatia, caracterizada pelos eritrócitos alongados e em forma de foice ou meia-lua, devido a uma mutação na cadeia beta da hemoglobina. A troca de um ácido glutâmico (hidrofílico) por uma valina (hidrofóbico) na posição 6 no gene, transforma a hemoglobina A (HbA), normal, na hemoglobina S (HbS). A HbS quando desoxigenada, se torna insolúvel e se agrega em longos polímeros. Essa polimerização é o marco fundamental da fisiopatologia da

anemia falciforme, devido à alteração na forma do eritrócito e redução na sua deformidade ao longo da circulação (ZAGO, 2014).

A DF é uma doença hereditária monogênica, muito comum em países com alta prevalência de afrodescendentes. No Brasil, estima-se que 4% da população brasileira tenha o traço falciforme e que 25.000 a 50.000 pessoas tenham a doença (BRASIL, 2018). Além disso, é caracterizada por uma fase estável, sem manifestações clínicas, interrompida por crises de falcização, que são crises agudas de vaso-oclusão, aplásticas, hemolíticas e de sequestro. Nessas crises, pode haver dor, lesões teciduais e danos em órgãos e

Aceito para publicação em: 20 de setembro de 2023 e publicado em 21 de outubro de 2023.



sistemas - cérebro, coração, fígado, rins, pele, olhos, esqueleto e pulmões. A principal manifestação da doença falciforme é a crise dolorosa, causada pela vaso-occlusão. É intensa, de início abrupto e constitui a maior causa das hospitalizações (FREITAS et al., 2018).

O diagnóstico precoce por meio da triagem neonatal ou também conhecido como "teste do pezinho", é essencial para aumentar a sobrevivência dos doentes. Isso é possível por meio da introdução de antibioticoterapia profilática, um programa adequado de vacinação, uma maior vigilância a adesão às consultas e ao tratamento farmacológico, e além do mais uma orientação aos pais sobre a identificação precoce das crises álgicas e complicações como, sequestro esplênico, síndrome torácica aguda e acidente vascular encefálico (AVE). Também existe a eletroforese de hemoglobinas, que consiste na distinção de diferentes hemoglobinas presentes no sangue periférico, padrão-ouro no diagnóstico da doença falciforme (JUNIOR et al., 2011).

O acompanhamento regular é essencial para o tratamento da doença falciforme, assim tanto o médico quanto o paciente conseguem ter um controle das crises agudas e da doença em geral, por meio de análises como: hemograma, contagem de reticulócitos, hemoglobina fetal (HbF), avaliação de função renal e hepática, dosagem de ferro e ferritina, sorologias e outros (BRASIL, 2018).

Diante disso, essas avaliações clínicas periódicas devem ocorrer da infância até a terceira idade. No entanto, observa-se que durante a transição pediátrico-adulto, que ocorre entre adolescentes e adultos jovens, é comum a falta de adesão ao tratamento, às consultas médicas e ao seguimento das orientações gerais, caracterizando um período de alto risco, com aumento da morbimortalidade dos pacientes (HOEGY et al., 2022). De acordo com Smaldone et al. (2018), os papéis adquiridos pelos jovens e pelos pais na autogestão mudam durante a infância e adolescência, e a responsabilidade pela autogestão trespassa dos pais para os jovens. O manejo de doenças crônicas muitas vezes piora durante a adolescência, quando os jovens assumem mais responsabilidade pela autogestão.

Contudo, a falta de seguimento às consultas médicas está ligada à falta de adesão à Hidroxiuréia (HU) - principal medicação modificadora da DF com eficácia comprovada - e a piores resultados de saúde, tais como internações, transfusões e sequelas irreversíveis (CREARY et al., 2019).

O objetivo deste trabalho foi realizar uma revisão sistemática a fim de apresentar intervenções que corroborem para melhor adesão ao tratamento de adolescentes e jovens adultos com doença falciforme durante a transição pediátrico-adulto, além de investigar fatores que influenciam na adesão do seguimento do tratamento nessa faixa etária.

## 2 METODOLOGIA

Este estudo trata-se de uma revisão integrativa, metodologia que proporciona a síntese do conhecimento e a incorporação da aplicabilidade de resultados de estudos significativos na prática. É uma linha de pesquisa que determina o conhecimento atual sobre uma temática específica, já que é conduzida de modo a identificar, analisar e sintetizar resultados de estudos independentes sobre o mesmo assunto, contribuindo, pois, para uma possível repercussão benéfica na qualidade dos cuidados prestados ao paciente (SOUSA et al., 2010).

