



## REFLEXÃO TEÓRICA

### UMA REFLEXÃO SOBRE O MANEJO FAMILIAR DA CRIANÇA COM DOENÇA FALCIFORME A REFLECTION ON FAMILY MANAGEMENT OF THE CHILD WITH SICKLE CELL DISEASE UMA REFLEXIÓN SOBRE LA GESTIÓN DE LA FAMILIA DE LO NIÑO CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES

Elaine Cristina Rodrigues Gesteira<sup>1</sup>, Regina Szylit Bousso<sup>2</sup>, Alzilid Cíntia Rodarte<sup>3</sup>

#### RESUMO

**Objetivo:** suscitar uma breve reflexão acerca de elementos que envolvem o manejo familiar da criança com doença falciforme. **Método:** trata-se de uma reflexão teórica, com revisão de literatura para respaldar as questões norteadoras: o que é manejo familiar e quais são os seus principais aspectos que norteiam a assistência voltada à criança nesta condição? Os artigos selecionados foram analisados segundo a técnica de análise textual, surgindo duas categorias: "Impacto da doença crônica na criança e família" e "Manejo familiar da criança com doença falciforme e o papel da enfermagem". **Resultados:** a doença falciforme é uma condição crônica em que há a necessidade de cuidado contínuo no domicílio. Para atender as famílias, o profissional de saúde precisa conhecer a rede social e de suporte dessa família, bem como, a estrutura familiar, o cuidador principal e como os membros da família manejam a doença no cotidiano. Esse contexto possibilita traçar ações de saúde para a criança e sua família. **Conclusão:** conhecer os diferentes manejos familiares permite que profissionais de saúde, entre eles, a enfermagem possam auxiliá-los no enfrentamento da doença favorecendo o alcance da assistência integral à criança com doença falciforme.

**Descritores:** Criança; Doença crônica; Família; Enfermagem.

#### ABSTRACT

**Objetivo:** suscitar uma breve reflexão acerca de elementos que envolvem o manejo familiar da criança com doença falciforme. **Método:** trata-se de uma reflexão teórica, com revisão de literatura para respaldar as questões norteadoras: o que é manejo familiar e quais são os seus principais aspectos que norteiam a assistência voltada à criança nesta condição? Os artigos selecionados foram analisados segundo a técnica de análise textual, surgindo duas categorias: "Impacto da doença crônica na criança e família" e "Manejo familiar da criança com doença falciforme e o papel da enfermagem". **Resultados:** a doença falciforme é uma condição crônica em que há a necessidade de cuidado contínuo no domicílio. Para atender as famílias, o profissional de saúde precisa conhecer a rede social e de suporte dessa família, bem como, a estrutura familiar, o cuidador principal e como os membros da família manejam a doença no cotidiano. Esse contexto possibilita traçar ações de saúde para a criança e sua família. **Conclusão:** conhecer os diferentes manejos familiares permite que profissionais de saúde, entre eles, a enfermagem possam auxiliá-los no enfrentamento da doença favorecendo o alcance da assistência integral à criança com doença falciforme.

**Descritores:** Criança; Doença crônica; Família; Enfermagem.

#### RESUMEN

**Objetivo:** reflexionar sobre algunos elementos que implican la gestión de la familia de los niños con enfermedad de células falciformes. **Método:** es una reflexión teórica, con la revisión de la literatura para apoyar las preguntas: ¿qué es la gestión familiar y cuáles son sus principales aspectos que guían la atención centrada en los niños en esta condición? Los artículos seleccionados fueron analizados utilizando la técnica de análisis textual, surgiendo dos categorías: "Impacto de la enfermedad crónica en el niño y la familia" y "Gestión de la familia de los niños con enfermedad de células falciformes y el papel de la enfermería." **Resultados:** La enfermedad de células falciformes es un trastorno en el que existe la necesidad de atención continuada. Para apoyar a las familias los profesionales de la salud necesitan conocer la red social y el apoyo de la familia, así como la estructura familiar, quién el cuidador del niño es, y como la familia maneja la enfermedad todos los días. Este contexto permite rastrear las intervenciones de salud para el niño y su familia. **Conclusión:** conocer las diferentes gestiones de la familia permite a los profesionales de la salud, incluyendo, la enfermería ayudar a las familias a lo que hacer frente a la enfermedad favoreciendo alcanzar una asistencia integral a los niños con enfermedad de células falciformes.

