

**ROSEMARY LOPES SOARES DA SILVA**  
**ROSÂNGELA BAULTAR COSTA**  
*ORGANIZADORAS*

**OS MÚLTIPLOS OLHARES  
PARA A DOENÇA FALCIFORME  
CONHECER PARA CUIDAR**



**ROSEMARY LOPES SOARES DA SILVA**  
**ROSÂNGELA BAULTAR COSTA**  
*ORGANIZADORAS*

**OS MÚLTIPLOS OLHARES  
PARA A DOENÇA FALCIFORME  
CONHECER PARA CUIDAR**



Rosemary Lopes Soares da Silva  
Rosângela Baultar Costa  
(Organizadoras)

**OS MÚLTIPLOS OLHARES PARA A DOENÇA  
FALCIFORME: CONHECER PARA CUIDAR**

Feira de Santana-Bahia  
2024

**Diagramação e Revisão**  
Rosemary Lopes Soares da Silva

**Capa**  
Tino Neto



**Editora Zarte**  
Nacional nº 300 A, Parque Ipê  
44054-064 - Feira de Santana, BA  
Telefone: (71) 99116-6034  
E-mail: zartegraf@gmail.com  
CNPJ: 44.475.240/0001-18.

**Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)**

M926 Os múltiplos olhares para a doença falciforme [recurso eletrônico] : conhecer para cuidar / Rosemary Lopes Soares da Silva, Rosângela Baultar Costa, organizadoras. – Feira de Santana : Editora Zarte, 2024.  
121 p. : il.

Ebook  
Formato: PDF  
ISBN 978-65-88707-97-5

1. Doença falciforme. 2. Anemia falciforme. 3. Tratamento. 4. Cuidados.  
I. Silva, Rosemary Lopes Soares da, org. II. Costa, Rosângela Baultar, org.

CDU 616.155.135

Elaboração: Luis Ricardo Andrade da Silva – Bibliotecário – CRB 5/1790

Edição: 1; Ano: 2024, ISBN: 9786588707975;  
DOI: <https://doi.org/10.29327/5469842>

O conteúdo e a revisão dos textos deste e-book são de responsabilidades do(s)/da(s) autores/autoras de cada texto.

Todos os direitos desta edição são reservados às/aos autoras/autores dos textos.

Todos os textos aqui publicados foram escritos *efetivamente* em coautoria, entre os professores pesquisadores e os estudantes participantes do projeto de pesquisa-ação, portanto, a *quatro mãos*, como se dizia em outros tempos. Para o conjunto da obra, entretanto, é imperioso dizer que as responsabilidades são das autoras e dos autores de cada texto.



**Estado da Bahia**

SECRETARIA  
DA EDUCAÇÃO

Este e-book pertence ao Grupo de Estudos, Pesquisas e Experimentações Educacionais – GEPEE, cadastrado no Diretório de Pesquisa do CNPq em 2018 pelo Instituto Anísio Teixeira – IAT/SEC-BA.

Coordenação:  
Profa. Dra. Rosemary Lopes Soares da Silva  
Profa. Dra. Genigleide Santos da Hora

# SUMÁRIO

<b>APRESENTAÇÃO</b> .....	<b>6</b>
Rosemary Lopes Soares da Silva, Rosângela Baultar Costa	
<b>1. O MUNDO DO TRABALHO PARA AS PESSOAS COM A DOENÇA FALCIFORME</b> .....	<b>8</b>
Aline de Oliveira Costa Santos, Fernanda Paixão de Souza Gouveia, Rosane de Abreu Farias, Rosemary Lopes Soares da Silva, Carine Santos Silva, Josimara Santos de Oliveira, Luciene de Jesus Paixão, Rosely Ribeiro de Jesus	
<b>2. OLHARES E APROXIMAÇÕES ENTRE A DOENÇA FALCIFORME E DEFICIÊNCIAS</b> .....	<b>27</b>
Patrícia Carla Barbosa Pimentel, Gabrielle Conceição dos Santos Sales, Juscelene Jesus de Oliveira, Dayane Lopes Silva, Railane Ferreira Martins, Fernanda Teixeira dos Santos	
<b>3. GESTAÇÃO E DOENÇA FALCIFORME (DF): O PAPEL DA EQUIPE MULTIPROFISSIONAL NA PROMOÇÃO DA SAÚDE DA GESTANTE</b> .....	<b>39</b>
Rosângela Baultar Costa	
<b>4. CARACTERIZAÇÃO SOCIODEMOGRÁFICA E DO USO DE MEDICAMENTOS EM PESSOAS COM DOENÇA FALCIFORME ACOMPANHADAS NO SUS EM SALVADOR- BAHIA</b> .....	<b>53</b>
Leila Valverde Ramos, Luciane Pereira de Oliveira, Ivone Lima de Araújo Souza, Fernando Luís de Queiroz Carvalho, Josiane Silva Martins Carvalho	
<b>5. DOENÇA FALCIFORME: REVISÃO NARRATIVA DA FISIOPATOLOGIA, EPIDEMIOLOGIA E TRATAMENTO</b> .....	<b>68</b>
Francisco das Chagas Barros Neto, Victoria Nascimento Suzart, Elisângela Vitória Adorno, Júnia Raquel Dutra Ferreira, Monique de Jesus Santana dos Santos, Marilda Souza Gonçalves, Cynara Gomes Barbosa	
<b>6. DO “SABER CIENTÍFICO AO SABER ESCOLAR”: DIFUSÃO DO CONHECIMENTO SOBRE A DOENÇA FALCIFORME</b> .....	<b>83</b>
Genigleide Santos da Hora, Jussara Tânia Silva Moreira, Sidnei Guimarães Barros, Vinícius Buday Aragão, Letícia Santos Cruz	
<b>7. CONTRACEPÇÃO HORMONAL NA DOENÇA FALCIFORME: UMA ANÁLISE INTEGRATIVA DO USO, RISCOS E SEGURANÇA DAS FORMULAÇÕES HORMONAIS</b> .....	<b>100</b>
Leia Silva Almeida Moreira, Gabriel Carvalho de Souza Santana, Ingrid Caroline da Silva Cerqueira, Lívia Pires Nunes, Thiago Pinto da Silva, Vitor Pinho Conceição Santos, Artur Jesus Santos, Cynara Gomes Barbosa, Elisângela Vitoria Adorno, Marilda de Souza Gonçalves, Júnia Raquel Dutra Ferreira	
<b>8. AVANÇOS NO DIAGNÓSTICO LABORATORIAL DA DOENÇA FALCIFORME: PANORAMA ATUAL</b> .....	<b>112</b>
Maria de Fátima Guerra, Cleverson Alves Fonseca, Jeferson Bastos Santos, Beatriz Costa, Júnia Raquel Dutra Ferreira, Cynara Gomes Barbosa, Marilda de Souza Gonçalves, Elisângela Vitória Adorno	

# APRESENTAÇÃO

A apresentação de um Relato de Experiência sobre um trabalho realizado na escola que teve como tema a Doença Falciforme, durante o I Seminário de Produção Científica do GEPEE, no mês de dezembro de 2019, pela Profa. Rosângela Baultar Costa, foi o primeiro momento da construção de um projeto que teve a sua elaboração no início do mês de fevereiro do ano de 2020, entretanto, foi interrompida em razão do período pandêmico da Covid 19, em escala mundial, e retomado no ano de 2023. Após a sua aprovação pelo Comitê de Ética em Pesquisa, e durante doze meses, por todo o ano de 2024, e sem interrupções, a materialização do cronograma de atividades, e cada um dos momentos vivenciados no projeto para o alcance dos objetivos propostos, foram considerados por todos/as os/as participantes como um trabalho profícuo de formação de professores e estudantes dos cursos técnicos do eixo tecnológico ambiente e saúde<sup>1</sup> com a apresentação dos trabalhos de estudos e pesquisas e a vivência da experiência de iniciação científica pelos estudantes, que foram orientados por professores pesquisadores do GEPEE, como também, de algumas importantes instituições parceiras que se integraram ao projeto, e que estão representadas nos textos publicados neste e-book.