A revisão integrativa da literatura consiste na construção de uma análise ampla da literatura, contribuindo para discussões sobre métodos e resultados de pesquisas, assim como reflexões sobre a realização de futuros estudos. O propósito inicial deste método de pesquisa é obter um profundo entendimento de um determinado fenômeno baseando-se em estudos anteriores (MENDES et al., 2008; SOUSA, 2016).

As bases de dados usadas na pesquisa foram Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS) e Sistema Online de Busca e Análise de Literatura Médica (Medline), com os descritores em inglês: "sickle cell disease" e "adherence to treatment", unidos pelo operador booleano "AND". Os critérios de inclusão para a seleção da amostra foram artigos publicados em português e/ou inglês entre 2018 e 2023, sendo eles, ensaios clínicos randomizados e estudos observacionais conduzidos com participantes humanos, disponibilizados gratuitamente na íntegra e que abordavam o tema do estudo após a leitura dos títulos e dos resumos. Além disso, artigos duplicados, que não fossem ensaios clínicos e/ou estudos observacionais e com participantes com idade maior que 25 anos, foram excluídos. A Figura 1 ilustra a trajetória e as estratégias de busca deste estudo.

## 3 RESULTADOS

Foram encontrados um total de 7 artigos envolvendo 295 participantes, que incluíram tanto pacientes com DF quanto seus cuidadores/pais. A idade dos pacientes desses estudos varia de 12 a 25 anos.

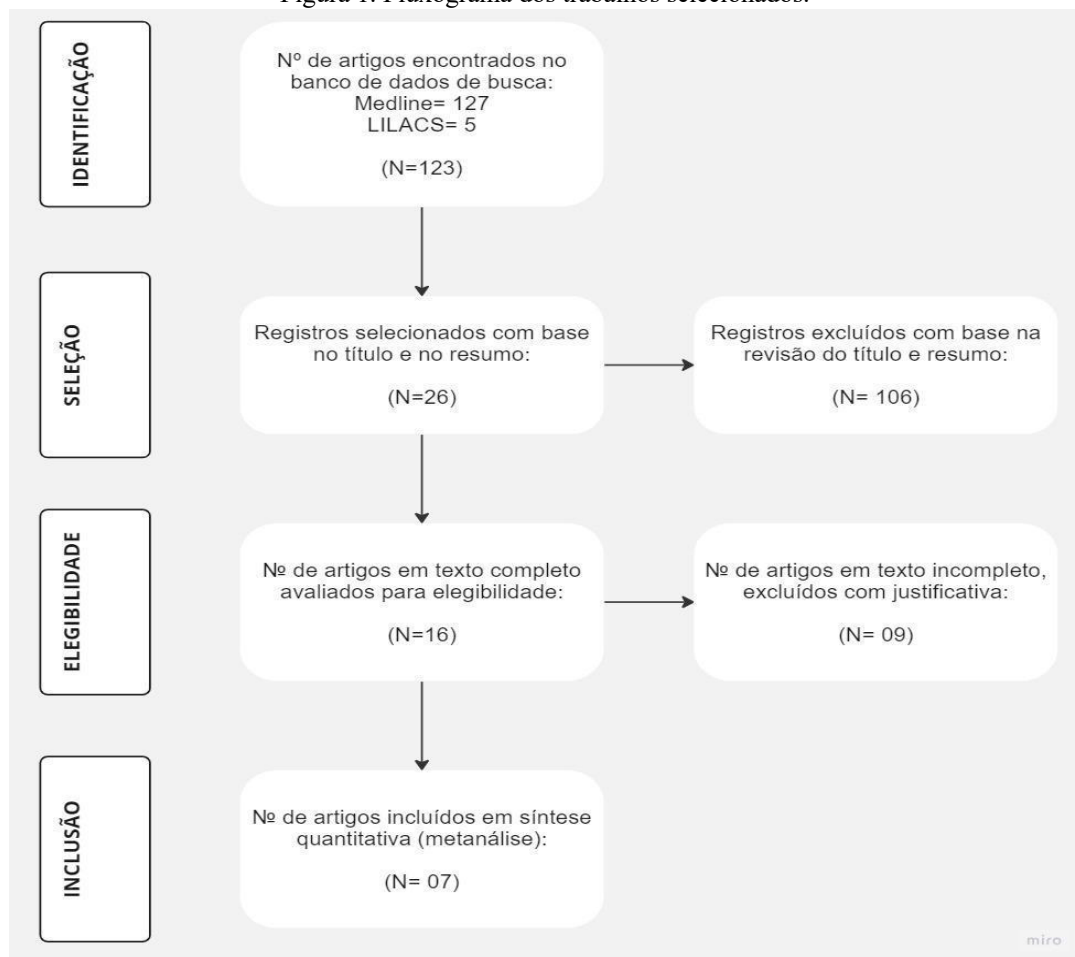
Dentre os artigos analisados, a adesão ao tratamento foi medida por meio de marcadores laboratoriais (HbF, Volume corpuscular médio), autorrelatos sobre qualidade de vida e doença e prescrição eletrônica de hidroxiuréia.