**Descriptores:** Niño; Enfermedad crónica; Familia; Enfermería.

<sup>1</sup> Enfermeira. Mestre em Ciências da Saúde pela UNIFESP. Professora Assistente do Curso de Enfermagem da Universidade Federal de São João del Rei<sup>2</sup> Enfermeira. Professora do Departamento de Materno-Infantil e Psiquiatria da Escola de Enfermagem da Universidade de São Paulo-USP.<sup>3</sup>Discente de graduação do Curso de Enfermagem da Universidade Federal de São João del Rei.

## INTRODUÇÃO

A doença falciforme pertence a um grupo de alterações genéticas em que a hemoglobina (HbA) dos indivíduos afetados é modificada por meio de mutação do gene da globina beta da hemoglobina<sup>(1)</sup>.

Com esta alteração, uma hemoglobina anormal surge, a hemoglobina (HbS) que interfere na estrutura físico-química da molécula da hemoglobina (HbA)<sup>(1)</sup>, consequentemente a presença desta hemoglobina variante S nas hemácias desencadeia manifestações clínicas devido aos

fenômenos vaso-oclusivos e a hemólise crônica<sup>(2)</sup>.

A gênese da doença ocorreu na África e disseminou-se pelas Américas por meio da imigração dos escravos. Atualmente encontramos indivíduos com doença falciforme e portadores do traço falcêmico pela Europa e Ásia. Em nosso país, ela espalhou-se de forma heterogênea e atinge indivíduos negros, pardos e brancos. Na região sudeste segundo o Ministério da Saúde “a prevalência média de heterozigotos (portadores) é 2%, valor que sobe cerca de 6 a 10% entre negros”<sup>(3)</sup>. As estimativas com base nessa prevalência sugere que mais de 2 milhões são de portadores do gene HbS e mais de 8.000 estão afetados pela forma homozigótica (HbSS)<sup>(4)</sup>.

Segundo o Ministério da Saúde<sup>(3)</sup>, dados do Programa Nacional de Triagem Neonatal mostram que no Estado da Bahia a incidência da doença falciforme é de 1:650, enquanto a do Traço Falciforme é de 1:17, entre os nascidos vivos. No Rio de Janeiro 1:1200 para a doença e 1:21 de traço. Em Minas Gerais é na proporção de 1:1400 com a doença e de 1:23 com Traço Falciforme. Com base nesses dados calcula-se que nasçam, por ano, no país cerca de 3.500 crianças com doença falciforme e 200.000 portadores de traço<sup>(4)</sup>.

Embora a Doença Falciforme determine altas taxas de morbidade, a mortalidade tem diminuído com o uso de medicamentos que previnem complicações como o acidente vascular encefálico (AVE) e convulsões, e ainda auxiliam nas crises dolorosas.

Porém, ela ainda continua sendo caracterizada como um problema de saúde pública devido a sua importância hematológica, clínica, genética, antropológica, epidemiológica e por se tratar de uma doença crônica<sup>(4)</sup>.

Os sintomas iniciais da Doença Falciforme aparecem por volta do sexto mês de vida já que no sangue do recém-nascido ainda há predominância das cadeias gama e

da hemoglobina fetal<sup>(3)</sup>, após esse período, as cadeias de beta-globina cumprem mais intensamente a sua função e surgem as manifestações da doença.

As primeiras manifestações infantis estão relacionadas às crises dolorosas, iniciando-se com “síndrome mão-pé”, conseqüente a dactilite isquêmica desencadeada pelo fenômeno de vasclusão<sup>(5)</sup>. Estas reações dolorosas tendem a ser intensas e progressivas porque a hipóxia tecidual provoca a lesão do tecido e estimula a percepção nociceptiva do centro da dor e assim os componentes neuropáticos desencadeiam a sensação de queimação e dormência principalmente nos ossos como úmero, tíbia e fêmur<sup>(1,5)</sup>.

No período que compreende as idades entre seis a doze anos as crises passam a ser mais intensas com crises dolorosas de repetição, infecções, anemia crônica, icterícia e gradativamente aumenta-se o risco de complicações já mencionadas como o AVE. Acima desta faixa etária, ainda encontramos complicações oculares, priapismo, úlcera de membros inferiores, atraso de crescimento e de caracteres sexuais, incluindo menarca e primeira ejaculação tardia<sup>(6)</sup>.

