

## **A influência da genética na doença falciforme para a construção familiar**

**The influence of genetics in sickle cell disease for family construction**

**La influencia de la genética en la enfermedad falciforme para construcción familiar**

Recebido: 29/04/2023 | Revisado: 10/05/2023 | Aceitado: 13/05/2023 | Publicado: 19/05/2023

**Leticia Caroline da Cruz Paula**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1860-7236>  
Fundação Centro de Hemoterapia e Hematologia do Pará, Brasil  
E-mail: [leticiacruz.cp@gmail.com](mailto:leticiacruz.cp@gmail.com)

**Jessica Sabrina Cordeiro Parente**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-40706-4103>  
Fundação Centro de Hemoterapia e Hematologia do Pará, Brasil  
E-mail: [sabrinacparente@gmail.com](mailto:sabrinacparente@gmail.com)

**João Marcos de Oliveira Macedo**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9563-6073>  
Hospital Nossa Senhora da Conceição, Brasil  
E-mail: [joaomarcos\\_@live.com](mailto:joaomarcos_@live.com)

**Gisele Maria Cardoso da Silva**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4202-2913>  
Universidade Federal do Pará, Brasil  
E-mail: [gcardosomelo@gmail.com](mailto:gcardosomelo@gmail.com)

**Fernanda Cordeiro dos Santos**

ORCID: <https://orcid.org/0009-0008-1776-8311>  
Fundação Centro de Hemoterapia e Hematologia do Pará, Brasil  
E-mail: [fe.santos.nurse@gmail.com](mailto:fe.santos.nurse@gmail.com)

**Sarah Valéria Amarijo Corrêa**

ORCID: <https://orcid.org/0009-0009-6614-6540>  
Universidade do Estado do Pará, Brasil  
E-mail: [sarahamarijo@gmail.com](mailto:sarahamarijo@gmail.com)

**Rosilene Ilma Ribeiro de Freitas**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2742-9408>  
Fundação Centro de Hemoterapia e Hematologia do Pará, Brasil  
E-mail: [rosijo40@gmail.com](mailto:rosijo40@gmail.com)

### **Resumo**

**OBJETIVO:** Verificar o conhecimento das pessoas com doença falciforme, em idade reprodutiva, sobre a influência da genética da doença em sua construção familiar. **METODOLOGIA:** Pesquisa descritiva, exploratória e de abordagem qualitativa. O estudo contou com 20 participantes diagnosticados com doença falciforme em idade reprodutiva. Foram realizadas entrevistas, a análise dos dados foi feita a partir da análise de conteúdo de Bardin e a categorização por software IRaMuTeQ. **RESULTADOS:** Externou-se a preocupação quanto a possibilidades de os filhos terem a doença falciforme. Além disso, os participantes afirmaram acreditar que a Doença Falciforme influencia na sua construção familiar e demonstraram bom conhecimento sobre causa e herança da doença. **CONSIDERAÇÕES FINAIS:** As palavras que emergiram na árvore da similitude sustentaram a inferência de que apesar de a maioria dos participantes possuir um nível de conhecimento satisfatório sobre a própria doença, ainda há uma fragilidade em conceitos básicos que perpetuam concepções errôneas e estigmatizadas sobre a doença. Além disso, observou-se que há uma constância em sentimentos de preocupação relacionada com o risco de ter filhos com a Doença Falciforme, a dificuldade no cuidado com uma criança que possa herdar a doença e de que forma essas contingências influenciam no processo de planejamento familiar.