Este é o quarto e-book publicado pelo GEPEE, cadastrado e certificado pelo CNPq no ano de 2018, pelo Instituto Anísio Teixeira da Secretaria da Educação do Estado da Bahia – IAT/SEC-BA. Nesta edição, os oito artigos publicados são dedicados aos resultados dos estudos, da Pesquisa-Ação e trabalhos de intervenção social, que se realizaram durante o ano de 2024, por meio do projeto “Os Múltiplos Olhares para a Doença Falciforme: Conhecer para Cuidar”. A construção do projeto se deu coletivamente, com a extraordinária parceria e colaboração da gestão da escola, realizadas pelo Prof. Luiz Henrique Souza Teixeira e com o envolvimento de professores do Centro Estadual de Educação Profissional em Saúde e Tecnologia da Informação Carlos Corrêa de Menezes Sant’Anna, localizado no Beco da Cultura, no bairro do Nordeste de Amaralina. Contou, também, com a parceria da Profa. Verônica Lisboa Ramos, gestora, e colaboração do Prof. Florisvaldo da Silva Ramos, docente, vinculados ao Centro Estadual de Educação Profissional em Saúde Anísio Teixeira, localizado no bairro da Caixa D’Água. Ambas as escolas ofertam cursos técnicos em saúde e estão localizadas em bairros periféricos de Salvador-Bahia.

O VI Seminário de Produção Científica, realizado em 6 de dezembro de 2024, no IAT/SEC-BA, foi o momento de culminância e de encerramento das atividades propostas pelo projeto que também foi selecionado no Concurso Público SEC/SEPROMI 10/2023, Edital Makota Valdina<sup>2</sup>. O aporte de recursos financeiros deste edital, para a realização do cronograma das atividades propostas, foi fundamental para a materialização do projeto “Os Múltiplos

---

<sup>1</sup> Os cursos que compõem o eixo tecnológico ambiente e saúde estão especificados no catálogo nacional de cursos técnicos. Disponível em: <https://cnct.mec.gov.br/>. Acesso em: 20 nov. 2024.

<sup>2</sup> EDITAL SEC/SEPROMI Nº 10 /2023 – 2º CONCURSO PÚBLICO - EDITAL MAKOTA VALDINA. 2º Concurso Público – Edital Makota Valdina, para a seleção e premiação de Projetos Escolares e Recursos Educacionais que visem contribuir para implementação das Leis n. 10.639/03 e n. 11.645/08 nas Unidades Escolares Públicas, integrantes da Rede Estadual de Ensino da Bahia.

Olhares para a Doença Falciforme: Conhecer para Cuidar”. Participaram diretamente do projeto 54 estudantes dos diversos cursos técnicos de educação profissional do campo da saúde, tais como: técnico em enfermagem, análises clínicas, nutrição e dietética e agente comunitário em saúde. As participações tiveram variações nas frequências durante as atividades. Todos os estudantes participantes do projeto o fizeram por livre consentimento por meio da assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – TCLE, de acordo com as normas do Comitê de Ética em Pesquisa, da Secretaria de Saúde do Estado da Bahia – CEP/SESAB, sob o CAAE: 52900021.4.0000.0052, e o Parecer de n. 5.524.780.

Temos muito o que agradecer e a quem agradecer! Um trabalho formativo que estudou uma doença genética e hereditária com a complexidade da Doença Falciforme e suas múltiplas complicações e, sobretudo, teve como centralidade conhecer como ‘Vivem as Pessoas com a Doença Falciforme’. Tais estudos e pesquisas sobre temas complexos exigem densidade teórico-metodológica e robustez de conhecimentos, que não se realizam individualmente, o espaço aqui será pequeno para agradecer a todos e a todas professores/as, pesquisadores/as e pessoas com a doença falciforme que se engajaram diretamente neste projeto, temos a certeza de que as pessoas se reconhecem plenamente na colaboração fundamental que realizaram, mesmo assim, sabendo dos riscos de deixar de citar nomes importantes, queremos expressar a nossa mais profunda gratidão pelas enormes contribuições, ao jovem farmacêutico Jordan Mateus Braga Santos<sup>3</sup> (*in memoriam*), que faleceu durante a realização do projeto, em 16 de agosto de 2024; a Edineide, Jacqueline e Naianne<sup>4</sup> da ABADFAL; ao mestre antropólogo e sanitarista Altair Lira do CERPDFRV/Hemoba<sup>5</sup>; à Ubiraci Matildes de Jesus, sanitarista da SEPROMI<sup>6</sup>; à Profa. Dra. Ana Rita de Cássia Santos Barbosa da UNILAB<sup>7</sup>; à Profa. Dra. Genigleide Santos da Hora da UESC<sup>8</sup>; à Profa. Dra. Antonilma Santos Almeida Castro da UEFS<sup>9</sup>, aos representantes das Associações das Pessoas com Doença Falciforme e da Frente Falciforme do Interior do Estado da Bahia; e à Profa. Arlete dos Santos Bastos do IAT/SEC-BA. A todos e todas os/as professores/as, estudantes e pesquisadores/as envolvidos.

De tudo que vivenciamos neste projeto de estudos, pesquisas e extensão temos a certeza de que os objetivos propostos foram alcançados, e que este projeto de pesquisa-ação contribuiu para a inclusão da temática da DF, na formação dos profissionais técnicos, especificamente, na matriz curricular dos cursos técnicos de enfermagem, nutrição e dietética e análises clínicas, tendo em vista a grande incidência da doença no país e seus determinantes históricos e sociais.

**Rosemary Lopes Soares da Silva e  
Rosângela Baultar Costa,  
organizadoras.**

---

<sup>3</sup> Pessoa com a Doença Falciforme que se integrou ao projeto como pesquisador e orientador de um projeto de iniciação científica junto à estudantes e que faleceu durante a realização do projeto.

<sup>4</sup> Associação Baiana das Pessoas com Doença Falciforme.

<sup>5</sup> Centro Estadual de Referência às Pessoas com a Doença Falciforme Rilza Valentim – Hemoba.

<sup>6</sup> Secretaria de Promoção da Igualdade Racial do Estado da Bahia.

<sup>7</sup> Universidade da Integração Internacional da Lusofonia Afro-Brasileira.

<sup>8</sup> Universidade Estadual de Santa Cruz.

<sup>9</sup> Universidade Estadual de Feira de Santana.

