

PADRÃO DE CUIDADO DA ANEMIA FALCIFORME PARA CRIANÇAS E ADOLESCENTES: PROTOCOLO DE REVISÃO DE ESCOPO

STANDARD OF CARE FOR SICKLE CELL ANEMIA FOR CHILDREN AND ADOLESCENTS: SCOPING REVIEW PROTOCOL

ESTÁNDAR DE ATENCIÓN PARA LA ANEMIA FALCIFORME EN NIÑOS Y ADOLESCENTES: PROTOCOLO DE REVISIÓN DE ALCANCE

¹Laura de Souza Luiz

²Fernanda Pereira dos Santos

³Beatriz Sousa da Fonseca

⁴Heloiza Farias Caparroz

⁵Gabriel Patricio Rissi

⁶Ieda Harumi Higarashi

^{1,2,3,4,5,6}Universidade Estadual de Maringá, Maringá, PR, Brasil.

¹E-mail: Laurasouzaluiz@hotmail.com.

Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-3078-4999>

²E-mail: fernanda.santos2337@gmail.com.

Orcid: <https://orcid.org/0000-0001-7564-8002>

³E-mail:

beatriz.sousa.fonseca@hotmail.com. Orcid:

<https://orcid.org/0000-0002-3469-2231>

⁴E-mail: Heloiza.caparroz12@gmail.com.

Orcid: <https://orcid.org/0000-0001-8168-4413>

⁵E-mail: gabrielirissi@gmail.com. Orcid:

<https://orcid.org/0000-0002-1702-4004>

⁶E-mail: ieda1618@gmail.com. Orcid:

<https://orcid.org/0000-0002-4205-6841>

Autor correspondente

Heloiza Farias Caparroz

Universidade Estadual de Maringá.

Programa de Pós-Graduação em

Enfermagem - PSE/UEM, Avenida

Colombo, 5.790 - Campus Universitário -

Bloco 002, CEP 87020-900 - Maringá -

Paraná - Brasil. E-mail:

heloiza.caparroz12@gmail.com. Telefone:

(+55) 44 999790780

Submissão: 30-01-2026

Aprovado: 07-10-2026

RESUMO

Introdução: A anemia falciforme é uma hemoglobinopatia hereditária grave, caracterizada por alterações estruturais das hemácias que resultam em episódios de vaso-oclusão, dor e lesões teciduais crônicas, com repercussões significativas na qualidade de vida desde a infância. No Brasil, apresenta maior prevalência nas regiões Nordeste e Sudeste, associada à ancestralidade africana. Apesar dos avanços decorrentes da triagem neonatal e da Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme, persistem desafios relacionados ao acesso a serviços especializados, à capacitação dos profissionais de saúde e à ausência de protocolos clínicos padronizados, o que compromete a integralidade do cuidado, especialmente na atenção primária e nos serviços de urgência. **Objetivo:** Mapear, na literatura científica global, o padrão de cuidado da anemia falciforme em crianças e adolescentes, incluindo diretrizes clínicas e protocolos assistenciais. **Método:** Trata-se de um protocolo de revisão de escopo conduzido de acordo com a metodologia do Instituto Joanna Briggs e reportado conforme as recomendações do PRISMA-ScR. As fontes de informação serão PubMed/MEDLINE, Embase, Scopus, Web of Science, BVS, CINAHL, Cochrane Library, JBI Evidence Synthesis e literatura cinzenta, como Google Scholar, ResearchGate e BDTD. A seleção dos estudos será realizada por dois revisores independentes, com o apoio do software Rayyan. **Resultados esperados:** Espera-se identificar e sistematizar diretrizes, protocolos e recomendações relacionadas ao cuidado da anemia falciforme em crianças e adolescentes, bem como mapear lacunas do conhecimento. **Conclusão:** A revisão poderá subsidiar a qualificação da prática assistencial e o fortalecimento de políticas públicas voltadas ao cuidado integral dessa população.

Palavras-chave: Anemia Falciforme; Padrão de Cuidado; Assistência Integral à Saúde da Criança e do Adolescente; Guias como Assunto; Guias de Prática Clínica como Assunto.

ABSTRACT

Introduction: Sickle cell anemia is a severe hereditary hemoglobinopathy, characterized by structural changes in red blood cells that result in episodes of vaso-occlusion, pain, and chronic tissue lesions, with significant repercussions on quality of life since childhood. In Brazil, it has a higher prevalence in the Northeast and Southeast regions, associated with African ancestry. Despite the advances resulting from neonatal screening and the National Policy for Comprehensive Care for People with Sickle Cell Disease, challenges persist related to access to specialized services, the training of health professionals, and the absence of standardized clinical protocols, which compromises the comprehensiveness of care, especially in primary care and emergency services. **Objective:** To map, in the global scientific literature, the standard of care for sickle cell anemia in children and adolescents, including clinical guidelines and care protocols. **Method:** This is a scoping review protocol conducted according to the methodology of the Joanna Briggs Institute and reported according to the recommendations of PRISMA-ScR. The sources of information will be PubMed/MEDLINE, Embase, Scopus, Web of Science, VHL, CINAHL, Cochrane Library, JBI Evidence Synthesis, and gray literature, such as Google Scholar, ResearchGate, and BDTD. The selection of studies will be carried out by two independent reviewers, with the support of the Rayyan software. **Expected results:** It is expected to identify and systematize guidelines, protocols, and recommendations related to the care of sickle cell anemia in children and adolescents, as well as to map knowledge gaps. **Conclusion:** The review may support the qualification of care practice and the strengthening of public policies aimed at the comprehensive care of this population.

Keywords: Anemia, Sickle Cell; Standard of Care; Comprehensive Health Care; Study Guides as Topic; Practice Guidelines as Topic.