**Palavras-chave:** Anemia falciforme; Genética; Enfermagem; Família.

### **Abstract**

**OBJECTIVE:** To verify the knowledge of people with sickle cell disease, of reproductive age, about the influence of the disease's genetics on their family construction. **METHODOLOGY:** Descriptive, exploratory and qualitative research. The study had 20 participants diagnosed with sickle cell disease at reproductive age. Interviews were conducted, data analysis was performed using Bardin's content analysis and categorization using the IRaMuTeQ software. **RESULTS:** There was concern about the possibility of the children having sickle cell disease. In addition, the participants stated that they believed that sickle cell disease influences their family construction and demonstrated good knowledge about the cause and inheritance of the disease. **FINAL CONSIDERATIONS:** The words that emerged in the similarity tree supported the inference that although most participants have a satisfactory level of knowledge about the disease itself, there is still a weakness in basic concepts that perpetuate erroneous and

stigmatized conceptions about the disease. In addition, it was observed that there is a constant feeling of concern related to the risk of having children with sickle cell disease, the difficulty in caring for a child who may inherit the disease and how these contingencies influence the family planning process.

**Keywords:** Anemia; Sickle cell genetics; Nursing; Family.

### Resumen

**OBJETIVO:** Verificar el conocimiento de personas con enfermedad de células falciformes, en edad reproductiva, sobre la influencia de la genética de la enfermedad en la construcción de su familia. **METODOLOGÍA:** Investigación descriptiva, exploratoria y cualitativa. El estudio contó con 20 participantes diagnosticados con enfermedad de células falciformes en edad reproductiva. Se realizaron entrevistas, análisis de datos mediante análisis de contenido de Bardin y categorización mediante el software IRaMuTeQ. **RESULTADOS:** Hubo preocupación sobre la posibilidad de que los niños tuvieran anemia de células falciformes. Además, los participantes manifestaron que creían que la anemia drepanocítica influye en la construcción de su familia y demostraron un buen conocimiento sobre la causa y la herencia de la enfermedad. **CONSIDERACIONES FINALES:** Las palabras que surgieron en el árbol de similitud apoyaron la inferencia de que, aunque la mayoría de los participantes tiene un nivel de conocimiento satisfactorio sobre la enfermedad en sí, todavía hay una debilidad en los conceptos básicos que perpetúan las concepciones erróneas y estigmatizadas sobre la enfermedad. Además, se observó que existe un sentimiento constante de preocupación relacionado con el riesgo de tener hijos con anemia drepanocítica, la dificultad de cuidar a un hijo que puede heredar la enfermedad y cómo estas contingencias influyen en el proceso de planificación familiar.

**Palabras clave:** Anemia de células falciformes; Genética; Enfermería; Familia.

## 1. Introdução

A Doença falciforme (DF) é uma das patologias de origem genética de maior ocorrência no Brasil e no mundo, sendo caracterizada pela predominância da hemoglobina falcêmica (HbS) no interior das hemácias (Cançado & Jesus, 2007). A herança genética da DF tem caráter autossômico e recessivo, isso quer dizer que o indivíduo só terá manifestações clínicas, caso o gene da beta globina S estiver em homozigose ou caso este esteja em heterozigose associado a genes variantes (Brasil, 2015).

A DF tem origem africana e ainda hoje tem grande prevalência nos países deste continente (Soares et al., 2017). Estudo revelou maior frequência do alelo (HbS) em grande parte do continente africano, oriente médio, Índia e em áreas localizadas nos países do Mediterrâneo, sendo Angola o país de maior valor de frequência do alelo (HbS) (Piel et al., 2010).

No Brasil, acredita-se que 4% da população brasileira seja portadora da heterozigose simples (traço falciforme), enquanto que de 25 a 50 mil pessoas sejam acometidos da doença em sua forma homozigótica ou na forma de heterozigose composta mutante (Soares et al., 2017). Dentre as regiões brasileiras, as regiões Sul e Norte apresentam a menor taxa de mortalidade por 100.000 habitantes e a região mais acometida é a Centro-Oeste (Brasil, 2016).