As infecções decorrem da asplenia funcional e podem evoluir para septicemia, choque séptico e óbito se não forem tratados rapidamente<sup>(5)</sup>. Por isso, é importante que os pais sejam orientados a procurarem o serviço de saúde quando a criança apresenta febre, a fim de avaliar o quadro e prevenir complicações.

Os sintomas de palidez súbita, esplenomegalia, queda da hemoglobina maior ou igual a 2g/dl em relação aos valores basais que a criança apresenta sugere o fenômeno de sequestro esplênico, que necessita imediato tratamento devido ao risco de choque hipovolêmico, esse sintoma poderá estar ou não associado a infecções virais ou bacterianas e também a síndrome torácica aguda<sup>(7)</sup>.

Já o AVE é uma complicação neurológica grave, em crianças apresenta-se na forma isquêmica e em adolescentes na condição hemorrágica desencadeando hemiparesia, hemianestesia, déficits visuais, convulsões e coma. Atualmente a Portaria SAS/MS nº 473, de 26 de abril de 2013<sup>(7)</sup> estabeleceu o protocolo de uso do Doppler Transcraniano como procedimento ambulatorial visando prevenir o AVE em indivíduos falciformes, o que minimiza possíveis sequelas neurológicas aumentando a sobrevivência e qualidade de vida de crianças e adolescentes.

Frente a essa complexidade de sintomas e possíveis complicações, há recorrentes hospitalizações que acabam modificando o cotidiano das crianças e de suas famílias, pois a condição crônica envolve tratamentos prolongados que se estendem para o domicílio e ocorrem de forma imprevisível, sobrecarregando os familiares e mais intensamente o cuidador<sup>(8)</sup>.

Desse modo, cada família, enquanto uma unidade, responde de diferentes modos à doença crônica, esse processo é conhecido como manejo familiar<sup>(9)</sup>. Assim, a partir do conhecimento do manejo de cada família frente a doença falciforme, é possível obter subsídios para ações de saúde personalizadas, e que contribuem na qualidade de vida das crianças falcêmicas e de suas famílias.

Acredita-se que o compartilhar de ideias desperte nos profissionais de saúde o interesse em atualizar-se na área da família com foco na criança com doença crônica, e para as famílias, uma autorreflexão sobre a sua própria experiência de manejo da doença falciforme, principalmente para o cuidador principal, visando uma reelaboração dos cuidados diários à criança na dinâmica familiar.

Nesse contexto, o presente estudo tem como objetivo suscitar uma breve reflexão acerca de elementos que envolvem o manejo familiar da criança com doença falciforme.

## MÉTODOS

Trata-se de uma reflexão teórica acerca do manejo familiar frente aos cuidados com a criança portadora de doença falciforme, partindo das seguintes questões norteadoras: o que é manejo familiar e quais são os seus principais aspectos que norteiam a assistência voltada à criança nesta condição?

Desse modo, buscaram-se os artigos científicos completos, disponíveis *online* e publicados na língua portuguesa, inglesa e espanhola no período de 2004 a 2014. Foram excluídos textos de dissertações, teses e manuais. Os estudos foram selecionados na Biblioteca Virtual de Saúde (BVS), a partir das bases de dados Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (Lilacs) e Scientific Electronic Library Online (SciELO) e Literatura Internacional em Ciências da Saúde (Medline).

Para a busca desses artigos dos últimos dez anos, período compreendido entre 2004-2014, a coleta de dados ocorreu durante os meses de março a julho de 2014. Foram utilizadas as palavras-chave com as seguintes combinações: “doença falciforme e criança”; “criança com doença falciforme e família”; “criança com doença crônica e família”; e “manejo familiar da criança com doença falciforme”.

Os dados foram analisados seguindo a técnica de análise textual que se configura em ferramenta analítica para os estudos científicos<sup>(10)</sup>. Assim, os artigos que atendiam os critérios de inclusão anteriormente mencionados foram selecionados.

A análise foi composta de três etapas: em uma primeira etapa foram lidos os títulos e resumos extraído-se os artigos que continham as palavras-chave da temática.