RESUMEN

Introducción: La anemia falciforme es una hemoglobinopatía hereditaria grave, caracterizada por cambios estructurales en los glóbulos rojos que provocan episodios de vasooclusión, dolor y lesiones tisulares crónicas, con repercusiones significativas en la calidad de vida desde la infancia. En Brasil, tiene una mayor prevalencia en las regiones noreste y sureste, asociada a la ascendencia africana. A pesar de los avances derivados del cribado neonatal y la Política Nacional para la Atención Integral de las Personas con Anemia Falciforme, persisten desafíos relacionados con el acceso a servicios especializados, la formación de profesionales sanitarios y la ausencia de protocolos clínicos estandarizados, lo que compromete la atención integral, especialmente en atención primaria y servicios de urgencias. **Objetivo:** Mapear, en la literatura científica global, el estándar de atención para la anemia falciforme en niños y adolescentes, incluyendo guías clínicas y protocolos de cuidado. **Método:** Este es un protocolo de revisión de alcance realizado según la metodología del Instituto Joanna Briggs y reportado según las recomendaciones de PRISMA-ScR. Las fuentes de información serán PubMed/MEDLINE, Embase, Scopus, Web of Science, VHL, CINAHL, Cochrane Library, JBI Evidence Synthesis y literatura gris, como Google Scholar, ResearchGate y BDTD/NDLTD. La selección de estudios será realizada por dos revisores independientes, con el apoyo del software Rayyan. **Resultados esperados:** Se espera identificar y sistematizar directrices, protocolos y recomendaciones relacionados con el cuidado de la anemia falciforme en niños y adolescentes, así como mapear las lagunas de conocimiento. **Conclusión:** La revisión puede apoyar la cualificación de la práctica de atención y el fortalecimiento de políticas públicas orientadas a la atención integral de esta población.

Palabras-chave: Anemia de Células Falciformes; Nivel de Atención; Atención Integral de Salud; Guías como Asunto; Guías de Práctica Clínica como Asunto.

INTRODUÇÃO

A anemia falciforme (AF) é a forma homozigota (HbSS) e mais severa das hemoglobinopatias falciformes, decorrente de uma mutação em homozigotia no gene da beta-globina (HBB, genótipo HbSS). A partir dessa alteração estrutural, as hemácias adquirem formato de foice, tornam-se rígidas e perdem sua capacidade de circular livremente, promovendo fenômenos de vaso-oclusão, hemólise e lesão tecidual crônica. Essas manifestações comprometem múltiplos órgãos e repercutem na qualidade de vida desde os primeiros anos de vida, exigindo cuidado constante e especializado ^(1,2).

A AF representa uma das doenças genéticas mais prevalentes no mundo, configurando-se como uma questão relevante de saúde pública global. Dados do Global Burden of Disease Study 2021 estimaram 515 mil nascimentos de bebês com doença falciforme no mundo, dos quais 394 mil (76,5%) corresponderam aos genótipos SS e Sβ° (forma grave, incluindo a AF), e 7,74 milhões de pessoas vivendo com a doença globalmente, representando um aumento de 41,4% em relação a 2000 ⁽³⁾.

A maior carga concentra-se na África Subsaariana, responsável por 79% dos nascimentos em 2021, mas a doença também é relevante nas Américas e no Caribe, com aumento de 5,6% na incidência ao nascer na América Latina e no Caribe ⁽³⁾. No Brasil, estima-se que entre 25 mil e 50 mil pessoas convivam com a forma homozigota ou

heterozigota composta da doença, com maior prevalência nas regiões Nordeste e Sudeste ^(4,5). Essa distribuição está fortemente associada à ancestralidade africana, refletindo desigualdades históricas e estruturais, como evidenciam dados do Ministério da Saúde ⁽⁶⁾.

Ainda que haja avanços no campo normativo, como a implantação da triagem neonatal em 2001, fundamental para a promoção do diagnóstico precoce e a redução da morbimortalidade no país, e da criação da Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme (PNAIPDF), os desafios na efetivação de políticas públicas e na organização do cuidado ainda são expressivos. Dificuldades no acesso a serviços especializados, desconhecimento clínico por parte das equipes de saúde, subnotificação dos casos, ausência de protocolos padronizados e a fragmentação da rede de atenção ainda são barreiras frequentes ^(1,5,7).

Crianças e adolescentes com AF demandam acompanhamento contínuo e integral, com atenção voltada para além das manifestações clínicas, com foco nos impactos psicossociais da doença. A Estratégia Saúde da Família (ESF) se comporta como a principal porta de entrada do Sistema Único de Saúde (SUS), sendo um ponto estratégico para o fortalecimento da Atenção Primária à Saúde (APS), representando papel central no acompanhamento longitudinal de crianças e adolescentes com AF. No entanto, muitos profissionais de saúde ainda relatam insegurança em lidar com a condição, o que

compromete o cuidado contínuo e resolutivo ⁽¹⁾. Além disso, os serviços de emergência carecem de protocolos específicos para o manejo das crises falcêmicas na infância, resultando em abordagens inadequadas ou tardias ⁽⁸⁾.

Ademais, observa-se a escassez de protocolos clínicos padronizados voltados ao atendimento de intercorrências agudas e ao cuidado multiprofissional sistematizado em serviços de emergência e atenção básica, como, por exemplo, o manejo das crises falcêmicas na infância, resultando em abordagens inadequadas ou tardias ^(7,8). Tal cenário evidencia a necessidade de ações intersetoriais que promovam a equidade no cuidado a essa população, especialmente à luz das desigualdades raciais e sociais que atravessam a história da doença no Brasil ⁽⁴⁾.

Foi realizada uma busca preliminar na literatura com o objetivo de verificar a existência de revisões de escopo ou revisões sistemáticas previamente publicadas sobre o tema. Essa busca exploratória foi conduzida em bases de dados como PubMed/MEDLINE e Biblioteca Virtual em Saúde, utilizando termos relacionados à doença falciforme, cuidado em saúde, diretrizes clínicas e protocolos assistenciais.

Foram identificados estudos de revisão que abordam aspectos específicos da doença falciforme, como manejo clínico, complicações, qualidade de vida e políticas de saúde. No entanto, não foram encontradas revisões de escopo com foco no mapeamento de diretrizes clínicas, protocolos assistenciais e padrões de cuidado voltados especificamente para crianças e

adolescentes com doença falciforme, o que evidencia uma lacuna no conhecimento e reforça a relevância do presente protocolo.

A presente revisão justifica-se pela convergência de lacunas que comprometem a qualidade e a continuidade dos cuidados, considerando: a fragmentação do cuidado entre APS, emergência e serviços especializados, a escassez de protocolos padronizados para o manejo de AF na infância e o elevado risco de morte de crianças com anemia falciforme, evidenciando a necessidade de conhecer a cobertura dos protocolos existentes e fornecer subsídios para a integração das ações de cuidado direcionadas a essa população.