# O MUNDO DO TRABALHO PARA AS PESSOAS COM A DOENÇA FALCIFORME

## THE WORLD OF WORK FOR PEOPLE WITH SICKLE CELL DISEASE

DOI: <https://doi.org/10.29327/5469842.1-1>

Aline de Oliveira Costa Santos<sup>1</sup>, Fernanda Paixão de Souza Gouveia<sup>2</sup>,  
Rosane de Abreu Farias<sup>3</sup>, Rosemary Lopes Soares da Silva<sup>4</sup>, Carine Santos Silva<sup>5</sup>,  
Josimara Santos de Oliveira<sup>6</sup>, Luciene de Jesus Paixão<sup>7</sup>, Rosely Ribeiro de Jesus<sup>8</sup>

**RESUMO:** Neste texto abordamos a complexidade da doença falciforme (ou doenças falciformes, que são os termos encontrados na literatura especializada) e o mundo do trabalho, procurando compreender as dificuldades que as pessoas acometidas por esta doença genética e hereditária enfrentam para terem acesso ao direito ao trabalho no Brasil. Buscamos discutir sobre o mundo do trabalho a partir da seleção de alguns estudos do campo da sociologia do trabalho, especificamente (Antunes 1999; 2020a, 2020b; Alves 2011), como também outros estudiosos, sobre as metamorfoses do mundo do trabalho e as novas exigências que os trabalhadores em geral enfrentam, porque precisam moldar-se para tornarem-se pessoas produtivas e empregáveis ou que estejam aptas a terem o acesso a empregabilidade. Para Antunes (1999), o sentido dado ao trabalho pelo capital é completamente diverso do sentido atribuído pela humanidade. A revisão da literatura nos orientou a partir de estudos e pesquisas já realizados no Brasil, que foram apresentados por Lopes (2021), na sua tese de doutoramento pela Fiocruz no Rio de Janeiro, com mulheres trabalhadoras com doença falciforme, e o estudo de Nascimento (2022), em que abordou um estudo com homens trabalhadores com doença falciforme, a partir da sua tese de doutoramento pela Universidade do Estado do Rio de Janeiro, nos quais buscamos compreender como é o mundo do trabalho e os sentidos do trabalho para as pessoas com a doença falciforme. Nas conclusões, apresentamos como os/as trabalhadores/as vivenciam situações de constrangimentos provocados pelos estigmas sociais da doença que prevalecem na sociedade, como também vivem em situação de provisoriedade

---

<sup>1</sup> Aline de Oliveira Costa Santos é doutora em Educação e Contemporaneidade pela Universidade do Estado da Bahia - UNEB e pedagoga. É professora auxiliar do Campus XIII, da Universidade do Estado da Bahia. E-mail: olliveiracosta@gmail.com;

<sup>2</sup> Fernanda Paixão de Souza Gouveia é doutora em Políticas Públicas e Formação Humana, pedagoga, licenciada em História. É professora adjunta do Departamento de Gestão dos Sistemas Educacionais da Faculdade de Educação da Baixada Fluminense da Universidade do Estado do Rio de Janeiro – DGSE/FEBF/UERJ e técnica em Assuntos Educacionais no Instituto Federal do Rio de Janeiro, Campus Duque de Caxias – IFRJ. E-mail: fernandapsgouveia@gmail.com;

<sup>3</sup> Rosane de Abreu Farias é doutora em Políticas Públicas e Formação Humana e pedagoga. É professora supervisora educacional na Fundação de Apoio à Escola Técnica do Governo do Estado do Rio de Janeiro. E-mail: ro.afarias@gmail.com;

<sup>4</sup> Rosemary Lopes Soares da Silva é doutora em Políticas Públicas e Formação Humana pela Universidade do Estado do Rio de Janeiro – UERJ e pedagoga. É coordenadora pedagógica da Secretaria da Educação do Estado da Bahia. E-mail: roselsoares@yahoo.com.br;

<sup>5</sup> Carine Santos Silva é discente do Curso Técnico em Enfermagem do Centro Estadual de Educação Profissional em Saúde e Tecnologia da Informação Carlos Corrêa de Menezes Sant'Anna da Secretaria da Educação do Estado da Bahia – SEC-BA. E-mail: riny30385@gmail.com;

<sup>6</sup> Josimara Santos de Oliveira é discente do Curso Técnico em Enfermagem do Centro Estadual de Educação Profissional em Saúde e Tecnologia da Informação Carlos Corrêa de Menezes Sant'Anna da Secretaria da Educação do Estado da Bahia – SEC-BA. E-mail: sjosimara967@gmail.com;

<sup>7</sup> Luciene de Jesus Paixão é discente do Curso Técnico em Enfermagem do Centro Estadual de Educação Profissional em Saúde e Tecnologia da Informação Carlos Corrêa de Menezes Sant'Anna da Secretaria da Educação do Estado da Bahia – SEC-BA. E-mail: lucienejpaixao.1988@gmail.com;

<sup>8</sup> Rosely Ribeiro de Jesus é discente do Curso Técnico em Enfermagem do Centro Estadual de Educação Profissional em Saúde e Tecnologia da Informação Carlos Corrêa de Menezes Sant'Anna da Secretaria da Educação do Estado da Bahia – SEC-BA. E-mail: rosely.jesus5@aluno.enova.educacao.ba.gov.br.

e instabilidade na relação de trabalho, com contratos provisórios, ao serem dispensados em razão dos períodos de afastamento necessários para o tratamento das crises ocasionadas pelos agravos à saúde em decorrência de complicações com a doença.

**Palavras-Chave:** trabalho; doença falciforme; sentidos do trabalho para mulheres e homens

**ABSTRACT:** In this text we discuss the complexity of sickle cell disease, or sickle cell diseases, which are the terms found in specialized literature, to understand the difficulties that people affected by this genetic and hereditary disease face in accessing the right to work in Brazil. We seek to discuss the world of work based on the selection of some studies from the field of sociology of work, specifically (Antunes 1999; 2020, Alves 2011), as well as other scholars, about the metamorphoses of the world of work and the new demands that workers in general face it because they need to shape themselves to become productive and employable people or who are able to access employability. For Antunes (1999), the meaning given to work by capital is completely different from the meaning attributed by humanity. The literature review guided us based on studies and research already carried out in Brazil, which were presented by Lopes (2021), in his doctoral thesis at Fiocruz in Rio de Janeiro, with working women with sickle cell disease, and the study by Nascimento (2022), in which a study was carried out with working men with sickle cell disease, based on their doctoral thesis at the State University of Rio de Janeiro, in which we sought to understand what the world of work is like and the meanings of work for people with sickle cell disease. In the conclusions, we present how workers experience situations of embarrassment caused by the social stigmas of the disease that prevail in society, as well as living in a situation of temporariness and instability in the work relationship, with provisional contracts, when being dismissed due to periods of leave necessary for the treatment of crises caused by health problems resulting from complications with the disease.

**Keywords:** work; sickle cell disease; meanings of work for women and men

## INTRODUÇÃO

Como as pessoas com a doença falciforme – DF se inserem no mundo do trabalho? Para responder a esta questão, realizamos estudos sobre a categoria mundo do trabalho a partir de referenciais teóricos-metodológicos para analisar os dados da pesquisa bibliográfica comparativa de natureza exploratória e explicativa, apresentando e refletindo acerca dos dados encontrados. Buscamos identificar a relação entre os sentidos do trabalho e a captura das subjetividades para mulheres e homens com a DF em estudos existentes sobre o tema.

Discutimos neste texto sobre alguns dos desafios que elas e eles enfrentam e os fenômenos envolvidos na inserção das pessoas com doença falciforme no mundo trabalho, identificando os tipos de vínculos e relações de trabalho das pessoas com a DF nas atividades laborais; apresentando as desvantagens da pessoa com doença falciforme no mundo do trabalho e revelando os principais motivos de aposentadoria e afastamento precoce do trabalho entre as pessoas com a doença falciforme.