Na segunda etapa foram lidos os resumos e os artigos que condiziam com o objetivo proposto, os quais, foram arquivados e lidos na íntegra.

E na terceira etapa, os estudos foram lidos em profundidade buscando-se a impregnação do material a fim de descobrir os núcleos de sentido relevantes e que se repetiam ao longo das leituras, essa trajetória permitiu encontrar respostas para as questões norteadoras da presente investigação reflexiva<sup>(11)</sup>.

## RESULTADOS E DISCUSSÃO

A partir das ideias temáticas contidas nos artigos, surgiram duas categorias: “Impacto da doença crônica na criança e família” e “Manejo familiar da criança com Doença Falciforme e o papel da enfermagem”.

### Impacto da doença crônica na criança e família

A família é uma instituição criada pelo homem incluindo os seus semelhantes e, que assume em situações e em tempo distintos o cuidado em relação aos seus membros. Basicamente ela mantém relações internas entre si e externamente com a sociedade, por isso sofre influências do contexto histórico e social ao longo do tempo<sup>(12)</sup>.

Desse modo, antes de trabalhar com famílias, os profissionais de saúde devem estar aptos a conhecer quem é essa família, como ela está inserida na sociedade, quais são os seus membros, quais são os seus valores socioculturais<sup>(13)</sup>, bem como, suas relações frente às redes sociais e de apoio.

Frente ao exposto, especificamente na enfermagem, há uma evolução em estudos na área de família relacionados ao entendimento sistêmico desta unidade e suas experiências com problemas de saúde<sup>(14)</sup>, o que permite na prática clínica reunir dados, identificar os problemas de saúde e traçar planos para o tratamento de doenças, principalmente quando a doença é crônica exigindo da família esforços para a adaptação ao novo.

A doença crônica na criança modifica o cotidiano da família devido às limitações

orgânicas, emocionais e sociais impostas pela enfermidade<sup>(15)</sup>, a partir da descoberta inicia-se uma luta para confirmar o diagnóstico, o tratamento e as chances de cura. Infelizmente quando é dada a notícia “incurável”, a família passa por fases de negação e desespero adquirindo ao longo da experiência a capacidade de enfrentamento na busca do viver em equilíbrio, o que é muito difícil.

No caso da Doença Falciforme, a criança é diagnosticada após o nascimento por meio do teste de triagem neonatal, mas os sintomas como já mencionados só aparecem por volta do sexto mês de vida, é a partir deste momento que a família percebe mais intensamente a gravidade da doença, o filho sonhado torna-se especial e necessitará de tratamento intensivo, com acompanhamento constante e orientações adequadas para prevenir complicações.

Um estudo<sup>(16)</sup> sobre a experiência da família na doença crônica da criança, reforça a ideia de que a família sente-se fora do controle, ela não sabe se conseguirá continuar vivendo com o sofrimento e se ela terá condições de ajudar a criança. Por isso, e para isto, é que a família precisa ser encorajada a cuidar da criança com doença falciforme de forma segura e autônoma, porque ela é a extensão do cuidado após as hospitalizações e procedimentos como hemotransfusões que a criança receberá ao longo de sua vida.

As hospitalizações de repetição, em que a família vivencia os procedimentos invasivos na criança como as venopunções e administrações de medicamentos, gera o sofrimento e o medo da perda do filho<sup>(17)</sup>. Além disso, a criança tem o seu dia a dia modificado, é afastado de sua rotina, das brincadeiras, da escola, do convívio com os amigos e outros membros da família que não podem estar o tempo todo no hospital, estando apenas no momento das visitas.

A doença crônica na infância leva a família a um evento inesperado em que os indivíduos precisam tomar decisões

importantes como, quem cuidará da criança e quem deixará de trabalhar para cuidá-la. Normalmente o cuidador principal é mãe, ela é a precursora do cuidado no seio familiar, ela assumirá o duplo papel de ser mãe e cuidadora de um filho doente crônico<sup>(17)</sup>.

Nesse sentido, a família passa a instituir mecanismos de aceitação da doença e, pode criar a criança tentando superprotegê-la, o que precisa ser supervisionado pelos profissionais que acompanham o caso para que a criança não se sinta incapaz de viver e conviver em sociedade. Logo, o impacto da doença leva a um desgaste físico intenso, a família passa por períodos de maior ou menor controle da doença, sentindo-se perdida com momentos de esperança e desesperança. A partir deste momento, a família busca meios para superar a situação, entre eles, o apoio espiritual, comunitário, familiar e profissional para enfrentar o manejo da doença<sup>(18)</sup>.