Diante desse contexto, este protocolo de revisão de escopo tem como objetivo mapear, na literatura científica global, o padrão de cuidado da anemia falciforme em crianças e adolescentes, incluindo diretrizes clínicas e protocolos assistenciais, visando identificar avanços, lacunas e possibilidades de aprimoramento da atenção em saúde.

MÉTODOS

Tipo de estudo, protocolo e registro

Trata-se de um protocolo de revisão de escopo conduzido com base na metodologia proposta pelo Instituto Joanna Briggs (JBI) para a condução de revisões de escopo. A elaboração do protocolo seguirá as recomendações do *Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses extension for Scoping Reviews* (PRISMA-ScR) ⁽⁹⁻¹⁰⁾. O protocolo foi previamente registrado na *Open*

Science Framework (OSF) sob o DOI de acesso: <https://doi.org/10.17605/OSF.IO/HB6VP>.

A escolha pela revisão de escopo justifica-se por ser uma abordagem metodológica desenhada para mapear e sintetizar os principais conceitos e evidências disponíveis em determinado campo do conhecimento, além de examinar a extensão das pesquisas e identificar lacunas na literatura científica ⁽¹¹⁾.

Questão de pesquisa

A formulação da pergunta de pesquisa e a estruturação dos critérios de inclusão foram pautadas no acrônimo PCC (População, Conceito e Contexto), definido como: (1) População (P) - Crianças e adolescentes (0 a 18 anos incompletos) com diagnóstico confirmado de Anemia Falciforme (genótipo HbSS); (2) Conceito (C) - Padrão de cuidado, contemplando diretrizes clínicas, protocolos assistenciais, *guidelines*, manuais técnicos e recomendações institucionais; (3) Contexto (C) – Literatura científica global e documentos oficiais, sem restrição geográfica ou de nível de atenção à saúde.

Com base nesses elementos, definiu-se como pergunta norteadora: “O que existe na literatura global sobre o padrão de cuidado da anemia falciforme, incluindo diretrizes clínicas e protocolos, para crianças e adolescentes?”.

Critérios de elegibilidade

Os critérios de elegibilidade foram definidos a partir da estratégia PCC e da tipologia dos documentos. Serão incluídas publicações voltadas à população de crianças e adolescentes na faixa etária de 0 a 18 anos

incompletos com diagnóstico de AF, contemplando o genótipo HbSS. No tocante ao conceito, serão considerados estudos e documentos que abordem o padrão de cuidado da AF, englobando diretrizes clínicas, protocolos assistenciais, *guidelines*, manuais técnicos, políticas públicas e recomendações de saúde. Em relação ao contexto, a busca abrangerá a literatura científica global, sem qualquer delimitação geográfica ou restrição quanto ao nível de atenção à saúde. Serão admitidos estudos primários de abordagem quantitativa, qualitativa e mista, estudos secundários, além de literatura cinzenta institucional elaborada por órgãos governamentais ou sociedades científicas, sem aplicação de filtros para o período ou idioma de publicação.

Em contrapartida, serão excluídos os documentos que tratem da doença falciforme ou de outras hemoglobinopatias de forma ampla e genérica, sem apresentar uma subanálise ou estratificação específica para a AF. Também serão desconsideradas as publicações nas quais os protocolos ou diretrizes assistenciais não estejam descritos de maneira clara e suficiente para a extração dos dados, além de editoriais, cartas ao editor, resumos de eventos acadêmicos, comentários, capítulos de livros e artigos baseados exclusivamente em opiniões de especialistas sem respaldo normativo ou institucional.

Serão incluídos na análise final apenas estudos com texto integral disponível. Caso algum documento elegível não esteja acessível na íntegra de forma direta nas bases de dados ou

acervos institucionais, serão realizadas até três tentativas de contato via correio eletrônico com o autor correspondente, no decorrer de três semanas. Transcorrido esse prazo sem retorno ou disponibilização do arquivo, o estudo será definitivamente excluído por indisponibilidade do texto completo ⁽¹¹⁾.

Fontes de informação

As buscas serão realizadas nas seguintes bases de dados bibliográficas indexadas: PubMed/MEDLINE, Excerpta Medica dataBASE (EMBASE), Scopus, *Web of Science*, Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS via BVS), *Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature* (CINAHL), Cochrane Library e JBI *Evidence Synthesis*. Adicionalmente, serão consultados a literatura cinzenta e repositórios institucionais para o mapeamento de teses, dissertações e guidelines não publicados formalmente, abrangendo o Google Scholar (com avaliação dos primeiros 200 resultados ordenados por relevância), ResearchGate e Biblioteca Digital Brasileira de Teses e Dissertações (BDTD)/*Networked Digital Library of Theses and Dissertations* (NDLTD).

Tabela 1 – Estratégia preliminar na PUBMED

FI	Estratégia de busca	Artigos recuperados
PubMed	(Child OR "Child, Preschool" OR "Infant" OR "Newborn" OR "ADOLEC" OR Adolescent) AND ("Anemia, Sickle Cell") AND ("Standard of Care" OR "Evidence-Based Practice" OR "Guidelines as Topic" OR "Practice Guideline" OR "eHealth Strategies" OR "Clinical Protocols" OR "Health Planning Guidelines" OR "Practice Guidelines as Topic" OR "Guideline Adherence")	259

*FI: Fonte de informação
Elaboração própria

Para ampliar a recuperação de artigos relevantes, será realizada busca reversa, examinando as referências dos estudos incluídos e identificando citações posteriores. Repositórios institucionais e redes acadêmicas também serão consultados para localizar textos completos. Nenhum filtro de data de publicação ou tipo de estudo será aplicado, garantindo uma abordagem abrangente.