Consideramos neste artigo que os estudos de Antunes (2020b, p.17), são provocativos e instigam a pesquisa sobre as configurações atuais e as novas morfologias do mundo trabalho, ao concordarmos que são pertinentes os questionamentos do autor a respeito dos *vaivéns* do trabalho, em que o *desmonte* predomina sobre a *proteção social do trabalho*. Sobre, qual *nova morfologia do trabalho* no Brasil, qual o desenho do novo operariado, quais têm sido seus principais vilipêndios? Além disso, os adoecimentos, padecimentos, precarizações, terceirizações, desregulamentações, assédios parecem se tornar mais a *regra* do que a *exceção*.

Quanto à DF, ela foi identificada há mais de um século, com a publicação de artigo científico na revista norte-americana *Archives of Internal Medicine*, em 1910, pelo médico James Bryan Herrick. No Brasil, embora seja necessário reconhecer a produção de material informativo realizado pelo Hemocentros<sup>9</sup> de alguns estados brasileiros, dos quais tivemos acesso, como o

<sup>9</sup> Hemocentros são Fundações de Hematologia e Hemoterpias vinculadas às Secretarias de Saúde de

Hemominas (Minas Gerais), Hemorio (Rio de Janeiro), Hemoba (Bahia), Hemope (Pernambuco) e pelo Ministério da Saúde, especialmente a partir do ano de 2004, é preciso considerar que houve uma grande lacuna de tempo para a popularização das informações acerca da doença na sociedade.

É verdadeiro também para a elaboração de políticas públicas para o atendimento pelo Sistema Único de Saúde – SUS, às pessoas com a doença falciforme, uma vez que a primeira Portaria (n. 2.695) do Ministério da Saúde foi publicada somente em 23 de dezembro de 2004, instituindo o Projeto Piloto do Programa Nacional de Atenção Integral aos Portadores de Hemoglobinopatias.

No relatório produzido pelo Ministério Público de Pernambuco – MPPE (Brasil, 2016)<sup>10</sup>, tem-se que a descoberta da doença falciforme se deu por meio do avanço da genética clássica, sendo a primeira doença molecular humana a ser descoberta. No Brasil, a doença falciforme atinge, na maioria dos casos, os afrodescendentes. Inicialmente foi identificada como ‘Anemia Falciforme’ sendo entendida exclusivamente como doença racial nos primeiros estudos nos Estados Unidos da América. No Brasil, a associação da anemia falciforme à população negra foi frequentemente acrescida da visão de que a miscigenação provocava uma epidemiologia singular desta doença no País. A relação entre anemia falciforme e a população negra foi citada desde o início das primeiras publicações sobre a doença.

O Relatório do GT Racismo do MPPE (Brasil, 2016) apresenta que os estudiosos de genética afirmam, ser a doença falciforme, uma doença geográfica, porque a sua modificação ocorreu em nossos ancestrais do território da África, Arábia e Índia. Ao longo da história da humanidade houve a migração dos povos para outros continentes e por dois fatores a mutação genética se distribuiu pelo mundo: a miscigenação e a mutação ter permanecido estável através das gerações<sup>11</sup>. No Brasil, a doença atinge em sua maioria a população afrodescendente pelo fator histórico da formação do povo brasileiro, e por isso a doença falciforme entra como uma política de saúde da população negra, mas não impede que uma pessoa não negra venha a ser diagnosticada com a patologia, portanto, trata-se de uma doença genética.

Os estudos médicos têm catalogado as lesões crônicas e principais complicações da doença falciforme que são apresentadas em cursos de atualizações para as equipes multiprofissionais que trabalham com a doença, em eventos científicos que acontecem pelo

---

Estado como também existem alguns órgãos vinculados às faculdades de medicina e a outros órgãos. Informações disponíveis em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/aceso-a-informacao/acoes-e-programas/doacao-de-sangue/hemocentros-no-brasil>. Acesso em: 6 out. 2024.

<sup>10</sup> O MPPE foi provocado, em 2010, para investigar a implantação da Portaria n. 922, do Ministério da Saúde, que institui a Política Nacional de Saúde Integral da População Negra, no âmbito do Estado de Pernambuco. Os resultados dos estudos realizados foram publicados Número 39 Edição Especial/2016 Publicação bimestral do Relatório do GT Racismo do mesmo órgão.

<sup>11</sup> É uma doença de herança genética, ou seja, o padrão da herança genética da doença falciforme se dá quando o gene da globina beta S está em homozigose (alelos iguais - Hb SS), ou quando está em heterozigose (alelos diferentes - Hb SC, SD, SE), em associação do gene globina beta S com outras variantes, como Hb C, Hb D e Hb E, ou ainda na interação com a talassemia beta. A doença falciforme é causada por uma alteração no gene da hemoglobina, que é uma proteína que transporta oxigênio pelo sangue. Com isso, os glóbulos vermelhos do sangue, também conhecidos como hemácias, perdem a forma arredondada e ficam parecidos com uma foice. A alteração genética produz um outro formato nas hemácias, estas alterações culminam com um evento conhecido como falcização que é a mudança da forma normal da hemácia para a forma de foice, motivo pelo qual dá origem ao nome da doença. Texto adaptado a partir de MPPE, (Brasil, 2016).

Brasil promovidos pelo Ministério da Saúde<sup>12</sup>, por Centros de Referências de Universidades<sup>13</sup> e outros órgãos especializados. Aqui registramos algumas situações de complicações da doença, tais como, alterações e complicações bucais; acidente vascular cerebral; acidente vascular encefálico, hipertensão pulmonar; priapismo; hipertensão torácica aguda; hipogonadismo; síndrome mão-pé; suscetibilidade aumentada para infecções; complicações hepatobiliares; retinopatias; cardiopatia; hipoesplenismo; nefropatia; osteomielite; necrose óssea avascular (osteonecrose); úlceras maleolares; vaso oclusão e etc, dentre algumas complicações catalogadas. Complicações neurológicas como: epilepsia, cefaleia crônica, prejuízos cognitivos e complicações cerebrovasculares.

Os sinais e sintomas mais comuns da doença falciforme são a anemia, as crises de dores intensas, as infecções recorrentes e a icterícia. Entendemos então, que a expressão ‘doenças falciformes’ que também encontramos na literatura especializada, decorre das muitas possibilidades de complicações da doença que não necessariamente atingirão a todas as pessoas ao mesmo tempo, como também não evoluirão de igual forma e gravidade nas pessoas.

Os fatores sociais e culturais contribuem para o agravamento da morbidade e mortalidade dos pacientes diagnosticados, as pessoas pretas e pardas no Brasil, em sua maioria, encontram-se em condições sociais e econômicas desfavoráveis e, com isso sofrem com a dificuldade de acesso aos serviços de atenção básica em saúde. O racismo estrutural e institucional são obstáculos para o desenvolvimento de ações para o cuidado das pessoas com doença falciforme, a exemplo do desconhecimento dos profissionais de saúde sobre a patologia, e o desconhecimento e a invisibilidade desta questão de saúde pública e coletiva no Brasil.

Nesse sentido, faz-se necessário compreender o racismo, não apenas como ato, mas como processo em que a sociedade, com suas formas de organização, reproduz a subalternidade de determinados grupos que são identificados racialmente. Enquanto processo, o racismo é estrutural porque não é apenas uma questão moral ou jurídica, mas atravessa todos os âmbitos sociais (Almeida, 2018).