### **Manejo familiar da criança com Doença Falciforme e o papel da enfermagem**

A expressão manejo familiar é definida como “[...] o papel da família enquanto responde ativamente à doença e diferentes situações de cuidado à saúde”<sup>(9)</sup>.

Os trabalhos iniciais que exploraram a dimensão de manejo familiar partiram de uma abordagem quantitativa<sup>(18-19)</sup> em que instrumentos de medida do manejo familiar foram mensurados em crianças com asma, a fim de identificar e compreender a resposta familiar frente a esta experiência, o que gerou escalas para guiar a avaliação e intervenção junto às famílias. Os mesmos autores defendem que a resposta familiar aos sintomas de uma doença crônica é primordial para a eficácia do tratamento, embora a doença seja incurável.

Nesta ótica, os trabalhos qualitativos foram desenvolvidos considerando que é importante a identificação de padrões de

resposta familiar nas condições de doença crônica para traçar metas que incluam a avaliação e intervenção com estas famílias<sup>(19-20-21)</sup>.

Na atualidade, os estudos internacionais sobre o manejo familiar conhecido por “estilo de manejo familiar” vêm corroborando nas investigações que abordam família e doença crônica, assim pesquisar os estilos que cada família assume frente aos cuidados com a criança permite decifrar tipologias de comportamento familiar. Esta busca comporta “[...] aplicar intervenções personalizadas (...) para as famílias individualmente”<sup>(20)</sup>.

É válido ressaltar que a partir da compreensão dos estilos de manejo familiar, é possível conhecer aspectos que permeiam a vida da família e essa enquanto uma unidade responde à doença. Neste sentido, a tese brasileira intitulada “Manejo familiar no transplante hepático da criança”<sup>(21)</sup> vem agregar o conhecimento nesta área do manejo trazendo como principais resultados, os múltiplos sentimentos que a família tem em relação à criança desde “frágil” até “normal” e, a condição do transplante como um item “ameaçador” e “exaustivo”, estas definições que emergiram da produção de dados da referida tese, mostram que estas identificações moldam os comportamentos de manejo das famílias que modificam-se de acordo com as experiências vividas antes, durante e após o transplante.

Reafirma-se aqui, a importância de conhecer e de se apropriar dos estudos sobre o manejo para o alcance de uma intervenção efetiva com as famílias de crianças com doença crônica.

No campo da doença falciforme, esta reflexão teórica permitiu encontrar nas bases de dados LILACS e SCIELO duplamente dois estudos com famílias, um sendo pesquisa de campo e outro como revisão de literatura, ambos da Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia<sup>(22-23)</sup>. Na base de dados MEDLINE

encontrou-se sete artigos<sup>(24-25-26-27-28-29-30)</sup> que exploraram o tema família da criança com Doença Falciforme sob diferentes aspectos, a saber: “Enfrentamento e impacto da doença nos pais” e “Efeitos psicológicos sobre os irmãos da criança com Doença Falciforme”.

Estes artigos versam sobre o cotidiano das famílias e afirmam que as vidas dos envolvidos foram profundamente modificadas pela doença, conforme as concepções descritas a seguir.

Notou-se que o cuidado à criança envolve uma variedade de tarefas que são potencialmente estressantes<sup>(30)</sup> e que incluem a administração de medicamentos, nutrição adequada, controle da dor e organização da criança na rotina escolar (necessidade de orientar educadores sobre a diminuição de esforços físicos, já que a criança tem uma hipóxia tecidual), além disso, precisa enfrentar as recorrentes internações hospitalares. Sendo assim, a família enfrenta situações de adversidades e precisa de apoio para tornar-se resiliente frente ao manejo da criança com Doença Falciforme.

Nesse contexto, entre os obstáculos a serem superados, se revela a realidade das mães que para gerarem renda, procuram por trabalhos que sejam realizados em casa, já que precisam dispensar cuidados ao filho com doença crônica e, ainda como ela é a principal cuidadora da criança, há nitidamente uma sobrecarga materna<sup>(22)</sup>. Em contrapartida, quando essa mãe consegue dividir o manejo do cuidado com os outros membros da família, há a necessidade de que esta conduta seja orientada por uma equipe multiprofissional para que não afete as relações intrafamiliares, principalmente com os irmãos da criança, pois eles também precisam do cuidado desta família.