Estratégia de busca

Para a estratégia de busca, será empregada uma abordagem em três etapas: (1) uma busca inicial exploratória no PubMed, BVS e EMBASE, com acesso via Portal de Periódicos da CAPES, com acesso pelo CAFE (Comunidade Acadêmica Federada), com objetivo de identificar descritores controlados nos vocabulários *Medical Subject Headings* (MeSH), Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) e *Emtree*, além de palavras-chave e termos livres presentes nos títulos e resumos das publicações correlatas. A estratégia preliminar estruturada (Tabela 1) para a PubMed combina os seguintes blocos de termos:

(2) Construção e aplicação das estratégias finais de busca combinando descritores controlados e palavras-chave por meio dos operadores booleanos AND e OR, com as devidas adaptações de qualificadores para cada base de dados. A sintaxe detalhada adaptada para cada uma destas fontes encontra-se descrita no Apêndice I; e (3) a busca complementar na literatura cinza, incluindo Google Scholar, *ResearchGate*, Biblioteca Digital Brasileira de Teses e Dissertações (BDTD) e *Networked Digital Library of Theses and Dissertations* (NDLTD).

Seleção dos estudos

Os registros recuperados em todas as fontes de informação serão exportados para o gerenciador de referências e importados para o software *Rayyan Intelligent Systematic Review*, no qual serão realizadas a identificação e remoção computadorizadas e manuais das duplicatas ⁽¹²⁾. A seleção das publicações ocorrerá em duas fases cegas e independentes (*blind mode*), conduzidas por dois revisores. A primeira fase consistirá no rastreio e na leitura dos títulos e resumos de todos os registros recuperados (*Screening*).

A segunda fase compreenderá a leitura na íntegra de todos os textos pré-selecionados na etapa anterior, a fim de confirmar a elegibilidade final com base nos critérios previamente estabelecidos (*Full Screening*). Com o intuito de assegurar a padronização e a consistência na aplicação dos critérios de inclusão e exclusão entre os avaliadores, será realizada uma etapa

prévia de calibração em uma amostra aleatória equivalente a 25 publicações recuperadas.

Previamente ao início da triagem formal, os dois revisores realizarão um teste de calibração em uma amostra aleatória correspondente a 25 publicações. Definir-se-á como parâmetro satisfatório para validação da calibração um índice mínimo de concordância absoluta de 75% entre os revisores. Caso o percentual atingido seja inferior, os critérios de elegibilidade serão discutidos, alinhados e reavaliados em uma nova amostra de 25 registros até o alcance da meta estabelecida ⁽¹¹⁾.

As discordâncias entre os dois revisores ocorridas nas fases 1 ou 2 serão tratadas inicialmente em reuniões de consenso para reavaliação conjunta do documento. Persistindo a divergência após a discussão, a inclusão ou exclusão definitiva do estudo será deliberada e decidida por um terceiro revisor.

Extração e análise dos dados

A extração das informações das publicações elegíveis será realizada de forma independente pelos dois revisores por meio de um formulário padronizado e estruturado de acordo com as orientações do JBI (Apêndice II). O instrumento de coleta será submetido a um teste piloto prévio em dois estudos selecionados para verificar a sua clareza, abrangência e aplicabilidade na captação das variáveis de interesse.

Síntese e apresentação dos resultados

A análise dos dados será conduzida de forma descritiva, com categorização temática dos conteúdos extraídos, permitindo a identificação

de recorrências, lacunas e variações contextuais entre as evidências mapeadas.

RESULTADOS ESPERADOS

Os resultados serão apresentados por meio de tabelas, quadros, fluxogramas e mapas temáticos, conforme a natureza das evidências identificadas. Essas representações visuais serão acompanhadas de uma síntese narrativa destinada a contextualizar os achados, destacar as evidências mais relevantes e evidenciar lacunas do conhecimento. A discussão dos resultados considerará suas implicações para a formulação de políticas públicas, o aprimoramento das práticas assistenciais e a gestão dos serviços de saúde, especialmente no cuidado de crianças e adolescentes com AF.

REFERÊNCIAS

1. Leal ALR, Lima CA, Mangueira SAL, Falci DM, Canôas SS. Atenção à pessoa com anemia falciforme no contexto da Estratégia Saúde da Família: a ótica dos profissionais. Cad. Saúde Colet. 2024;32(1):e32010576. doi: <https://doi.org/10.1590/1414-462X202432010576>
2. Silva GS, Sousa BVN, Oliveira EF, Martins KD, Jesus VS, Nascimento OC. Busca pelo tratamento da crise alérgica na doença falciforme: concepções das genitoras. Rev Bras Promoç Saúde. 2021;34:10989. doi: <https://doi.org/10.5020/18061230.2021.10989>
3. GBD 2021 Sickle Cell Disease Collaborators. Global, regional, and national prevalence and mortality burden of sickle cell disease, 2000-2021: a systematic analysis from the Global Burden of Disease Study 2021. Lancet Haematol. 2023 Aug;10(8):e585-e599. doi: [10.1016/S2352-3026\(23\)00118-7](https://doi.org/10.1016/S2352-3026(23)00118-7)
4. Mota CS, Lira AS, Queiroz MCA, Santos MPA, et al. Agô Sankofa: um olhar sobre a

trajetória da doença falciforme no Brasil nos últimos 20 anos. Ciênc Saúde Colet.

2024;29:e06772023. doi:

<https://doi.org/10.1590/1413-81232024293.06772023>

5. Secretaria da Saúde do Estado da Bahia (BR). Boletim Epidemiológico de Doença Falciforme, nº 01, nov. 2023 [Internet]. Salvador: SESAB; 2023 [citado 2025 jun 23]. Disponível em: https://www.ba.gov.br/saude/sites/site-sesab/files/migracao_2024/arquivos/wp-content/uploads/2023/11/boletimEpidemiologicoDoencaFalciformeNo01_nov2023-2.pdf
6. Ministério da Saúde (BR). Secretaria de Vigilância em Saúde e Ambiente. Boletim Epidemiológico: saúde da população negra. Número especial, vol. 1, out. 2023 [Internet]. Brasília: Ministério da Saúde; 2023 [citado 2025 jun 23]. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/centrais-de-conteudo/publicacoes/boletins/epidemiologicos/especiais/2023/boletim-epidemiologico-saude-da-populacao-negra-numero-especial-vol-1-out.2023/>
7. Teixeira JBC, Moraes AC, Santos VEP, Santos DV, Carvalho ESS, Miranda JOF, et al. Protocolo de enfermagem à criança com doença falciforme na emergência: uma abordagem convergente-assistencial. Rev Bras Enferm. 2022;75(Suppl 2):e20210908. doi: <https://doi.org/10.1590/0034-7167-2021-0908>
8. Nascimento LCN, Souza TV, Oliveira ICS, Moraes RCM, Andrade MAC. Internalização do cuidado: um estudo qualitativo com escolares que convivem com a doença falciforme. Esc Anna Nery. 2021;25(1):e20190337. doi: <https://doi.org/10.1590/2177-9465-EAN-2019-0337>
9. Tricco AC, Lillie E, Zarin W, O'Brien KK, Colquhoun H, Levac D, et al. PRISMA Extension for Scoping Reviews (PRISMA-ScR): Checklist and Explanation. Ann Intern Med. 2018;169(7):467-73. doi: <https://doi.org/10.7326/M18-0850>
10. Peters MDJ, Godfrey C, McInerney P, Munn Z, Tricco AC, Khalil H. Scoping reviews (2020 version). In: Aromataris E, Munn Z, editors. JBI Manual for Evidence Synthesis. Adelaide: JBI;