Cada artigo trouxe um recurso de estudo com o objetivo de melhorar a adesão ao tratamento dos pacientes com DF, voltados principalmente para a faixa etária com menor adesão, adolescentes e adultos jovens. Por meio do trabalho de Badawy et al. (2017), no qual analisou 34 pacientes com DF em uso de HU, entre 12 e 18 anos, estimou-se que 75% dos adolescentes não aderem ao HU (CREARY et al., 2019), e a não adesão a medicamentos e as consultas periódicas trazem diversas consequências para a qualidade de vida do paciente. Todos eles dispuseram de resultados significativos, como maior adesão à hidroxiuréia e aumento na frequência às consultas, diminuição das crises dolorosas e, como efeito, melhor bem-estar.

Para Curtis et al. (2019), crenças, emoções, suporte limitado, confiança excessiva nos pais e percepção dos pais sobre a eficácia da medicação são fatores que influenciam diretamente o seguimento do tratamento dos portadores de doença falciforme. Como também, a comunicação entre pais e filhos, um forte determinante para a adesão e transição do cuidado pediátrico-adulto (KLITZMAN et al., 2018; MORRONE et al., 2021; VIOLA et al., 2021).

Contudo, o principal enfoque dos trabalhos foi analisar uma ferramenta que possibilitasse uma melhor adesão ao tratamento. O Tabela 1 traz a síntese desses trabalhos analisados individualmente.

Figura 1. Fluxograma dos trabalhos selecionados.



Fonte: Autora (2023)

Tabela 1. Síntese das ferramentas abordadas em cada artigo.

AUTOR (ANO)	TÍTULO	FERRAMENTA
Klitzman et al. (2018)	Behavioral and Pharmacological Adherence in Pediatric Sickle Cell Disease: Parent–Child Agreement and Family Factors Associated With Adherence	Avaliou a concordância entre pais e filhos sobre a adesão comportamental e farmacológica na doença falciforme, por meio de questionários individuais e familiares.
Smaldone et al. (2018)	HABIT, a Randomized Feasibility Trial to Increase Hydroxyurea Adherence, Suggests Improved Health-Related Quality of Life in Youths with Sickle Cell Disease	Examinou a intervenção dos Agentes Comunitários de Saúde (ACS) associado a mensagens de textos personalizadas na adesão de HU e qualidade de vida relacionada à saúde entre jovens/díades de pais.
Curtis et al. (2019)	A Medication Adherence App for Children With Sickle Cell Disease: Qualitative Study	Desenvolveu um aplicativo de adesão à medicação com o objetivo de apoiar crianças e adolescentes com DF.
Smaldone et al. (2019)	HABIT efficacy and sustainability trial, a multi-center randomized controlled trial to improve hydroxyurea adherence in youth with sickle cell disease: a study protocol	Testou a eficácia da intervenção dos ACS associado a mensagens de texto personalizadas sobre a adesão à HU.
Creary et al. (2019)	Allocation of Treatment Responsibility and Adherence to Hydroxyurea Among Adolescents With Sickle Cell Disease	Avaliou como os adolescentes e seus cuidadores decidiam quem era o responsável pelas tarefas de tratamento e examinou os fatores que estavam relacionados à adesão à HU.

Viola et al. (2021)	Feasibility of Medical Student Mentors to Improve Transition in Sickle Cell Disease	Avaliou a viabilidade e aceitabilidade de mentor de estudante de medicina para melhorar os resultados de transição para adolescentes e adultos jovens com DF.
Hoegy et al. (2022)	Pediatric-Adult Care Transition: Perceptions of Adolescent and Young Adult Patients with Sickle Cell Disease and Their Healthcare Providers	Explorou e comparou as percepções dos pacientes com as percepções dos profissionais de saúde durante a transição de cuidados pediátricos para adultos, para entender melhor a adesão e os cuidados médicos. Logo, melhorar o atendimento ao paciente.

Fonte: Autora (2023).

Em seguida, a Tabela 2 apresenta a síntese dos resultados de cada trabalho abordado no presente estudo.

Tabela 2. Resultados alcançados em cada artigo.