Para Werneck (2016) o racismo institucional, também denominado de sistêmico é possivelmente, a dimensão do racismo mais negligenciada, correspondendo a formas organizativas, políticas, práticas e normas que resultam em tratamentos e resultados desiguais que se desloca da dimensão individual e se difunde estruturalmente. A autora chama atenção, especialmente para a condição das mulheres negras frente ao racismo institucional na área da saúde, caracterizadas por quadros de destituição e vulnerabilidades.

É necessário o reconhecimento pela sociedade como um todo de que se trata de uma doença complexa, com muitos agravos e complicações para as pessoas que são acometidas por ela e que requerem cuidados permanentes quando estão sob os efeitos das fortes crises ocasionadas pela doença. Sobretudo, quando nos referimos ao mundo do trabalho, associamos este campo ao estudo de conceitos que designam as relações de trabalho que prevalecem na sociedade atualmente, como desdobramento das relações históricas entre o trabalho como

---

<sup>12</sup> O IX Simpósio da Doença Falciforme do Hemominas aconteceu no ano de 2023 em Belo Horizonte-Minas Gerais, promovido pelo Ministério da Saúde.

<sup>13</sup> O III Simpósio da Doença Falciforme aconteceu em 2024, na cidade de Ilhéus-Bahia, promovido pela Faculdade de Medicina da Universidade Estadual de Santa Cruz – UESC (Itabuna) por meio do Núcleo de Estudos e Orientação Onco Hematologia Pediátrica.

atividade socialmente necessária para suprir as necessidades da reprodução da vida humana, mas também o trabalho como valor de troca na sociedade sustentada pelo modo de produção capitalista. Instiga-nos a conhecer a historicidade dos termos e as mediações que promoveram e promovem as metamorfoses no mundo do trabalho.

Alguns conceitos que aparecem e alguns que destacamos neste estudo revelam a profundidade das transformações no campo do trabalho, nas condições da produção material da existência humana e na qualidade de vida das pessoas que vivem do trabalho. Se tais condições permitem ir além da produção da vida para suprir as necessidades básicas da existência, como também permitem ir além destas necessidades que promovam uma liberdade para fruir a vida e ter acesso aos bens culturais, sociais, materiais produzidos socialmente e as relações de vivência e convivências que enriquecem a experiência humana.

Nesta perspectiva, a compreensão acerca das mudanças nas relações de trabalho e os termos que surgem para identificar as diferentes relações, não são somente palavras, ou, uma nova gramática, mas expressam profundas mudanças, tais como: o Trabalho Formal, o Trabalho Informal, o Trabalho Autônomo, as relações entre estar Empregado, Desempregado e Desalentado, as questões relacionadas ao Emprego e Subemprego, as relações de trabalho vinculados com a Terceirização, com a Precarização do Trabalho e na atualidade as relações de trabalho com o Empresariamento e o Microempreendedorismo Individual, como também a questão do Trabalho por Plataformas Digitais, ou a Plataformização do Trabalho e a Uberização Trabalho.

A partir de duas pesquisas realizadas com mulheres e homens em idade economicamente ativa<sup>14</sup> apresentamos a relação entre o mundo do trabalho com as pessoas com a doença falciforme, para tanto, dividimos o texto em seções que abordam sobre os aspectos teóricos e metodológicos do tema estudado, quando explicitamos sobre o que compreendemos por mundo do trabalho; o mundo do trabalho e a precarização do trabalho; a captura das subjetividades pelo mundo do trabalho; a relação teoria e prática social a partir do sentido do trabalho para mulheres e homens com a doença falciforme e as considerações finais, além desta introdução.

## **O MUNDO DO TRABALHO NO CAPITALISMO DEPENDENTE BRASILEIRO**

A partir da perspectiva teórica marxiana, o mundo do trabalho pode ser compreendido como um conjunto de relações produtivas e sociais que fundamentam o desenvolvimento da sociedade. Esta compreensão tem por base um duplo sentido do trabalho explorado por Marx (2004) e Marx e Engels (2007) que acompanha nossa análise ao longo do texto, qual seja: o trabalho no sentido ontológico, que constrói o humano como ser social, que ao transformar a natureza se forja como um ser de si próprio, universal e genérico, distinguindo-se de outros animais por sua qualidade de produzir seus meios de vida; e o trabalho que, no modo de produção do capital, subordina e aliena o ser, que se “perde” no ato de produzir, subtraído e expropriado da criação.

---

<sup>14</sup> De acordo com o IBGE (2020), a população economicamente ativa é a proporção da população, com 15 anos ou mais de idade, que fornece mão de obra para a produção de bens e serviços, durante um período específico. Disponível em: <https://atlasescolar.ibge.gov.br/mundo/3016-espaco-economico/populacao-economicamente-ativa.html>. Acesso em: 6 out. 2024.

No primeiro sentido, Marx (2013) afirma:

O trabalho é, antes de mais, um processo entre homem e Natureza, um processo em que o homem medeia, regula e controla a sua troca material com a Natureza através da sua própria ação. Ele faz face à própria matéria da Natureza como um poder da Natureza. Ele põe em movimento as forças da Natureza que pertencem à sua corporalidade — braços e pernas, cabeça e mão — para se apropriar da matéria da natureza numa forma utilizável para a sua própria vida. Ao atuar, por este movimento, sobre a Natureza fora dele e ao transformá-la transforma simultaneamente a sua própria natureza (Marx, 2013, p. 211).

Ou seja, nesta assertiva o trabalho representa a interação do homem com a natureza. A transformação da natureza em função das demandas materiais de vida humana, a capacidade humana de ideação e de objetivação, são fundamentais para a reprodução material e objetiva da vida social, constrói o mundo objetivo e ao mesmo tempo o mundo subjetivo, torna-se o autêntico ser social.

Todo ato de trabalho carrega uma dimensão social na medida em que é resultado de uma história acumulada, o desenvolvimento anterior de uma geração ou o legado de experiências, as quais permitem o desenvolvimento de sociedades mais complexas e diversas. É no trabalho que se ampara este desenvolvimento e na *práxis*, que revela a riqueza do ser social e as distintas dimensões de suas objetivações.

Mas nas condições históricas do capitalismo, o trabalho se aliena e o capital assume a direção da vida dos homens. O trabalho que se definia na garantia do sustento e necessidades emanadas do homem, torna-se uma mercadoria, determinada pela necessidade externa a ele. Este processo de alienação não só produz a alienação da atividade produtiva como do gênero humano, como explicita a capacidade degenerativa do capital sobre o trabalho.

Na realidade do capitalismo brasileiro, conforme explica Fernandes (1976, 2008, 2009), e considerando nosso passado escravista, agroexportador, oligárquico e patriarca, o trabalho alienado se dá num contexto de inserção do Brasil no capitalismo mundial denominado de *capitalismo dependente* em associação ao desenvolvimento desigual e combinado.

Fernandes (1976, 2008, 2009) identifica que a economia brasileira está inserida no sistema capitalista, em uma condição subordinada aos interesses das nações hegemônicas centrais. Tal subordinação não é imposta de “fora”, mas se articula aos interesses próprios da burguesia brasileira, reproduzindo internamente relações de dominação ideológica e exploração econômica. É o desenvolvimento desigual (pelas relações que se estabelecem com as nações hegemônicas) e combinado (pela presença de pactos de dominação entre a burguesia industrial e o setor agrário). Fernandes (1976, 2008, 2009) compreende bem a realidade brasileira e explicita o caráter de combinação de um processo de industrialização-urbanização com a ordem rural e oligárquica vigentes. A industrialização brasileira desenvolveu-se de forma combinada, com características dos ciclos econômicos e subordinada econômica, política e culturalmente à Europa e Estados Unidos.