2020. Chapter 11. doi:

<https://doi.org/10.46658/JBIMES-20-12>

11. Peters MDJ, Marnie C, Tricco AC, Pollock D, Munn Z, Alexander L, et al. Updated methodological guidance for the conduct of scoping reviews. JBI Evid Synth. 2020;18(10):2119–26. doi:

<https://doi.org/10.11124/JBIES-20-00167>

12. Mourad Ouzzani, Hossam Hammady, Zbys Fedorowicz, and Ahmed Elmagarmid. Rayyan — a web and mobile app for systematic reviews. Systematic Reviews. 2016; 5:210, DOI: 10.1186/s13643-016-0384-4.

Fontes de financiamento

O presente trabalho foi realizado com o apoio do Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico - CNPq - Brasil - Processo nº 140522/2026-3.

Declaração de conflito de interesses

Nada a declarar

Declaração de disponibilidade de dados

Todos os conteúdos subjacentes ao texto do artigo estão contidos no manuscrito.

Crerérios de autoria (contribuiçes dos autores)

Concepção e delineamento do estudo; ou aquisiçao, análise ou interpretaçao dos dados da pesquisa; Luiz, LDS; Santos, FP; Fonseca, BS; Rissi GP.

Redaçao ou revisao crítica de importante conteúdo intelectual do manuscrito: Luiz, LDS; Santos, FP dos; Fonseca, BS da; Rissi, GP; Higarashi, IH.

Aprovaçao final da versao a ser publicada: Luiz, LDS; Santos, FP dos; Fonseca, BS da; Caparroz, HF; Rissi, GP; Higarashi, IH.

Concordância em ser responsável por todos os aspectos do trabalho, incluindo a garantia de sua precisao e integridade: Luiz, LDS; Santos, FP dos; Fonseca, BS da; Caparroz, HF; Rissi, GP; Higarashi, IH.

Editor Científico: Ítalo Arão Pereira Ribeiro.
Orcid: <https://orcid.org/0000-0003-0778-1447>

Apêndice I: Estratégia de busca

Objetivo	Mapear, na literatura científica global, o padrão de cuidado da anemia falciforme, incluindo diretrizes clínicas e protocolos, para crianças e adolescentes.		
	P	C	C
Extração	Crianças e adolescentes	Padrão de cuidado da anemia falciforme	Nível global de assistência à saúde
Conversão	Child Child, Preschool Infant Newborn ADOLEC Adolescent	Standard of Care Evidence-Based Practice Guidelines as Topic Practice Guideline Clinical Protocols Health Planning Guidelines Practice Guidelines as Topic Guideline Adherence Anemia, Sickle Cell	-
Combinação	MESH Child Children Child, Preschool Preschool Child Children, Preschool Preschool Children Infant Infant* Infant, Newborn Infant*, Newborn Newborn Infant* Neonate* Newborn* Adolescent Adolescent* Adolescence Adolescent*, Female Female Adolescent* Adolescent*, Male Male Adolescent* Youth* Teen* Teenager*	MESH Standard of Care Care Standard* Standard* of Care Evidence-Based Practice Evidence Based Practice Evidence-Based Health Care Evidence-Based Health Care* Health Care*, Evidence-Based Evidence Based Healthcare Evidence-Based Healthcare* Healthcare, Evidence-Based Healthcare*, Evidence-Based Evidence Based Management, Healthcare Evidence Based Management, Health Care Evidence-Based Health Care Management Evidence-Based Healthcare Management Guidelines as Topic Guidelines as Topics Practice Guideline Clinical Practice Guideline Clinical Guideline* Treatment Guideline Intervention Guideline Therapeutic Guideline Guideline Clinical Protocols Clinical Protocol Protocol*, Clinical Treatment Protocol* Protocol*, Treatment Clinical Research Protocol Protocol*, Clinical Research Research Protocol, Clinical Clinical Research Protocol* Research Protocol*, Clinical Health Planning Guidelines Guideline*, Health Planning	-

		Health Planning Guideline Planning Guideline*, Health Guideline* for Health Planning Recommendation*, Health Planning Health Planning Recommendation Health Planning Recommendation* Planning Recommendation*, Health Recommendation, Health Planning Practice Guidelines as Topic Clinical Guidelines as Topic Best Practice* Guideline Adherence Adherence, Guideline Institutional Adherence Adherence, Institutional Policy Compliance Compliance, Policy Protocol Compliance Compliance, Protocol Anemia, Sickle Cell Anemias, Sickle Cell Sickle Cell Anemia* Hemoglobin S Disease Disease, Hemoglobin S Hemoglobin S Disease* Sickle Cell Disease Cell Disease*, Sickle Sickle Cell Disease* Sickle Cell Disorder* Cell Disorder*, Sickle Sickle Cell Disorder Sickling Disorder Due to Hemoglobin S HbS Disease Sickle Cell Anemia	
	EMTREE 'child' OR 'children' OR 'child' OR 'child, preschool' OR 'pre-school child' OR 'infant' OR 'newborn' OR 'teenager' OR 'adolescent'	EMTREE 'standard of care' OR 'standards of care' OR 'evidence based' OR 'evidence-based practice' OR 'evidence based practice' OR 'guidelines' OR 'guidelines as topic' OR 'practice guidelines' OR 'practice guidelines as topic' OR 'practice guideline' OR 'clinical protocols' OR 'clinical protocol' OR 'protocol' OR 'guideline adherence' 'anemia sickle cell in infancy and childhood' OR 'anemia sickle cell in infant and child' OR 'anaemia, sickle cell' OR 'anemia, sickle cell' OR 'sickle anaemia' OR 'sickle anemia' OR 'sickle cell anaemia' OR 'sickle cell disease' OR 'sickle cell disorder' OR 'SS disease (sickle cell)' OR 'sickle cell anemia'	EMTREE -