AUTOR (ANO)	POPULAÇÃO	RESULTADOS
Klitzman et al. (2018)	85 crianças (entre 8 e 18 anos) com DF e seus pais.	O maior uso de rotinas infantis foi associado a uma melhor adesão geral relatada pela criança. A comunicação familiar aberta foi associada a uma maior adesão geral relatada pelos pais.
Smaldone et al. (2018)	28 díades (jovens entre 14 e 17 anos).	Após 6 meses de intervenção, os jovens relataram melhora na qualidade de vida, na escala de emoções e na concordância de responsabilidade de autogerenciamento com os pais. Além de, melhor adesão a HU (medida pelo progresso de HbF), menor tempo de permanência para internações agudas e atendimentos de emergências.
Smaldone et al. (2019)	104 jovens (entre 10 e 18 anos) prescritos HU.	O período de intervenção durou 12 meses, resultando em melhor adesão a HU, logo houve progresso nas medidas de HbF, menor número de internações e atendimentos de emergências e melhor qualidade de vida relacionada à saúde.
Creary et al. (2019)	29 jovens (entre 12 e 18 anos).	É pontuado que, a idade do adolescente, a discrepância entre os relatos dos adolescentes e o envolvimento do cuidador estão associados à adesão à medicação.
Curtis et al. (2019)	10 crianças e adolescentes (entre 12 e 18 anos).	Por meio de teoria e evidências, desenvolveu um APP de adesão à medicação para apoiar crianças e adolescentes com DF. No aplicativo, o paciente tem acesso a um avatar, dica do dia, questionário diário, rastreamento de humor, lembretes de medicamentos e compromissos e a seção de emergências, tudo com o intuito de melhorar a adesão ao tratamento.
Viola et al. (2021)	24 adolescentes e jovens adultos (entre 18 e 25 anos).	Os participantes tiveram boa adesão à intervenção e satisfação com os componentes da intervenção. Também demonstraram melhorias na prontidão para a transição, na autoeficácia, na adesão à medicação e na alfabetização em saúde. Demonstrou ser uma intervenção promissora que oferece suporte adicional para uma população vulnerável.
Hoegy et al. (2022)	15 pacientes adolescentes, 10 pacientes adultos, 9 profissionais de saúde pediátrico e 13 profissionais de saúde adulto.	Os pacientes e os profissionais de saúde concordaram que a transição de cuidados pediátricos para adultos foi mal vivenciada. Isso se deve principalmente a várias mudanças de hábitos, médicos e organização assistencial. Antecipar essa transição e adquirir novas habilidades para pacientes e profissionais de saúde são etapas essenciais para melhorar a adesão aos cuidados médicos durante essa transição de cuidados.

Fonte: Autora (2023).

#### 4 DISCUSSÃO

O tratamento da doença falciforme consiste em várias esferas, indo além de apenas o uso de medicamentos. É essencial que o paciente faça acompanhamento regular, sempre que possível, em

centros especializados com equipe multidisciplinar - médicos, psicólogos, enfermeiros, assistentes sociais e fisioterapeutas. As consultas periódicas associadas ao uso correto da medicação e ao seguimento das orientações gerais, resultam em um crescimento e desenvolvimento somático e psicológico ideais, além da diminuição das

complicações específicas, internações médicas e o custo à saúde (CREARY et al., 2019; HOEGY et al., 2022; ZAGO, 2014).

As orientações gerais consistem em se manter hidratado e uma dieta equilibrada, realizando suplementação vitamínica contínua, profilaxia de infecções e evitar temperaturas extremas. Atualmente, a hidroxúria é a principal droga preventiva e modificadora da DF em jovens, ela age aumentando as concentrações de HbF e o Volume Corpuscular Médio (VCM). Mesmo sendo uma terapia segura, é necessário o monitoramento de perto, visto que pode ocorrer diminuição das células sanguíneas (CREARY et al., 2019; KLITZMAN et al., 2018; SMALDONE et al., 2019).

Estudos prévios demonstram que houve uma queda de 50% nas frequências de hospitalização, crises dolorosas, síndrome torácica aguda e necessidade de transfusões em pacientes que fazem uso da HU (ZAGO, 2014). Portanto, a adesão aos cuidados médicos é essencial para o prognóstico do paciente e para a melhoria dos resultados de saúde (HOEGY et al., 2022).

No entanto, estudos indicam que aproximadamente metade dos adolescentes com anemia falciforme não aderem à hidroxúria. De acordo com Creary et al. (2019), apenas 75% das crianças em uso de hidroxúria e apenas 61% de todas as crianças com DF atendem à frequência recomendada de consultas anualmente.