Junto à análise de Fernandes, mencionamos a construção do trabalhismo no pós-1930<sup>15</sup>

<sup>15</sup> O evento de 1930 pode ser descrito como um movimento de reordenação da política oligárquica prevalecente na Primeira República (1889-1930), redefinição do papel do Estado e inserção do Brasil no cenário do capitalismo tardio. Há todo um debate na historiografia sobre o sentido de ruptura e/ou continuidade no movimento de 1930. Para os defensores da continuidade, o evento não é tratado como revolução, mas como um movimento de mudanças imperiosas para agregar as oligarquias periféricas ao governo federal. Aos proponentes da ideia de ruptura, a compreensão de que apesar de serem mantidas

brasileiro, como uma marca desta característica dependente brasileira. Partindo de Gomes (2005), que explora como o Estado brasileiro erguido pós-Golpe de 1930 – que alçou Getúlio Vargas ao poder presidencial, estabeleceu um pacto político com os trabalhadores, especificamente com os trabalhadores da cidade, identificam-se os acordos entre o Estado varguista e a classe trabalhadora, principalmente no período do Estado Novo (1937-1945). Tal acordo insta à fundação de uma nova cultura política que permitiria a materialidade da modernização conservadora<sup>16</sup> e industrialização da nação brasileira.

Gomes (2005) argumenta que a concepção predominante do trabalhismo se sustentava na noção do cidadão produtivo, aquele integrado ao mercado formal das profissões regulamentadas urbanas, e na moralidade coletiva de dívida a um Estado amplamente generoso. Seria a *cidadania regulada* para Santos (1979, p. 75), na qual os direitos do cidadão estão embutidos na profissão, no lugar que ocupa no processo produtivo.

Renovar a relação do Estado com a sociedade no enfrentamento da questão social foi a alternativa escolhida por Getúlio Vargas para a modernização brasileira, apesar de suas características conservadoras. Sob este governo ampliaram-se os direitos sociais, ainda que amesquinados (Cardoso, 2010) e com direitos políticos restritos. A ideia de cidadania ali constituída passou a orientar o horizonte de integração social dos trabalhadores.

O processo de crescimento econômico, ainda que lento, e a formalização das relações de trabalho alimentavam o sonho da integração social pelo trabalho e, apesar da universalização formal do trabalho não ter ocorrido no Brasil, alimentar tal utopia é importante ao capital, principalmente em se tratando de uma economia dependente e periférica, cujas relações de precarização do trabalho e da vida social são suas marcas distintas.

No momento mais recente do capitalismo, à luz do neoliberalismo e da reestruturação produtiva na acumulação flexível, a cidadania atrelada ao mundo trabalho modifica as suas bases, ganhando um novo conteúdo, próprio de uma fase ofensiva de exploração e expropriação dos trabalhadores.

Druck (2011) reconhece neste novo conteúdo a violência que ultrapassa a dimensão objetiva e subjetiva do trabalho e produz sentimentos de frustração, isolamento e incompetência entre os trabalhadores, descartados continuamente pelo mercado, os “sobrantes” que preenchem as fileiras do exército industrial de reserva.

No contexto neoliberal, o conceito da empregabilidade integra este conteúdo. Tal como o Estado Mínimo que se retira da função de promoção e garantia das condições básicas de vida dos cidadãos, a *empregabilidade* delega aos próprios trabalhadores a responsabilidade de se

---

estruturas de poder tradicionais e locais, a inovação no sentido de enfrentar politicamente as questões sociais emergentes com ações de intervenção do Estado, instaurando uma nova relação entre Estado e classe trabalhadora. Aqui, optamos pelo termo Golpe de 1930 e não por Revolução de 1930 por compreendermos que não ocorreu uma ruptura das estruturas sociais ou mudanças significativas na sociedade tal qual o termo revolução encerra. Confira: <http://www.fgv.br/cpdoc/acervo/dicionarios/verbete-tematico/revolucao-de-1930-3>. Acesso em: out. 2024.

<sup>16</sup> Para Pires e Ramos (2009) a modernização conservadora expressa o pacto político entre a burguesia brasileira nascente e as oligarquias fundiárias após a Revolução de 1930. Incapaz de fazer sua revolução pela via clássica, tal burguesia se absteve de romper com as estruturas tradicionais e se condicionou a um projeto de nação dependente e estruturalmente subdesenvolvida. Para estes autores, este pacto é responsável por criar entraves à democracia brasileira, manter as desigualdades sociais, a concentração da riqueza nacional e deixando de fora do projeto nacional os trabalhadores e os camponeses sem acesso pleno à cidadania. Isso significa que o país se modernizou após 1930 sob as bases de poder tradicionais e conservadores.

tornarem empregáveis e se inserirem no trabalho. A responsabilidade da inserção profissional está em suas mãos e estar desempregado é resultado da falta de preparação e investimento próprio em seu capital humano. É preciso dispor de novas habilidades e conhecimentos que interessem ao mercado. Logo, o responsável pelo desemprego é o trabalhador!

Para Frigotto (2011), a noção de *empregabilidade* pretende “apagar da memória o direito ao emprego” (p. 27), quando tenta convencer os trabalhadores das vantagens das relações flexíveis e do fim do emprego. Frigotto destaca o cinismo presente nos intelectuais que defendem a empregabilidade, como Moraes (1998).

A empregabilidade é um conceito mais rico do que a simples busca ou mesmo a certeza de emprego. Ela é o conjunto de competências que você comprovadamente possui ou pode desenvolver - dentro ou fora da empresa. É a condição de se sentir vivo, capaz, produtivo. Ela diz respeito a você como indivíduo e não mais a situação, boa ou ruim da empresa - ou do país. É o oposto ao antigo sonho da relação vitalícia com a empresa. Hoje a única relação vitalícia deve ser com o conteúdo do que você sabe e pode fazer. **O melhor que uma empresa pode propor é o seguinte: vamos fazer este trabalho juntos e que ele seja bom para os dois enquanto dure; o rompimento pode se dar por motivos alheios à nossa vontade. [...] empregabilidade é como a segurança agora se chama** (Moraes, 1998, p. 56 *apud* Frigotto, 2011, p. 27, grifos nossos)

Em oposição à utopia da segurança, que compunha a cidadania regulada, há a empregabilidade, que ao contrário do otimismo de Moraes, com a “[...] condição de se sentir vivo, capaz, produtivo”, revela-se por seu turno na intensificação e precarização do trabalho e no sentido da *cidadania regressiva*. Conforme nos traz Jesus (2010, p. 182), este modelo de cidadania marcante do atual estágio do capitalismo, principalmente na periferia, a integração dos sujeitos trabalhadores ocorre de forma “passiva e precária ao mercado de trabalho. Expressando [...] uma postura de ‘adaptação’ à realidade da precarização social do trabalho”.

Também preenche o conteúdo neoliberal, a perspectiva *empreendedora*, no conjunto de noções que sustentam o momento flexível do capital. A noção que já se fazia presente entre as ideias dos clássicos econômicos liberais desde o século XVII, reaparece como um dos pilares para o desenvolvimento econômico e social e alternativa à pobreza e ao desemprego. Dolabela<sup>17</sup> é citado em várias obras acadêmicas como referência no tratamento do tema, sendo creditado a ele a defesa de que o desenvolvimento de uma sociedade empreendedora é necessário para superar a pobreza e o desemprego. Não dá para esperar pelo Estado, é no cidadão que está a chave para superar a defasagem brasileira (Souza, 2006).