Apesar de sua alta prevalência, os portadores desta patologia ainda não possuem amplo acesso a serviços de orientação e aconselhamento. Estudo realizado evidenciou que poucos usuários, sejam estes homozigotos ou heterozigotos para o gene mutante (HbS), tiveram acesso ao serviço de aconselhamento genético (AG), demonstrando a importância da criação ou inclusão deste serviço em instituições de saúde (Ferreira et al., 2014). Apesar dos avanços relacionados ao diagnóstico e terapêutica da DF, a expectativa de vida ainda se mantém abaixo da quinta década de vida, com expectativa de vida global em torno de 30 anos (Piel et al., 2017).

Outrossim, apesar dos números preocupantes envolvendo a DF, poucos estudos se detêm a abordar temático no Brasil e as poucas pesquisas que existem explanam a respeito das características e causas da mortalidade (Pompeo et al., 2020). Os serviços de aconselhamento genético foram criados com o intuito de levar informação e orientar pessoas que lidam com a ocorrência ou risco de ocorrência de uma doença hereditária. Seu maior objetivo é orientar os envolvidos em suas tomadas de decisões relacionadas a estrutura familiar e geração de descendentes, de modo que possam fazê-las de forma consciente (Guimarães & Coelho, 2010).

No Pará, apesar de contarmos com um centro de referência em doenças hematológicas, o serviço de AG não está no

leque de serviços prestados pela instituição. O local de estudo também não dispõe de protocolo que direcione as atividades da equipe multiprofissional relativas às orientações genéticas. Esta pesquisa se mostra muito importante para discussões futuras a respeito da implantação do serviço na instituição, contribuindo assim para a melhoria do serviço.

Com base nestes conceitos e na problemática enfrentada no local de estudo, definiu-se como objetivo deste verificar o conhecimento das pessoas com doença falciforme, em idade reprodutiva, sobre a influência da genética da doença em sua construção familiar.

## 2. Metodologia

Trata-se de uma pesquisa descritiva (Heerdts & Leonel, 2022), exploratória (Bonin, 2011) e de abordagem qualitativa, realizada em um hemocentro público na região Norte do Brasil. O hemocentro é referência em doação de sangue e no diagnóstico e tratamento de doenças hematológicas no estado do Pará.

Participaram da pesquisa usuários diagnosticados com doença falciforme, em idade reprodutiva e que estivessem em acompanhamento no referido hemocentro, no ano de 2019. Para participar do estudo os participantes deveriam atender aos seguintes critérios de inclusão: estar dentro da faixa etária de 12 à 35 anos e ter consulta agendadas no período de coleta de dados. Para os menores de idade, estes deveriam estar acompanhados de um responsável e aplicado o Termo de Assentimento Livre e Esclarecido (TALE), conforme a Resolução CNS466/2012. Excluíram-se pacientes que se encontravam em situação de impossibilidade ou dificuldade de comunicação verbal e escrita ou que fossem analfabetos. Os participantes foram identificados com nomes de países africanos, a fim de preservar suas identidades.

A coleta de dados foi realizada no período de outubro à dezembro de 2019, em consultório privativo da instituição, após ser realizados agendamentos com o público-alvo, à medida em que estes compareciam às consultas no hemocentro. A coleta de dados foi guiada por um roteiro semiestruturado, construídos pelos autores, constituído por três variáveis, I) dados sociodemográficos (idade, sexo, raça) II) classificação dos genótipos da DF e tempo de tratamento e III) perguntas abertas sobre o conhecimento das causas da DF, herança da DF e a influência da DF na construção familiar. Cada entrevista foi gravada, sendo posteriormente transcritas integralmente, após a aplicação do Termo de Autorização para gravação de voz” (entrevista) conforme as resoluções vigentes 466/12; 510/16 e a norma operacional nº 001/13. A amostra foi determinada por saturação (Fontanella et al., 2008). Para a análise dos dados, utilizou-se a método de análise de conteúdo de Bardin, esta possui 3 etapas básicas: Pré-análise; Categorização/Exploração e Interpretação (Bardin, 1977). A categorização foi realizada através do processamento estatístico pelo software IRaMuTeQ (*Interface de R pour les Analyses Multidimensionnelle de Textes et de Questionnaires*) 0.6 alpha 3, onde o tipo de processamento de dados textuais eleita foi a análise de similitude (Camargo & Justo, 2013).