Esses dados chamam atenção para um período muito importante das doenças crônicas, incluindo a DF, a transição do cuidado pediátrico para o adulto. Esse espaço de tempo, na maior parte dos pacientes, não é planejado, contribuindo para altas taxas de morbidade e mortalidade nessa faixa etária (VIOLA et al., 2021).

Hoegy et al. (2022) descreveram a transição como todo o processo de ensinar a independência dos cuidados de saúde para adultos jovens, preparar para a transferência e garantir sua conclusão. Nesse processo, os cuidadores se distanciam e os pacientes desenvolvem um papel ativo e se tornam autônomos e responsáveis por sua própria saúde à medida que envelhecem.

Além da falta de preparo, existem outros diversos fatores que contribuem para a baixa adesão ao tratamento durante a transição. Dentre eles, esquecer de tomar a medicação, conhecimento insuficiente do histórico de saúde e funcionamento e benefícios da medicação, baixa capacidade de autogerenciamento - conhecer suas informações ou ser capaz de se comunicar com os médicos - expectativas negativas sobre o cuidado de adultos, dificuldade em deixar os serviços pediátricos, falha na comunicação com os pais, conflitos familiares, estado emocional, vida social, prioridade para outras influências sobre a saúde (religião), suporte limitado durante a transição, estar fora do ambiente doméstico, tempo limitado e inúmeros outros fatores podem ser tornar barreira no tratamento (CREARY et al., 2019; CURTIS et al., 2019; SMALDONE et al., 2019; VIOLA et al., 2021).

Hoegy et al. (2022) pontua que durante as entrevistas, vários pacientes e profissionais da saúde informaram sobre as diferenças encontradas entre os serviços pediátricos e adultos. Os pacientes relataram que no serviço pediátrico eram mimados, havia diferentes atividades de lazer durante as internações, a relação médico-paciente era direcionada aos cuidadores e referem

que no serviço para adultos, os profissionais levam maior tempo para considerarem a dor dos pacientes, quando comparados aos do pediátricos. Também apontam a dificuldade na mudança de hábitos e de novos profissionais de saúde e a necessidade de mais tempo para se adaptarem à nova gestão assistencial.

Assim, é evidente que existem diversos obstáculos na adesão ao tratamento. Conduto, é fundamental pontuar fatores que viabilizam uma adesão ideal, por exemplo, criar uma rotina, definir lembretes, ter apoio social (amigos, escola) e o mais relevante de todos, a boa relação familiar. Além do mais, construir uma comunicação familiar eficaz tende a ser um passo importante para reduzir o não seguimento ao tratamento, porque possibilita abordar e resolver problemas, fornecer e receber instruções, além de construir e reforçar lembretes e rotinas (CURTIS et al., 2019; KLITZMAN et al., 2018; MORRONE et al., 2021).

A partir do que foi apresentado, diversas ferramentas foram estudadas nesse grupo alvo com o intuito de melhorar a adesão aos medicamentos e as consultas durante a transição pediátrico-adulto.

Klitzman et al. (2018) traz que as famílias que seguem rotinas provavelmente são mais capazes de integrar e concluir as tarefas de tratamento recomendadas em suas outras atividades programadas, associado a uma comunicação mais aberta entre pais e filhos.

Smaldone et al. (2018, 2019) por meio de dois trabalhos, acompanhou os benefícios agregados ao inserir Agentes Comunitários de Saúde (ACS) e mensagens de texto personalizadas no dia a dia dos pacientes. Os ACS foram inseridos no intuito de colocarem sua função primordial, preencher as lacunas entre pacientes mal atendidos e equipe clínica, em ação. Estabeleceram a confiança dos jovens e dos pais, e juntos trabalharam para enfrentar as barreiras e melhorar a adesão à HU. Agregando as mensagens de texto diárias para reforçar o hábito, tem-se uma intervenção multipotente.

Creary et al. (2019) demonstram como os adolescentes e seus cuidadores se portam frente às tarefas de tratamento, examinam a adesão à HU e descrevem como a atribuição de responsabilidade ao adolescente é muitas vezes deixada de lado.

Curtis et al. (2019) criou sua intervenção após estabelecer conhecimento teórico, revisão da literatura, e evidências, 10 entrevistas com crianças e adolescentes com DF, além de consultas com especialistas. Todo esse conhecimento sustentou o design e desenvolvimento de um aplicativo para apoiar os pacientes. O APP envolve técnicas de mudança de comportamento, automonitoramento, suporte social e informações sobre antecedentes pessoais. Ele foi criado com o objetivo de expandir o conhecimento limitado sobre a doença e medicação, ajudar a lembrar de tomar a medicação, auxiliar no monitoramento externo, aumentar o suporte durante a transição para a idade adulta, estabelecer metas intrínsecas que motivam a adesão e ficar atento as outras influências na saúde.