	DECS Criança OR Child OR Niño OR Enfant OR “Pré-Escolar” OR “Child, Preschool” OR Prescolar OR “Enfant d’âge préscolaire” OR Lactente OR Infant OR Lactante OR Nourrisson OR “Recém-Nascido” OR “Infant, Newborn” OR “Recién Nacido” OR “Nouveau-né” OR Adolescente OR Adolescent Adolescente OR Adolescent	DECS “Padrão de Cuidado” OR “Standard of Care” OR “Nível de Atención” OR “Norme de soins” OR “Prática Clínica Baseada em Evidências” OR “Evidence-Based Practice” OR “Práctica Clínica Basada en la Evidencia” OR “Pratique factuelle” OR “Guias como Assunto” OR “Guidelines as Topic” OR “Guias como Assunto” OR “Recommandations comme sujet” OR “Diretrizes para o Planejamento em Saúde” OR “Health Planning Guidelines” OR “Directrices para la Planificación en Salud” OR “Directives de santé publique” OR “Guia de Prática Clínica” OR “Practice Guideline” OR “Guía de Práctica Clínica” OR “Guide de bonnes pratiques” OR Guia OR Guideline OR Guía OR Directives OR “Protocolos Clínicos” OR “Clinical Protocols” OR “Protocolos Clínicos” OR “Protocolos cliniques” OR “Guias de Prática Clínica como Assunto” OR “Practice Guidelines as Topic” OR “Guias de Práctica Clínica como Assunto” OR “Guides de bonnes pratiques cliniques comme sujet” OR “Fidelidade a Diretrizes” OR “Guideline Adherence” OR “Adhesión a Directriz” OR “Adhésión aux directives” AND “Anemia Falciforme” OR “Anemia, Sickle Cell” OR “Anemia de Células Falciformes” OR Drépanocytose	DECS
Construção	MESH (Child) OR (Children) OR (Child, Preschool) OR (Preschool Child) OR (Children, Preschool) OR (Preschool Children) OR (Infant) OR (Infant*) OR (Infant, Newborn) OR (Infant*, Newborn) OR (Newborn Infant*) OR (Neonate*) OR (Newborn*) OR (Adolescent) OR (Adolescent*) OR (Adolescence) OR (Adolescent*, Female) OR (Female Adolescent*) OR (Adolescent*, Male) OR (Male Adolescent*) OR (Youth*) OR (Teen*) OR	MESH (Standard of Care) OR (Care Standard*) OR (Standard* Care) OR (Evidence-Based Practice) OR (Evidence Based Practice) OR (Evidence-Based Health Care) OR (Evidence Based Health Care) OR (Evidence-Based Health Care*) OR (Health Care*, Evidence- Based) OR (Evidence-Based Healthcare) OR (Evidence Based Healthcare) OR (Evidence-Based Healthcare*) OR (Healthcare, Evidence-Based) OR (Healthcare*, Evidence-Based) OR (Evidence Based Management, Healthcare) OR (Evidence Based Management, Health Care) OR (Evidence Based Health Care Management) OR	MESH

	(Teenager*)	(Evidence Based Healthcare Management) OR (Guidelines as Topic) OR (Guidelines as Topics) OR (Practice Guideline) OR (Clinical Practice Guideline) OR (Clinical Guideline*) OR (Treatment Guideline) OR (Intervention Guideline) OR (Therapeutic Guideline) OR (Guideline) OR (Clinical Protocols) OR (Clinical Protocol) OR (Protocol*, Clinical) OR (Treatment Protocol*) OR (Protocol*, Treatment) OR (Clinical Research Protocol) OR (Protocol*, Clinical Research) OR (Research Protocol, Clinical) OR (Clinical Research Protocol*) OR (Research Protocol*, Clinical) OR (Health Planning Guidelines) OR (Guideline*, Health Planning) OR (Health Planning Guideline) OR (Planning Guideline*, Health) OR (Guideline* Health Planning) OR (Recommendation*, Health Planning) OR (Health Planning Recommendation) OR (Health Planning Recommendation*) OR (Planning Recommendation*, Health) OR (Recommendation, Health Planning) OR (Practice Guidelines as Topic) OR (Clinical Guidelines as Topic) OR (Best Practice*) OR (Guideline Adherence) OR (Adherence, Guideline) OR (Institutional Adherence) OR (Adherence, Institutional) OR (Policy Compliance) OR (Compliance, Policy) OR (Protocol Compliance) OR (Compliance, Protocol) (Anemia, Sickle Cell) OR (Anemias, Sickle Cell) OR (Sickle Cell Anemias) OR (Hemoglobin S Disease) OR (Disease, Hemoglobin S) OR (Hemoglobin S Diseases) OR (Sickle Cell Disease) OR (Hemoglobin S Disease) OR (Disease, Hemoglobin S) OR (Hemoglobin S Diseases) OR (Sickle Cell Disease) OR (Cell Disease, Sickle) OR (Cell Diseases, Sickle) OR (Sickle Cell Diseases) OR (Sickle Cell Disorders) OR (Cell Disorder, Sickle) OR (Cell Disorders, Sickle) OR (Sickle Cell Disorder) OR (Sickling Disorder Due to Hemoglobin S) OR (HbS Disease) OR (Sickle Cell Anemia)	
	EMTREE 'child' OR 'children' OR 'child' OR 'child,	EMTREE 'standard of care' OR 'standards of care' OR 'evidence based' OR	EMTREE