O estudo seguiu a Resolução nº 466/2012 e 510/2016 do Conselho Nacional de Saúde (CNS)/Conselho Nacional de Ética em Pesquisa (CONEP), respeitando a dignidade dos seres humanos envolvidos na pesquisa. O projeto foi encaminhado ao Comitê de Ética em Pesquisa do hemocentro e foi aprovada sob o parecer nº 3.619.185, de 03/10/2019; após a anuência, obteve-se autorização para o livre acesso dentro do hemocentro para a realização do estudo.

## 3. Resultados

Participaram do estudo 20 usuários diagnosticados com DF e que estavam em acompanhamento no hemocentro. Em relação ao sexo dos participantes, não houve predominância entre os sexos, a média de idade foi de 24 anos, tendo o mais jovem 12 anos e o mais velho 33 anos. Quanto à autodeclaração racial, houve predominância da população autodeclarada parda 75% e 10% pretos. Em relação ao tempo de tratamento, obteve-se média de 12,5 anos, sendo o genótipo SS (anemia falciforme) com maior tempo (14 anos), comparado ao SF (interação de HbS com talassemia beta zero, ou S/b 0 talassemia)



*Sei... porque a minha mãe tem o traço e meu pai também, aí os dois SS passaram pra mim [...].* (Etiópia)

No entanto, evidenciou-se também que alguns entrevistados, mesmo com o diagnóstico DF e em pleno tratamento, desconheciam o processo de herança da doença ou possuíam compreensões limitadas e/ou errôneas sobre a DF, conforme as falas a seguir:

*Não sei o que é a herança da doença. diz que é por causa dos mais velhos, meu avô talvez tinha a doença, vem de lá [...].* (Mali)

*Não sei sobre a herança da doença. eles falaram que é genético, alguém na família tinha, hereditária sim [...].* (Moçambique)

*Acho que foi do pai [...].* (Tanzânia)

## **II - Preocupação sobre o risco de o filho ter a doença**

Os resultados deste estudo evidenciam que dentre os pacientes entrevistados, houveram relatos de que estes demonstraram a respeito da preocupação quanto a possibilidade de terem filhos afetados pela doença e que isso também influenciava em seus relacionamentos e na escolha de um parceiro, como se pode notar nos depoimentos abaixo:

*Sim, com certeza. porque eu vou ter muita cautela antes de escolher qualquer parceiro...então se algum dia eu tiver um parceiro, eu vou ter muita cautela de querer saber se tem a doença falciforme, se tem traço falciforme para a criança consequentemente não nascer com a doença também [...].* (Uganda)

*Totalmente... porque quando eu for me casar, a minha enfermeira daqui até falou que eu tinha que procurar logo a carteira dele, qual o tipo de sangue, se ele tem alguma doença porque assim posso trazer riscos pros meus filhos futuramente [...].* (Somália)

## **III - O cuidado e responsabilidade de ter um filho com DF**

Com a análise de conteúdo e suporte do processamento de dados, foi possível identificar que os participantes também demonstram preocupação em relação aos cuidados e a responsabilidade em lidar com a possibilidade de gerar uma criança herdeira da DF. O sofrimento e as incertezas em conviver com a doença e a dificuldade do cuidado contribuem para a decisão de não reprodutividade, conforme as falas a seguir:

*Já penso assim, não sei se vou ter filhos. primeiro porque não tenho condições praticamente de cuidar de mim, imagine assumir a responsabilidade por outra criança, por outra pessoa [...].* (Uganda)