Viola et al. (2021) com o propósito de facilitar a transição da saúde pediátrica para a adulta, avaliou a viabilidade e aceitabilidade ao parear um adolescente/adulto jovem com doença falciforme a um mentor estudante de medicina. Os estudantes de medicina

trabalhavam como mentores, por meio de vídeo chamadas e mensagens de texto semanais por WhatsApp. Durante as videochamadas era abordado conteúdos sobre a transição, desafios do pupilo frente a esse período e os mentores também ofereciam apoio e encorajamento por meio desses encontros. Os participantes apontaram que a idade semelhante tornava o mentor alguém identificável e que viam como uma grande oportunidade para aprender uns com os outros.

Hoegy et al. (2022) com a finalidade de melhorar a adesão aos cuidados médicos durante a transição para o cuidado adulto de adolescentes com DF, os autores analisaram tanto a percepção dos pacientes quanto dos profissionais da saúde, uma vez que, diferentes pontos de vista são necessários para entender a adesão à assistência médica e melhorá-la em uma abordagem sistêmica.

Embora existam diversos estudos sobre fatores que interferem na adesão e ferramentas criadas com o objetivo de melhorar o mesmo, a transição pediátrico-adulto é pouco vivenciada e discutida na prática. É mais que necessário trazer o tema à tona durante as consultas, ainda durante a infância. Assim, é provável que os pacientes e cuidadores tenham tempo suficiente para se programarem e com as ferramentas que melhor se encaixarem na sua rotina/realidade.

## 5 CONCLUSÃO

Nesse contexto, evidencia-se que adolescentes e jovens adultos possuem diversos fatores que podem interferir na adesão ao tratamento da DF, principalmente ao longo da transição dos cuidados pediátrico-adulto, como, falha na comunicação familiar, mal planejamento de autogerenciamento a saúde, esquecer de tomar a medicação, entre outros destacados durante o trabalho.

No intuito de melhorar a adesão entre essa faixa etária, diferentes intervenções foram elaboradas, trabalhadas entre eles e concluídas com resultados significativos, desde menor número de atendimentos de emergências até a melhor qualidade de vida em relação à saúde. No entanto, mesmo com tantas ferramentas disponíveis, a transição pediátrico-adulto ainda é pouco abordada e quando abordada, de forma tardia e mal planejada.

Logo, é de suma importância que esse tema seja alvo de discussões entre o médico, os cuidadores e a criança durante as consultas de rotina, tornando possível escolher de antemão a ferramenta que melhor se adequa ao paciente durante esse período de alto risco.

## REFERÊNCIAS

BADAWY, S.M.; THOMPSON, A.A.; Lai, J.S.; PENEDO, F.J.; RYCHLIK, K.; LIEM, R.I. Adherence to hydroxyurea, health-related quality of life domains, and patients' perceptions of sickle cell disease and hydroxyurea: a cross-sectional study in adolescents and young adults. **Health and quality of life outcomes** vol. 15,1 136. 5 Jul. 2017, doi:10.1186/s12955-017-0713-x. Disponível em: <<https://hqlo.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12955-017-0713-x>>. Acesso em: 22 de abril de 2023.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas da doença falciforme. **Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC**, Brasília, 2018. Disponível em: [https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2018/poc005\\_22\\_02\\_2018.html](https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2018/poc005_22_02_2018.html). Acesso em: 16 abril 2023.

BRITO, L.S.; CARVALHO, E.S.D.; CERQUEIRA, S.S.B.; LACERDA, F.K.L. Estudo da não adesão ao tratamento da doença falciforme: o caso de uma família. **Cogitar enferm.**, Curitiba, v. 25, e62908, 2020. Disponível em: <[http://www.revenf.bvs.br/scielo.php?script=sci\\_artext&pid=S1414-85362020000100301&lng=pt&nrm=iso](http://www.revenf.bvs.br/scielo.php?script=sci_artext&pid=S1414-85362020000100301&lng=pt&nrm=iso)>. Acesso em: 22 de abril de 2023.

CECILIO, S.G.; PINTO, V.D.; PEREIRA, S.A.S.; SALES, A.A.S.; GOULART, C.F.; AGUIAR, L.K. Instrumentos de mensuração relacionados ao conhecimento, adesão, atitude e autoeficácia em doença falciforme: revisão integrativa. **Cogitare enferm.**, Curitiba, v. 24, e60897, 2019. Disponível em <[http://www.revenf.bvs.br/scielo.php?script=sci\\_artext&pid=S1414-85362019000100509&lng=pt&nrm=iso](http://www.revenf.bvs.br/scielo.php?script=sci_artext&pid=S1414-85362019000100509&lng=pt&nrm=iso)>. Acesso em: 22 de abril de 2023.