Evidenciou-se que a criança com doença falciforme precisa de acompanhamento domiciliar ao longo da vida e esta condição crônica permite a enfermagem uma aproximação junto à família

garantindo o conhecimento e intervenção diante de suas demandas<sup>(24)</sup>.

A visita domiciliar é um espaço privilegiado porque favorece esse contato com os membros da família e, permite conhecer a estrutura familiar por meio da construção de genograma e ecomapa<sup>(13)</sup>; além de identificar o principal cuidador, o cotidiano familiar, as condições familiares de enfrentamento da doença crônica e seus comportamentos para o manejo de cuidados à criança.

Portanto, a atenção às famílias e à comunidade é o objetivo central da visita domiciliar, sendo entendidas, família e comunidade, como entidades influenciadoras no processo de adoecer dos indivíduos, os quais são regidos pelas relações que estabelecem nos contextos em que estão inseridos. Compreender o contexto de vida destas crianças e de suas famílias permite novas demarcações conceituais e, conseqüentemente o planejamento das ações considerando o modo de vida e os recursos de que as famílias dispõem, suas articulações com a rede social e de apoio que as auxiliam neste percurso da doença<sup>(31-32)</sup>.

Com esse olhar, a assistência de enfermagem no manejo da Doença Falciforme deve propiciar uma avaliação detalhada sobre o empoderamento desta família em relação a doença e ao cuidado, permitindo intervenções que favoreçam a autonomia, a superação de desafios e o ajustamento da unidade familiar<sup>(22-23,25)</sup>.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

A presente reflexão teórica propiciou conhecer elementos que envolvem o manejo familiar da criança com Doença Falciforme por meio de estudos nacionais e internacionais envolvidos com a temática.

Percebe-se que a Doença Falciforme é uma condição crônica que causa um impacto na família. Ao se depararem com o diagnóstico de seus filhos, os pais sentem-se angustiados passando por uma fase de

negação, sofrimento e dúvidas até aceitarem a verdade.

O manejo familiar de crianças com doença falciforme envolve atividades da rotina comum, que são modificadas por cuidados específicos à criança doente.

Desse modo, cada família adquire o seu jeito, ou seja, o seu estilo de manejar a situação. Assim, há mudanças sociais, culturais e de ordem financeira que impactam a vida de todos os membros.

Por isso, os profissionais de saúde devem estar envolvidos, conhecendo os membros da família, suas relações intra e extrafamiliares, o gerenciamento do cuidado no domicílio e as principais redes de apoio e social que subsidiam o cotidiano desses sujeitos, a fim de traçar ações que possam auxiliá-los no cuidado diário com a criança falcêmica.

Os estudos sobre manejo familiar internacionalmente conhecido por “estilo de manejo familiar” vêm apontando para a necessidade de aprofundamento nesta área que envolve a díade: família e criança com doença crônica.

Nesse sentido, esta reflexão revelou uma escassa e incipiente produção nacional sobre o manejo familiar no tocante a criança com Doença Falciforme.

Os artigos pesquisados trouxeram experiências de alguns membros da família frente a situação da doença crônica, mas não dos “manejos familiares”, exceto na literatura internacional, que trouxe contribuições do manejo de famílias, como exemplo, à criança asmática.

Porém, ainda não relacionado a criança com Doença Falciforme, o que reforça a necessidade de estudos que contribuam com as famílias que vivenciam esta situação e, também, para a produção do conhecimento nas áreas da criança e família.

Desse modo, destaca-se a importância de conhecer os diferentes tipos de manejo familiar, para que os profissionais de saúde, entre eles os da enfermagem, possam auxiliá-

los no enfrentamento da doença favorecendo o alcance da assistência integral à criança com Doença Falciforme.