*Uma vez eu vi uma pessoa falando aqui dentro tenho muito medo de ter filho, vai que meu filho nasça com essa mesma doença né e eu já tô com ela nesse mundo, sofrendo um pouco, de repente colocar uma criança no mundo, acho que não seria muito bom, mas tipo eu penso em ter filhos sim no futuro, mais pra frente [...].* (Namíbia)

## **IV - A influência no processo de construção familiar**

Ademais, quando questionados sobre se ter a doença poderia influenciar sua construção familiar, a maioria dos participantes afirmou que a doença implica sim no processo de construção e formação familiar. Observou-se ainda que, mesmo de forma equivocada, alguns entrevistados afirmaram que não podiam ter filhos devido a doença, conforme as falas abaixo:

*Eu acho que sim, eu creio um pouco que sim. uma vez eu vi uma pessoa falando aqui dentro tenho muito medo de ter filho, vai que meu filho nasça com essa mesma doença né [...]. (Namíbia)*

*Pode, porque do jeito que dá em mim pode dar em todo mundo [...]. (Angola)*

*Tem... porque não pode ter filho [...]. (Eritreia)*

#### 4. Discussão

O resultado deste estudo evidenciou que os entrevistados demonstraram preocupação sobre a possibilidade de terem filhos portadores de DF e sobre a dificuldade de cuidado que uma criança herdeira da doença requer, o que influencia na tomada de decisão em relação a vida reprodutiva e questões de planejamento familiar (Barroso et al., 2021). As questões que implicam em risco do nascimento de mais indivíduos DF, assim como dificultam o desenvolvimento do senso de risco é a falta de acesso a orientações; o fato da legislação brasileira não permitir interrupção da gestação em caso doença genética; a falta de acesso a novas tecnologias reprodutivas; o tamanho da família, assim como, a pré-existência de filho com DF também se mostra fator decisório quanto a não ter outros filhos (Guedes, 2012). Ademais, a consciência da complexidade da doença e da impossibilidade de cura causa grande sofrimento aos familiares, que demonstram medo quanto ao futuro da criança, bem como quanto à possibilidade de morte da mesma (Figueiredo et al., 2018).

Mães de crianças portadoras de DF tem suas opiniões divididas sobre ter ou não um segundo filho com DF, devido muitas considerarem a morbidade provocada pela doença como um alerta a não ter mais filhos. Por outro lado, há aquelas que expressam desejo deter outros filhos por considerar a DF uma doença tratável e que entenderem que ela não impede o desenvolvimento da criança, desde que tenham recursos para fazer o acompanhamento e tratamento corretos (Guedes, 2012).

Este estudo também evidenciou que os participantes, em sua maioria, acreditam que ter a doença influencia na sua construção familiar. A condição de ser portador de uma patologia como a DF causa impacto no poder decisório da pessoa acometida, uma vez que gera apreensão sobre as consequências e medo constante em questões como a maternidade/paternidade. Ter a patologia causa impacto no poder decisório de seus portadores, gera apreensão sobre as consequências e sentimento de medo constante em questões como a maternidade, principalmente quando as informações sobre o caráter hereditário da doença chegam de forma proibitiva pelas profissionais de saúde que os assistem (Cecílio et al., 2018).

Sobre isso, os achados reforçam ainda que ter ou não conhecimento sobre a causa da doença é um fator de extrema importância quando o indivíduo pensa em construir uma família. Dentre os relatos dos participantes, destacaram-se os que refletiam sobre a preocupação de gerar descendentes afetados pela doença, os cuidados e responsabilidades com uma criança portadora da DF e o impacto que a doença tem em seus planos de construção familiar.

A pesquisa em questão também se mostra importante os profissionais de saúde envolvidos na assistência dos portadores de DF direcionem suas atividades de orientação (Santos et al., 2021) além de servir de subsídio para a construção de protocolo para guiar estes profissionais. O papel do profissional é informar e orientar, o poder de escolha deve ser do usuário (Almeida et al., 2018).