CREARY, S.E.; MODI, A.C.; STANEK, J.R.; CHISOLM, D.J.; O'BRIEN, S.H.; NWANKWO, C.; CROSBY, L.E. Allocation of treatment responsibility and adherence to hydroxyurea among adolescents with sickle cell disease. **Journal of pediatric psychology** vol. 44,10 (2019): 1196-1204. doi:10.1093/jpepsy/jsz061. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6823103/>>. Acesso em: 19 de abril de 2023.

CREGO, N.; DOUGLAS, C.; BONNABEAU, E.; CONDES, M.; EASON, K.; MERWIN, E.; RAINS, G.; TANABE, P.; SHAH, N. Sickle-cell disease co-management, health care utilization, and hydroxyurea use. **Journal of the American Board of Family Medicine** : JABFM vol. 33,1 (2020): 91-105. doi:10.3122/jabfm.2020.01.190143. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7942752/>>. Acesso em: 22 de abril de 2023.

CURTIS, K.; LEBEDEV, A.; AGUIRRE, E.; LOBITZ, S. A medication adherence app for children with sickle cell disease: qualitative study. **JMIR mHealth and uHealth** vol. 7,6 e8130. 18 Jun. 2019, doi:10.2196/mhealth.8130. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6604509/>>. Acesso em: 19 de abril de 2023.

FORTINI, R.G. Prática educativa com pessoas que vivem com anemia falciforme : uma reflexão dialógica. 2019. 162 f. Dissertação (Mestrado em Ciências do Cuidado em Saúde) - **Escola de Enfermagem Aurora de Afonso Costa**, Universidade Federal Fluminense, Niterói, 2019. Disponível em: <<https://app.uff.br/riuff/handle/1/9054>>. Acesso em: 19 de abril de 2023.

FREITAS, S.L.F.; IVO, M.L.; FIGUEIREDO, M.S.; GERK, M.A.S.; NUNES, C.B.; MONTEIRO, F.F. Quality of life in adults with sickle cell disease: an integrative review of the literature. **Revista Brasileira de Enfermagem**, v. 71, n. 1, p. 195–205, jan. 2018. Disponível

em:<<https://www.scielo.br/j/reben/a/cJzWZwGbzZXMJGRP3yBm5x/abstract/?lang=en>>. Acesso em: 19 de abril de 2023.

HODGES, J.R.; PHILLIPS, S.M.; NORELL, S.; NWOSU, C.; KHAN, H.; LUO, L.; BADAWY, S.H.; KING, A.; TANABE, P.; MARSHA, T.; SMITH, L.R.; CALHOUN, C.; HANKINS, J.S.; PORTER, J. Intentional and unintentional nonadherence to hydroxyurea among people with sickle cell disease: a qualitative study. **Blood advances** vol. 4,18 (2020): 4463-4473. doi:10.1182/bloodadvances.2020001701. Disponível em:<<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7509876/>>. Acesso em: 16 de abril de 2023.

HOEGY, D.; GUILLOUX, R.; BLEYZAC, N.; GAUTHIER-VASSEROT, A.; CANNAS, G.; BERTRAND, Y.; DUSSART, C.; JANOLY-DUMENIL, A. Pediatric-adult care transition: perceptions of adolescent and young adult patients with sickle cell disease and their healthcare providers. **Patient preference and adherence** vol. 16 2727-2737. 1 Oct. 2022, doi:10.2147/PPA.S377236. Disponível em:<<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9534149/>>. Acesso em: 16 de abril de 2023.

JUNIOR, R.S.O; PINTO, M.L; BASTOS, M.J.M.; LYRA, I.M.; GUEDES, H.T.V. Perfil das internações por pneumonia em crianças portadoras de anemia falciforme em hospital pediátrico de salvador. **Revista Baiana Pediatría**, Salvador- BA, vol 5, n. 1, p. 4, set. 2011. Disponível em:<<http://www.sobape.com.br/revistas/Revista-baiana-de-pediatria-vol-5-n-1-2011%20ISSN%201806-7085.pdf>>. Acesso em: 16 de abril de 2023.