## REFERÊNCIAS

1. Chakravorty S, Williams TN. Sickle cell disease: a neglected chronic disease of increasing global health importance. *Arch Dis Child.* 2015;100:48-53.
2. Fernandes APPC, Januário JN, Cangussu CB, et al. Mortalidade de crianças com doença falciforme: um estudo de base populacional. *J. pediatr.* 2010; 86(4): 279-84.
3. Ministério da Saúde.(BR) Secretaria de Atenção à Saúde. Manual de Educação em Saúde: Auto-Cuidado Doença Falciforme [internet]. vol. 1. Brasília (DF): Ministério da Saúde; 2008. [citado 2013 fev. 02]. Disponível em: <http://www.riocomsaude.rj.gov.br/Publico/MostrarArquivo.aspx?C=WAPx8y0HbV0%>.
4. Simões BP, Pieroni F, Barros GMN, et al. Consenso brasileiro em transplante de células-tronco hematopoéticas: comitê de hemoglobinopatias. *Rev. bras. hematol. hemoter.* [Internet]. 2010 [citado 2013 fev. 07];32(suppl.1):46-53. Disponível em: <http://rbhh.org/imageBank/PDF/v32s1a09.pdf>.
5. Bamshad JC. *Genética Médica.* Rio de Janeiro: Elsevier, 2010.
6. Martins PR, Moraes-Souza H, Silveira TB. Morbimortalidade em doença falciforme. *Rev. bras. hematol. hemoter.* 2010; 32(5):378-83. Disponível em: [http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S1516-84842010000500010&script=sci\\_abstract&tlng=pt](http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S1516-84842010000500010&script=sci_abstract&tlng=pt)
7. Al-Salem AH. Splenic complications of sickle cell anemia and the role of splenectomy. *Hematol.* 2011;00:01-7. Disponível em:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3200071/>

8. Menezes ASOP, Len CA, Hilário MOE, et al. Qualidade de vida em portadores de doença falciforme. *Rev. paul. pediatr.* 2013;3(1):24-9 Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/rpp/v31n1/05.pdf>

9. Knafl K, Deatrck J. Further refinement of the family management style framework. *J Fam Nurs.* 2003;9(3):232-56. Disponível em: <http://jfn.sagepub.com/content/9/3/232.short?rss=1&source=mfc>

10. Moraes R, Galiazzi MC. Análise textual discursiva. Ijuí: Editora Unijuí, 2011.

11. Donoso MTV, Gonçalves VAMS, Mattos SS. A família do paciente frente à doação de órgãos: uma revisão integrativa de literatura. *Rev. enferm. Cent.-Oeste Min.* [internet]. 2013 [citado 2014 jul 25];3(1):597-604. Disponível em: <http://www.seer.ufsj.edu.br/index.php/recom/article/view/127/391>.

12. Nóbrega VM, Collet N, Silva KL, Coutinho SED. Rede e apoio social das famílias de crianças em condição crônica. *Rev. eletrônica enferm.* [internet]. 2010 [citado 2014 jul 27];12(3):431-40. Disponível em: [https://www.fen.ufg.br/fen\\_revista/v12/n3/pdf/v12n3a03.pdf](https://www.fen.ufg.br/fen_revista/v12/n3/pdf/v12n3a03.pdf).

13. Rempel GR, Blythe C, Rogers LG, et al. The process of family management when a baby is diagnosed with a lethal congenital condition. *J Fam Nurs.* 2012;18(1):35-64. Disponível em: [http://www.heartandlung.org/article/S0147-9563\(15\)00217-4/references](http://www.heartandlung.org/article/S0147-9563(15)00217-4/references)

14. Wright LM, Leahey M. Enfermeiras e Famílias: um guia para avaliação e intervenção na família. 4ª ed. São Paulo: Roca, 2009.

15. Herzer M, Godiwala N, Hommel KA, et al. Family functioning in the context of pediatric

chronic conditions. *J Dev Behav Pediatr.* 2010; 31(1):1-14. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2821736/>

16. Silva AH, Bellato R, Araújo LFS. Cotidiano da família que experiencia a condição crônica por anemia falciforme. *Rev. eletrônica enferm.* [Internet]. 2013 [citado 2014 mar. 09];15(2):437-46. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.5216/ree.v15i2.17687>.