Foi possível observar ainda com os achados desta pesquisa que os participantes um nível de conhecimento satisfatório sobre a herança. Este dado se mostra em concordância com a literatura, pois em estudo que buscou avaliar o nível de conhecimento das famílias afetadas por DF e o impacto gerado pela doença em suas vidas diárias, demonstrou que 44% dos participantes tinham bom conhecimento sobre a causa da doença e 32% tinham nenhum conhecimento sobre a mesma. Os mesmos números se aplicam quanto ao conhecimento sobre o modo de transmissão da doença (hereditário) (Mukinayi et al., 2018).

Os pais de crianças afetadas por doenças não transmissíveis, como a DF, se sentem responsáveis pelo acometimento da patologia. Em pesquisa realizada em Gana, demonstrou que 75% de pais/cuidadores acreditam que os filhos sofrem com a

doença devida seus pecados e de seus antepassados (Yawson et al., 2016). Os resultados se repetem em outro estudo demonstrou que 75% dos participantes tinham bom conhecimento sobre as causas da anemia falciforme (Gomes et al., 2011).

Como limitação do estudo, ressalta-se o número de participantes entrevistados, o que pode gerar generalizações nas falas e conceitos aqui explorados, o que pode ser minimamente superados pelo método utilizado nesta pesquisa.

## 5. Considerações Finais

As palavras que emergiram na árvore da similitude sustentaram a inferência de que apesar de a maioria dos participantes possuir um nível de conhecimento satisfatório sobre a própria doença, ainda há uma fragilidade em conceitos básicos que perpetuam concepções errôneas e estigmatizadas sobre a doença. Além disso, observou-se que há uma constância em sentimentos de preocupação relacionada com o risco de ter filhos com a DF, a dificuldade no cuidado com uma criança que possa herdar a doença e de que forma essas contingências influenciam no processo de planejamento familiar que precisam ser tratadas com mais rigor pela enfermagem.

Este estudo demonstra relevância no âmbito na pesquisa relacionada à influência da genética sobre a DF, necessitando também de maiores atuações no campo da assistência e da gestão, mediante os dados aqui encontrados, contribuindo, assim, para a assistência baseada em evidência.

## Referências

- Almeida, M. M., Santos, M. S., & Silva, F. W. T. D. (2018). Assistência de enfermagem na doença falciforme na estratégia saúde da família. *Rev. Pesqui.* 36-45.
- Bardin, L. (1977). *Análise de conteúdo*. edições, 70, 225.
- Barroso, H.L.M.R., Sipaúba, A.J.C., Andrade, T.L.C., Maciel, J.B.L., Silva, K.S.M., Fonseca, S.M.R., & Batista, G.M. (2021). Anemia Falciforme: Concepção do familiar cuidador sobre a doença e seu tratamento em um município maranhense. *Pesquisa, Sociedade e Desenvolvimento*, 10 (7), e24010716450. <https://doi.org/10.33448/rsd-v10i7.16450>
- Brasil, Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, & Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados. (2015). Doença Falciforme conhecer para cuidar.
- Bonin, J. A. (2011). *Revisitando os bastidores da pesquisa: práticas metodológicas na construção de um projeto de investigação*.
- MALDONADO, A. E. *Metodologias de pesquisa em comunicação: olhares, trilhas e processos*. Sulina, 19-42.
- Camargo, B. V., & Justo, A. M. (2013). IRAMUTEQ: um software gratuito para análise de dados textuais. *Temas em psicologia*, 21(2), 513-518.
- Cançado, R. D., & Jesus, J. A. (2007). A doença falciforme no Brasil. *Revista Brasileira de Hematologia e hemoterapia*, 29, 204-206.
- Cecilio, S. G., Pereira, S. A. D. S., Pinto, V. D. S., & Torres, H. D. C. (2018). Barriers experienced in self-care practice by young people with sickle cell disease. *Hematology, Transfusion and Cell Therapy*, 40, 207-212.
- Ferreira, T. D. S., Silveira-Lacerda, E. D. P., & García-Zapata, M. T. A. (2014). Genetic counseling for individuals with hemoglobin disorders and for their relatives: a systematic literature review. *Revista da Escola de Enfermagem da USP*, 48, 932-937.
- Figueiredo, S. V., Lima, L. A., Silva, D. P. B., Oliveira, R. D. M. C., Santos, M. P. D., & Gomes, I. L. V. (2018). Importance of health guidance for family members of children with sickle cell disease. *Revista Brasileira de Enfermagem*, 71, 2974-2982.
- Fontanella, B. J. B., Ricas, J., & Turato, E. R. (2008). Saturation sampling in qualitative health research: theoretical contributions. *Cadernos de Saúde Pública*, 24, 17-27.
- Guedes, C. (2012). Decisões reprodutivas e triagem neonatal: a perspectiva de mulheres cuidadoras de crianças com doença falciforme. *Ciência & saúde coletiva*, 17, 2367-2376.
- Guimarães, C. T. L., & Coelho, G. O. (2010). A importância do aconselhamento genético na anemia falciforme. *Ciência & Saúde Coletiva*, 15, 1733-1740.
- Gomes, L. M., Vieira, M. M., Reis, T. C., Barbosa, T. L., & Caldeira, A. P. (2011). Knowledge of family health program practitioners in Brazil about sickle cell disease: a descriptive, cross-sectional study. *BMC Family Practice*, 12(1), 1-7.
- Heerdt, M. L., & Leonel, V. (2022). *Metodologia científica e da pesquisa: livro didático*.
- Ministério da Saúde (BR), Departamento de Informática do SUS [Internet]. 2016. <http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/tabcgi.exe?ibge/cnv/poptdf.def>.