Para Antunes (2020b), a categoria empreendedorismo é exemplar, já que oculta e mascara a condição de trabalho assalariado com a farsa da autonomia. O modelo de uberização que ganha centralidade em sua análise expressa muito claramente esta farsa, pois impõe ao trabalhador a falsa autoimagem de proprietário, “burguês-de-si-próprio e proletário-de-si-mesmo” (Antunes, 2020b, p. 36). Vende uma ilusória perspectiva de liberdade, obliterando que os riscos e custos são todos do trabalhador e trabalhadora e não das plataformas. O empreendedorismo enquanto ideologia, atua no fortalecimento do sujeito neoliberal que se converte num quase-burguês que autoexplora seu próprio trabalho.

<sup>17</sup> Fernando Dolabela é um porta-voz orgânico do capital em seu estágio atual desenvolvimento, que encontra no empreendedorismo uma alternativa para o desemprego e o protagonismo social. Para nós, a noção expressa a precariedade e da intensificação da exploração do trabalho. É autor de mais de 15 livros que versam sobre o tema, dentre eles *O Segredo de Luísa* (2006). Em sítio eletrônico próprio, informa que desenvolveu um programa de educação empreendedora para a Educação

As noções de empreendedorismo e da empregabilidade cuidam de responsabilizar os trabalhadores por sua condição de desemprego e pobreza. Revela-se num “convite ao trabalho informal e precário, totalmente desprotegido dos direitos sociais” (Frigotto, 2011, p. 28). Tais noções se encerram na lógica do individualismo racional, da desconstrução da estrutura coletiva de profissões e da exacerbação do sucesso pelo empreendimento individual como alternativa ao desemprego.

Se na cidadania regulada marcante dos primeiros anos de industrialização brasileira do século XX, a inserção social se dava pelo trabalho de forma restrita e amesquinhada, revelando um processo de modernização conservadora, no atual estágio do capitalismo e na ofensiva neoliberal, este amesquinçamento ocorre em outras bases e conteúdos que sustentam a cidadania regressiva, nas quais o peso sobre os sujeitos em condições maiores de desvantagens no mundo do trabalho, como os que têm DF por exemplo, se assevera.

## **A CAPTURA DAS SUBJETIVIDADES PELO MUNDO DO TRABALHO**

O processo acelerado de interconexão global de sujeitos, grupos sociais e Estados, chamado de Globalização (Mancebo, 2009), não ocorre de forma homogênea e equilibrada, mas caracteriza-se pelo desenvolvimento desigual e combinado<sup>18</sup>, na política e na economia, e na desigualdade social necessária a acumulação no sistema capitalista mundial, para produzir subjetividades cada vez mais individualistas, meritocráticas e consumistas, em acordo com a nova organização social capitalista conhecida como neoliberalismo.

A partir da atual organização do trabalho que se configura pela flexibilidade nos tempos de trabalho, nas formas de vínculos empregatícios, na automatização, os sentidos de ser e estar no mundo foram sendo ressignificados na direção da adaptação constante ao novo e às possibilidades, sujeitos sempre prontos para o inesperado e para empreender em novos caminhos. A segurança almejada por toda uma geração anterior, hoje é disseminada como acomodação e falta de iniciativa que ocasiona a improdutividade. Os tempos de trabalho que eram organizados em jornadas, atualmente configuram-se pelo trabalho ininterrupto realizado pelo uso dos smartphones em suas formas de contato imediato. A convivência familiar manifesta-se no distanciamento de seus membros em contradição com a aproximação de um mundo inteiro, produzindo o isolamento e a solidão, causas de grande parte das doenças psíquicas da atualidade.

Para a produção desta nova forma de subjetivação demonstrava-se necessário “um arranjo de processos de normatização e técnicas disciplinares” que Dardot e Laval (2016) chamaram de “dispositivos de eficácia”. Era preciso pensar e implantar, “por estratégia sem estrategistas”, os tipos de educação da mente, de controle do corpo, de organização do trabalho, moradia, descanso e lazer que seriam a forma institucional do novo ideal de homem, a um só tempo indivíduo calculador e trabalhador produtivo (Dardot; Laval, 2016, p. 324).

Para além de disciplinar os corpos, os autores indicaram que era preciso disciplinar as mentes, produzindo sentidos na esfera individual para práticas sociais que produzem o sentimento de felicidade em participar dessa sociedade, sendo útil ao novo modo de

---

<sup>18</sup> Teoria desenvolvida por Leon Trotsky, compreende-se o termo a partir da discussão realizada por Michael Lowy em um artigo publicado em 1995 na revista *Actuel Marx*, 18, 1995, tradução de Henrique Carneiro.

acumulação capitalista, e normalizando padrões de comportamentos. Dentro desse sistema há um papel decisivo desempenhado pelo Estado para garantir direitos individuais e privados como forma de equilibrar a exploração do trabalhador tão necessária à acumulação capitalista.

Dardot e Laval (2016) destacam que para a produção de subjetividades, no momento atual do neoliberalismo, o objetivo é exatamente unificar as dimensões da vida humana em único sentido econômico, de modo que o sujeito se sinta tão envolvido com a produção que deseje participar dela, e que este desejo o faça trabalhar para um constante sucesso de sua empresa, na qual ele se acredita como elemento essencial.

Se identificamos como polo positivo da contradição o desejo de crescimento exponencial criado em cada sujeito, auxiliando na superação de suas dificuldades, e promovendo o desenvolvimento tecnológico e a acumulação irrestrita de capital, no polo negativo teremos o enfraquecimento da segurança social e dos direitos dos trabalhadores, produzindo o sentimento de medo que facilita a aceitação e a reprodução da nova subjetividade neoliberal.

A Teoria do Capital Humano consolidou o ideal de negociação entre capitalistas (dos meios de produção e da força de trabalho) em um mercado de iguais, obscurecendo a real relação de exploração para acumulação de capital. Como configura-se a novidade desta nova ética empresarial? Ainda que ambos se percebessem como proprietários de um tipo de capital, o nível desigual da relação de poder ainda era observado, uma vez que um lado da negociação era o empregador e o outro, o empregado. Para a nova ética neoliberal, ambos os lados são “empresários” a gerir seu patrimônio, seu projeto, sua empresa; o trabalhador passa reconhecer-se como colaborador da empresa, como parte de algo maior e livre na concorrência pelo sucesso; o trabalho transforma-se em elemento principal da realização pessoal do sujeito, traduzido apenas na forma econômica.

É interessante vislumbrar a resignificação que o trabalho assume como elemento principal de realização humana na nova ética neoliberal. Marx em sua obra destacou a centralidade do trabalho na vida humana, mas, antes, concebido como atividade humana criativa e constitutiva do homem, categoria ontológica da humanidade, uma vez que esse trabalho objetivava a produção da existência. Na nova ética neoliberal, o trabalho torna a ser categoria central da existência humana, mas para a acumulação de capital. A liberdade de autoproduzir-se em equilíbrio com a natureza e com outros homens, resignifica-se no sucesso de produzir-se cada vez mais para o lucro individual e para a autorrealização de seu projeto de vida, este alinhado ao projeto de desenvolvimento da empresa da qual faz parte, e ambos os projetos normalmente vinculados a um mercado de consumo de bens.