17. Santos LM, Valois HR, Santos SSBS, et al. Aplicabilidade de modelo teórico a famílias de crianças com doença crônica em cuidados intensivos. *Rev. bras. enferm.* [internet]. 2014 [citado 2014 mai. 25]; 67( 2 ):187-94. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/reben/v67n2/0034-7167-reben-67-02-0187.pdf>

18. MCQuaid EL, Walders N, Kopel S, et al. Pediatric asthma management in the family context: the family asthma management system scale. *J Pediatr Psychol.* 2005;30(6):492-502. Disponível em: <http://jpepsy.oxfordjournals.org/content/30/6/492.full>

19. MCQuaid EL, Koinis MD, Walders N, et al. Pediatric asthma morbidity: the importance of symptom perception and family response to symptoms. *J Pediatr Psychol.* 2007;32(2):167-77. Disponível em: <http://jpepsy.oxfordjournals.org/content/32/2/167.long>

20. Knafl KA, Deatrck J, Havill NL. Continued development of the Family Management Style Framework. *J Fam Nurs.* 2012;18(1):11-34. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2223495>

21. Mendes AMC. Manejo familiar no transplante hepático da criança. [tese de doutorado]. São Paulo: Escola de Enfermagem da Universidade de São Paulo; 2011.

22. Guimarães TMR, Miranda WL, Tavares MMF. O cotidiano das famílias de crianças e adolescentes portadores de anemia falciforme. Rev. bras. hematol. hemoter [internet]. 2009 [citado 2013 abr. 26];31(1):9-14. Disponível em:

<http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v31n1/aop0209.pdf>

23. Rodrigues CCM, Araújo IEM, Melo LL. A família da criança com doença falciforme e a equipe enfermagem: revisão crítica. Rev. bras. hematol. hemoter. [internet]. 2010 [citado 2014 mar. 26];32(3):257-64. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v32n3/aop79010.pdf>.

24. Gold JI, Treadwell M, Weissman L, et al. The mediating effects of family functioning on psychosocial outcomes in healthy siblings of children with sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer*. 2011;57(1):1055-61. Disponível em: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/pbc.22933/abstract;jsessionid=CD0CE85E6851136D266207693AAE5B39.f03t04>

25. Hildenbrand AK, Barakat LP, Alderfer MA, et al. Coping and coping assistance among children with sickle cell disease and their parents. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2013; 01(10):13-34. Disponível em: <http://www.objnursing.uff.br/index.php/nursing/article/view/5289>

26. Dennis-Antwi JA, Culley L, Hiles DR, et al. "I can die today, I can die tomorrow": lay perceptions of sickle cell disease in Kumasi, Ghana at a point of transition. *J Ethnicity & Health*. 2011; 16(4-5):465-81. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3330918/>

27. Ayinmode T. Children with sickle cell disease who are experiencing psychosocial problems concurrently with their mothers: a Nigerian study. *Afr J Psychiatry*. 2011;14(1):392-401. Disponível em:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22183471>

28. Graff JC, Hankins JS, Hardy BT, et al. Exploring parent-sibling communication in families of children with sickle cell disease. *J Pediatr Nurs*. 2010;33(2):101-123. Disponível em:

<http://www.objnursing.uff.br/index.php/nursing/article/view/5289>

29. Neely-Barnes SL, Graff JC, Roberts RJ, et al. "It's Our Job": A Qualitative Study of Family Responses to Ableism. *Intellect Dev Disabil*. 2010;48(4):245-58. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3164980/>

30. Wollenhaupt J, Rodgers B, Sawin KJ. Family Management of a Chronic Health Condition: Perspectives of Adolescents. *J Fam Nurs*. 2012;18(1):65-90. Disponível em: <http://jfn.sagepub.com/content/18/1/65.abstract>

31. Knafl KA, Darney BG, Gallo AM, et al. Parental perceptions of the outcome and meaning of normalization. *Res Nurs Health*. 2010;33(2):87-98. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2943872/>

32. Sehlo MG, Kamfar HZ. Depression and quality of life in children with sickle cell disease: the effect of social support. *BMC Psychiatry*. 2015;15:78. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25880537>

Recebido em: 30/09/2014

Versão final reapresentada em: 14/07/2015

Aprovado em: 14/07/2015

#### Endereço de correspondência

Elaine Cristina Rodrigues Gesteira  
R: Sebastião Gonçalves Coelho, 400 - Chanadour.  
Divinópolis-MG. Brasil. CEP:35501296  
E-mail: [ecr.gesteira@hotmail.com](mailto:ecr.gesteira@hotmail.com)