KLITZMAN, P.H.; CARMODY, J.K.; BELKIN, M.H.; JANICKE, D.M. Behavioral and pharmacological adherence in pediatric sickle cell disease: parent-child agreement and family factors associated with adherence. **Journal of Pediatric Psychology**, Volume 43, Issue 1, Janeiro/Fevereiro2018. Disponível em:<<https://doi.org/10.1093/jpepsy/jsx077>>. Acesso em: 16 de abril de 2023.

MENDES, K. D. S.; SILVEIRA, R. C. DE C. P.; GALVÃO, C. M.. Revisão integrativa: método de pesquisa para a incorporação de evidências na saúde e na enfermagem. **Texto & Contexto - Enfermagem**, v. 17, n. 4, p. 758–764, out. 2008.

MORRONE, K.A.; MANWANI, D.; CABANA, M.D. Efficient clinical counseling for sickle cell disease. **Journal of the National Medical Association**, vol. 113,4 (2021): 382-387. doi:10.1016/j.jnma.2021.01.006. Disponível em:

<<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8368067/>>. Acesso em: 17 de abril de 2023.

OLIVEIRA, D.B.; LIMA, J.O.; FIOCO, E.M.; VERRI, E.D.; FABRIN, S.C.V. A importância do diagnóstico precoce e os tratamentos apresentados na Anemia Falciforme: Revisão Sistemática. **Revista Brasileira de Análises Clínicas - RBAC**, 2022. DOI: 10.21877/2448-3877.202202143. Disponível em: <<https://www.rbac.org.br/artigos/a-importancia-do-diagnostico-precoce-e-os-tratamentos-apresentados-na-anemia-falciforme-revisao-sistemica/>>. Acesso em: 17 de abril de 2023.

SMALDONE, A.; FINDLEY, S.; MANWANI, D.; JIA, H.; VERDE, N.S. HABIT, a randomized feasibility trial to increase hydroxyurea adherence, suggests improved health-related quality of life in youths with sickle cell disease. **The Journal of pediatrics** vol. 197 (2018): 177-185.e2. doi:10.1016/j.jpeds.2018.01.054. Disponível em:<<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5970970/>>. Acesso em: 17 de abril de 2023.

SMALDONE, A.; MANWANI, D.; AYGUN, B.; SMITH-WHITLEY, K.; JIA, H.; BRUZZESE, JM.; FINDLEY, S.; MASSEI, J.; VERDE, N.S. HABIT efficacy and sustainability trial, a multi-center randomized controlled trial to improve hydroxyurea adherence in youth with sickle cell disease: a study protocol. **BMC pediatrics** vol. 19,1 354. 15 Oct. 2019, doi:10.1186/s12887-019-1746-6. Disponível em:<<https://bmcpediatr.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12887-019-1746-6>>. Acesso em: 17 de abril de 2023.

SOUSA, M. N. A. de. Revisão integrativa da literatura: esclarecendo o método. In: SOUSA, M. N. A. de. de Sousa; SANTOS, E. V. L. (orgs). **Medicina e Pesquisa: um elo Possível**. Curitiba: Editora Prismas, 2016. p. 345-358.

SOUZA, M.T.; SILVA, M.D.S.; CARVALHO, R. Revisão integrativa: o que é e como fazer. **Einstein (São Paulo)**, v. 8, n. 1, p. 102–106, jan. 2010. Disponível em: <<https://www.scielo.br/j/eins/a/ZQTBkVJzqWFrTT34cXLjtBx/?format=pdf&lang=pt>> . Acesso em: 06 de setembro de 2023.

VIOLA, A.S.; DRACHTMAN, R.; KAVENEY, A.; SRIDHARAN, A.; SAVAGE, B.; DELNEVO, C.D.; ELLIOT J, G.; PORTER, J.S.; DEVINE, K.A. Feasibility of medical student mentors to improve transition in sickle cell disease. **Journal of pediatric psychology** vol. 46,6 (2021): 650-661. doi:10.1093/jpepsy/jsab031. Disponível em:<<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8291672/>>. Acesso em: 17 de abril de 2023.

YANG, M.; ELMUTI, L.; BADAWY, S.M. Health-related quality of life and adherence to hydroxyurea and other disease-modifying therapies among individuals with sickle cell disease: a systematic review. **Biomed Res Int**. 2022; 2022:2122056. Publicado 2022 Jul 18. doi:10.1155/2022/2122056. Disponível

Revista Brasileira de Educação e Saúde-REBES  
Grupo Verde de Agroecologia e Abelhas-GVAA

em:<<https://www.hindawi.com/journals/bmri/2022/2122056/>>. Acesso em: 17 de abril de 2023.

ZAGO, M.A.; FALCÃO, R.P.; PASQUINI, R. Tratado de hematologia. São Paulo: **Editora Atheneu**, 2014. 205p.