	preschool' OR 'pre-school child' OR 'infant' OR 'newborn' OR 'teenager' OR 'adolescent'	'evidence-based practice' OR 'evidence based practice' OR 'guidelines' OR 'guidelines as topic' OR 'practice guidelines' OR 'practice guidelines as topic' OR 'practice guideline' OR 'clinical protocols' OR 'clinical protocol' OR 'protocol' OR 'guideline adherence' AND 'anemia sickle cell in infancy and childhood' OR 'anemia sickle cell in infant and child' OR 'anaemia, sickle cell' OR 'anemia, sickle cell' OR 'sickle anaemia' OR 'sickle anemia' OR 'sickle cell anaemia' OR 'sickle cell disease' OR 'sickle cell disorder' OR 'SS disease (sickle cell)' OR 'sickle cell anemia'	
	DECS Criança OR Child OR Niño OR Enfant OR "Pré-Escolar" OR "Child, Preschool" OR Preescolar OR "Enfant d'âge préscolaire" OR Lactante OR Infant OR Lactante OR Nourrisson OR "Recém-Nascido" OR "Infant, Newborn" OR "Recién Nacido" OR "Nouveau-né" OR Adolescente OR Adolescent Adolescente OR Adolescent	DECS "Padrão de Cuidado" OR "Standard of Care" OR "Nível de Atención" OR "Norme de soins" OR "Prática Clínica Baseada em Evidências" OR "Evidence-Based Practice" OR "Práctica Clínica Basada en la Evidencia" OR "Pratique factuelle" OR "Guias como Assunto" OR "Guidelines as Topic" OR "Guias como Asunto" OR "Recommandations comme sujet" OR "Diretrizes para o Planejamento em Saúde" OR "Health Planning Guidelines" OR "Directrices para la Planificación en Salud" OR "Directives de santé publique" OR "Guia de Prática Clínica" OR "Practice Guideline" OR "Guía de Práctica Clínica" OR "Guide de bonnes pratiques" OR Guia OR Guideline OR Guía OR Directives OR "Protocolos Clínicos" OR "Clinical Protocols" OR "Protocolos Clínicos" OR "Protocolos cliniques" OR "Guias de Prática Clínica como Assunto" OR "Practice Guidelines as Topic" OR "Guias de Práctica Clínica como Asunto" OR "Guides de bonnes pratiques cliniques comme sujet" OR "Fidelidade a Diretrizes" OR "Guideline Adherence" OR "Adhesión a Directriz" OR "Adhésion aux directives" AND "Anemia Falciforme" OR "Anemia, Sickle Cell" OR "Anemia de Células Falciformes" OR Drépanocytose	DECS

USO	STRATEGY (BASE DE DADOS)	ARTIGOS RECUPERADOS
PUBMED	18/09/2025 (((((Child[MeSH Terms]) OR (Children[Title/Abstract])) OR (Child, Preschool[MeSH Terms]) OR (Preschool Child[Title/Abstract])) OR (Children, Preschool[Title/Abstract])) OR (Preschool Children[Title/Abstract])) OR (Infant[MeSH Terms]) OR (Infant*[Title/Abstract])) OR (Infant, Newborn[MeSH Terms]) OR (Infant*, Newborn[Title/Abstract])) OR (Newborn Infant*[Title/Abstract]) OR (Neonate*[Title/Abstract]) OR (Newborn*[Title/Abstract]) OR (Adolescent[MeSH Terms]) OR (Adolescent*[Title/Abstract]) OR (Adolescence[Title/Abstract]) OR (Adolescent*, Female[Title/Abstract]) OR (Female Adolescent*[Title/Abstract]) OR (Adolescent*, Male[Title/Abstract]) OR (Male Adolescent*[Title/Abstract]) OR (Youth*[Title/Abstract]) OR (Teen*[Title/Abstract]) OR (Teenager*[Title/Abstract])) AND (((Standard of Care[MeSH Terms]) OR (Care Standard*[Title/Abstract]) OR (Standard* of Care[Title/Abstract]) OR (Evidence-Based Practice[MeSH Terms]) OR (Evidence Based Practice[Title/Abstract]) OR (Evidence Based Health Care[Title/Abstract]) OR (Evidence-Based Health Care*[Title/Abstract]) OR (Health Care*, Evidence-Based[Title/Abstract]) OR (Evidence Based Healthcare[Title/Abstract]) OR (Evidence-Based Healthcare*[Title/Abstract]) OR (Healthcare, Evidence-Based[Title/Abstract]) OR (Healthcare*, Evidence-Based[Title/Abstract]) OR (Evidence Based Management, Healthcare[Title/Abstract]) OR (Evidence Based Management, Health Care[Title/Abstract]) OR (Evidence Based Health Care Management[Title/Abstract]) OR (Evidence Based Healthcare Management[Title/Abstract]) OR (Guidelines as Topic[MeSH Terms]) OR (Guidelines as Topics[Title/Abstract]) OR (Practice Guideline[MeSH Terms]) OR (Clinical Practice Guideline[Title/Abstract]) OR (Clinical Guideline*[Title/Abstract]) OR (Treatment Guideline[Title/Abstract]) OR (Intervention Guideline[Title/Abstract]) OR (Therapeutic Guideline[Title/Abstract]) OR (Guideline[MeSH Terms]) OR (Clinical Protocols[MeSH Terms]) OR (Clinical Protocol[Title/Abstract]) OR (Protocol*, Clinical[Title/Abstract]) OR (Treatment Protocol*[Title/Abstract]) OR (Protocol*, Treatment[Title/Abstract]) OR (Clinical Research Protocol[Title/Abstract]) OR (Protocol*, Clinical Research[Title/Abstract]) OR (Research Protocol, Clinical[Title/Abstract]) OR (Clinical Research Protocol*[Title/Abstract]) OR (Research Protocol*, Clinical[Title/Abstract]) OR (Health Planning Guidelines[MeSH Terms]) OR (Guideline*, Health Planning[Title/Abstract]) OR (Health Planning Guideline[Title/Abstract]) OR (Planning Guideline*, Health[Title/Abstract]) OR (Guideline* for Health Planning[Title/Abstract]) OR (Recommendation*, Health Planning[Title/Abstract]) OR (Health Planning Recommendation[Title/Abstract]) OR (Health Planning Recommendation*[Title/Abstract]) OR (Planning Recommendation*, Health[Title/Abstract]) OR (Recommendation, Health Planning[Title/Abstract]) OR (Practice Guidelines as Topic[MeSH Terms]) OR (Clinical Guidelines as Topic Best Practice*[Title/Abstract]) OR (Guideline Adherence[MeSH Terms]) OR (Adherence, Guideline[Title/Abstract]) OR (Institutional Adherence[Title/Abstract]) OR (Adherence, Institutional[Title/Abstract]) OR (Policy Compliance[Title/Abstract]) OR (Compliance, Policy[Title/Abstract]) OR (Protocol Compliance[Title/Abstract]) OR (Compliance, Protocol[Title/Abstract])) AND (((Anemia, Sickle Cell[MeSH Terms]) OR (Anemias, Sickle Cell[Title/Abstract]) OR (Sickle Cell Anemia*[Title/Abstract]) OR (Hemoglobin S Disease[Title/Abstract]) OR (Disease, Hemoglobin S[Title/Abstract]) OR (Hemoglobin S	332