- Mukinyi, B. M., Kalenda, D. K., Mbelu, S., & Gulbis, B. (2018). Awareness and attitudes of 50 congolese families affected by sickle cell disease: a local survey. *The Pan African Medical Journal*, 29, 24-24.
- Piel, F. B., Patil, A. P., Howes, R. E., Nyangiri, O. A., Gething, P. W., Williams, T. N., ... & Hay, S. I. (2010). Global distribution of the sickle cell gene and geographical confirmation of the malaria hypothesis. *Nature communications*, 1(1), 104.
- Piel, F. B., Steinberg, M. H e Rees, D. C (2017). Anemia falciforme. *New England Journal of Medicine*, 376 (16), 1561-1573. <http://dx.doi.org/10.1056/NEJMra1510865>.
- Pompeo, C. M., Cardoso, A. I. D. Q., Souza, M. D. C., Ferraz, M. B., Ferreira Júnior, M. A., & Ivo, M. L. (2020). Fatores de risco para mortalidade em pacientes com doença falciforme: uma revisão integrativa. *Escola Anna Nery*, 24.
- Santos, A.B.A.S., Costa, L.E.S., Sousa, K.O., Machado, B.A.S., Costa, G.P., Matos, D.F., et al. (2021). Perspectiva do cuidador familiar da criança com doença falciforme: uma revisão integrativa. *Pesquisa, Sociedade e Desenvolvimento*, 10 (11), e383101119693. <https://doi.org/10.33448/rsd-v10i11.19693>
- Soares, L. F., Lima, E. M., Silva, J. A. D., Fernandes, S. S., Silva, K. M. D. C., Lins, S. P., ... & Gonçalves, M. D. S. (2017). Prevalência de hemoglobinas variantes em comunidades quilombolas no estado do Piauí, Brasil. *Ciência & Saúde Coletiva*, 22, 3773-3780.
- Yawson, A. E., Abuosi, A. A., Badasu, D. M., Atobra, D., Adzei, F. A., & Anarfi, J. K. (2016). Non-communicable diseases among children in Ghana: health and social concerns of parent/caregivers. *African health sciences*, 16(2), 378-388.