105

	#6 MeSH descriptor: [Evidence-Based Practice] explode all trees #7 MeSH descriptor: [Guidelines as Topic] explode all trees #8 MeSH descriptor: [Clinical Protocols] explode all trees #9 MeSH descriptor: [Practice Guidelines as Topic] explode all trees #10 MeSH descriptor: [Guideline Adherence] explode all trees #11 MeSH descriptor: [Anemia, Sickle Cell] explode all trees #12 (#1 OR #2 OR #3 OR #4) AND (#5 OR #6 OR #7 OR #8 OR #9 OR #10) AND #11	
CINAHL	18/09/2025 ((Child) OR (Child, Preschool) OR (Infant) OR (Newborn) OR (ADOLEC) OR (Adolescent)) AND ((Standard of Care) OR (Evidence-Based Practice) OR (Guidelines as Topic) OR (Practice Guideline) OR (eHealth Strategies) OR (Clinical Protocols) OR (Health Planning Guidelines) OR (Practice Guidelines as Topic) OR (Guideline Adherence)) AND (Anemia, Sickle Cell)	488
EMBASE	18/09/2025 #19 AND #20 AND #21 #21 'anemia sickle cell'/exp OR 'sickle cell anemia'/exp OR 'sickle cell disease'/exp #20 'guideline'/exp OR 'practice guideline'/exp OR 'clinical protocol'/exp #19 'child'/exp OR 'children'/exp OR 'adolescent'/exp OR 'infant'/exp OR 'teenager'/exp	769
SCOPUS	18/09/2025 ('child' OR 'children' OR 'child' OR 'child, preschool' OR 'pre-school child' OR 'infant' OR 'newborn' OR 'teenager' OR 'adolescent') AND ('standard of care' OR 'standards of care' OR 'evidence based' OR 'evidence-based practice' OR 'evidence based practice' OR 'guidelines' OR 'guidelines as topic' OR 'practice guidelines' OR 'practice guidelines as topic' OR 'practice guideline' OR 'clinical protocols' OR 'clinical protocol' OR 'protocol' OR 'guideline adherence') AND ('anemia sickle cell in infancy and childhood' OR 'anemia sickle cell in infant and child' OR 'anaemia, sickle cell' OR 'anemia, sickle cell' OR 'sickle anaemia' OR 'sickle anemia' OR 'sickle cell anaemia' OR 'sickle cell disease' OR 'sickle cell disorder' OR 'sickle cell anemia')	20
BVS	18/09/2025 (criança OR child OR niño OR enfant OR "Pré-Escolar" OR "Child, Preschool" OR preescolar OR "Enfant d'âge préscolaire" OR lactente OR infant OR lactante OR nourrisson OR "Recém-Nascido" OR "Infant, Newborn" OR "Recién Nacido" OR "Nouveau-né" OR adolescente OR adolescent OR adolescente OR adolescent) AND ("Padrão de Cuidado" OR "Standard of Care" OR "Nivel de Atención" OR "Norme de soins" OR "Prática Clínica Baseada em Evidências" OR "Evidence-Based Practice" OR "Práctica Clínica Basada en la Evidencia" OR "Pratique factuelle" OR "Guias como Assunto" OR "Guidelines as Topic" OR "Guías como Asunto" OR "Recommandations comme sujet" OR "Diretrizes para o Planejamento em Saúde" OR "Health Planning Guidelines" OR "Directrices para la Planificación en Salud" OR "Directives de santé publique" OR "Guia de Prática Clínica" OR "Practice Guideline" OR "Guía de Práctica Clínica" OR "Guide de bonnes pratiques" OR guia OR guideline OR guía OR directives OR "Protocolos Clínicos" OR "Clinical Protocols" OR "Protocolos Clínicos" OR "Protocolos cliniques" OR "Guias de Prática Clínica como Assunto" OR "Practice Guidelines as Topic" OR "Guías de Práctica Clínica como Asunto" OR "Guides de bonnes pratiques cliniques comme sujet" OR "Fidelidade a Diretrizes" OR "Guideline Adherence" OR "Adhesión a Directriz" OR "Adhésion aux directives") AND ("Anemia Falciforme" OR "Anemia, Sickle Cell" OR "Anemia de Células Falciformes" OR drépanocytose)	333
JB1	18/09/2025 "Child" OR "Child, Preschool" OR Infant OR "Infant, Newborn" OR Adolescent; "Standard of Care" OR "Evidence Based Practice" OR	1

	“Guidelines as Topic” OR “Practice Guideline” OR “Guideline” OR “Clinical Protocols” OR “Health Planning Guidelines” OR “Practice Guidelines as Topic” OR “Guideline Adherence”; “Anemia, Sickle Cell”	
TOTAL		2049

Apêndice II: Instrumento de extração de dados

EIXO	VARIÁVEL DE EXTRAÇÃO
IDENTIFICAÇÃO DO ESTUDO	Título
	Autores/Emissor
	Ano de publicação
	Origem/País
	Idioma
	Objetivos
	Tipo de estudo/documento
	Métodos
POPULAÇÃO	Perfil dos sujeitos e alvo das ações
CONCEITO	Medidas preventivas e profiláticas
	Manejo de eventos agudos e emergências
	Terapias modificadoras e de manutenção
	Cuidado multiprofissional e linha de cuidado
CONTEXTO	Cenário assistencial global e dos sistemas de saúde
SÍNTESE	Evidências, impacto e lacunas