Como em um mercado nada é certo, tudo vai depender da demanda e da procura, manter-se neste mercado configura-se como estar apto a lidar com as incertezas desse movimento. E assim, vida pessoal e profissional integram-se na empresa de si que utiliza interesses, comportamentos e afetividades de cada sujeito para a conquista e defesa de seu sucesso pessoal. E para aprender a lidar com essa constante instabilidade da vida, criada pelo próprio modelo neoliberal, o discurso de aprender ao longo da vida reforça a perspectiva de formação continuada ou em serviço, e na nova ética neoliberal extrapola para a autoajuda e a atuação dos coaches<sup>19</sup>.

---

<sup>19</sup> Um coacher seria um profissional que realiza treinamento de ferramentas que possibilitem

Giovanni Alves (2011) sinaliza que o fenômeno da reestruturação produtiva é um movimento intrínseco do capitalismo em sua constante busca por aumentar a produção de mais-valia. “Os princípios de cooperação (trabalhador coletivo), manufatura (divisão do trabalho) e grande indústria (maquinaria) são repostos em sua processualidade dialética, em cada etapa histórica de desenvolvimento capitalista” (Alves, 2011, p. 34).

As novas formas de organização do trabalho transformam também as formas de socialização dos trabalhadores, a fim de melhor adequá-los ao sistema produtivo. A flexibilidade das relações sociais de trabalho configura-se como a centralidade do lucro máximo e desperdício mínimo para o capital. Segundo Alves (2011, p. 45), o “Sistema Toyota de produção” como “um complexo ideológico-moral que irá determinar a gestão da produção e a gestão do trabalho no capitalismo global”. Assim, partindo de “princípios e conceitos do novo sistema de produção flexível de mercadorias” (Alves, 2011, p. 45) e utilizando-se de analogias e metáforas entre o trabalho coletivo e os esportes competitivos em equipe, os trabalhadores ao mesmo tempo que devem ter como princípio a colaboração com equipe (não é à toa que a terminologia de colaboradores ganha tanto espaço na substituição do termo trabalhadores ou operários), competem entre si para ser destaque no quesito desempenho individual, indicando o nível de envolvimento moral-intelectual (e afetivo).

Aprofundando mais a análise percebemos sua expansibilidade para o campo do empreendedorismo e da terceirização, no qual todos os trabalhadores transformam-se em colaboradores da empresa, seja ela pequena, média, grande ou transnacional, não fazendo sentido ter regulações externas (leis trabalhistas) à livre negociação entre iguais. Olhando pela ótica do empregador, a minimização do desperdício seria não ter empregados estáveis ou de carreira, mas contratar ou subcontratar conforme a demanda da produção.

A necessidade de adaptação do trabalhador às novas demandas do mercado de trabalho, às quais solicitam comportamentos e desempenhos frente às mudanças constantes, seja dos postos de trabalho ou de sua atuação nos mesmos, impõem a produção de uma nova cultura social e de seu reflexo na subjetividade, com base na “inevitabilidade” das mudanças que estão ocorrendo. Ou seja, a busca é por produzir sujeitos que não se percebam como transformadores de uma realidade refletida (no sentido de concreto pensado), mas que transformem uma realidade dada (imposta) em “oportunidades” (no melhor sentido do “se recebeu limões, faça uma limonada”), que seja capaz de se adaptar às adversidades da vida, em seu sentido positivo do discurso, mas que oculta o sentido real de adaptação ao capitalismo neoliberal, que por um lado, acaba com postos de trabalho e produz um exército de reserva de desempregados e miseráveis, como bem define Braga (2012): o precariado. E por outro, faz com que desapareça a separação entre o tempo de trabalho e tempo de ócio, promovendo a intensificação do trabalho, inclusive para postos de alto nível salarial, a chamada disponibilidade total e a produção de *workaholics*.

Nesta perspectiva, o autor nos traz as estratégias de gestão que promovem a adesão dos

---

desenvolvimento pessoal e profissional. Dardot e Laval (2016) sinalizam que há várias técnicas para esse desenvolvimento, mas o pontos de confluência delas são: "O primeiro aspecto é que todos se apresentam como saberes psicológicos, com um léxico especial, autores de referência, metodologias particulares, modos de argumentação de feição empírica e racional. O segundo aspecto é que se apresentam como técnicas de transformação dos indivíduos que podem ser utilizados tanto dentro como fora da empresa, a partir de um conjunto de princípios básicos" (p. 339).

trabalhadores a essa nova racionalidade do trabalho, demonstrando como trabalhadores e sindicatos são cooptados por meio de estratégias que mais tocam a produção de sua existência: novas formas de pagamento, que por meio do desejo de aumentar suas remunerações os trabalhadores consentem ampliar sua carga horária de trabalho de forma “oficiosa”, ou seja, ampliação do tempo de trabalho permitido pelo desenvolvimento das tecnologias de informação e comunicação; estímulo ao engajamento no trabalho em equipe, no qual a organização em equipes ao mesmo tempo que requer a polivalência dos trabalhadores, promove a “fiscalização” entre os membros da equipe, uma vez que para que a mesma tenha alguma retribuição/reconhecimento todos têm atingir as metas estabelecidas para a equipe; e o medo do desemprego que promove o consentimento do trabalhador em relação às duas estratégias anteriores, a renúncia à direitos trabalhistas e ao enfraquecimento das lutas de classe.

Assim, Alves (2011) sinaliza que o toyotismo é a expressão do capitalismo mais manipulatório, que possibilita o consentimento do trabalhador penetrando em suas dimensões de vida e produzindo-se em cada trabalhador como totalidade da vida social, por meio da “captura” de sua subjetividade.

## **O SENTIDO DO TRABALHO PARA MULHERES E HOMENS COM A DOENÇA FALCIFORME: UMA REVISÃO BIBLIOGRÁFICA**

O Ministério da Saúde tem produzido e disponibilizado na biblioteca virtual<sup>20</sup>, um conjunto de publicações, a partir do ano de 2013, de materiais informativos relativos à doença falciforme inclusive com informações básicas, informações gerais e informações de cunho mais técnico e especializadas acerca da doença com desdobramentos para a relação das pessoas com o DF com o trabalho. Um destes materiais (Brasil, 2014) reporta a Convenção n. 111, da Organização Internacional do Trabalho – OIT, sobre a Discriminação em Matéria de Emprego e Profissão, em que define a discriminação como “qualquer distinção, exclusão ou preferência feita tendo como base raça, cor, sexo, religião, opinião política, nacionalidade ou origem social que tenha efeito de anular ou diminuir a igualdade de oportunidade ou tratamento no emprego ou ocupação”.

As diversas formas de discriminação estão fortemente associadas aos fenômenos de exclusão social que dão origem e reproduzem a pobreza. Elas são responsáveis pela superposição de diversos tipos de vulnerabilidades e pela criação de poderosas barreiras adicionais para que pessoas e grupos discriminados não possam superar a pobreza.

Discriminação no emprego e ocupação significa tratar pessoas de forma diferente e desfavorável, em função de características não relacionadas aos seus méritos ou aos requerimentos do trabalho. Discriminação no trabalho é violação aos direitos humanos e implica desperdício de talentos, com efeitos deletérios na produtividade e no crescimento econômico. Discriminação gera desigualdades socioeconômicas que fragilizam a coesão e a solidariedade social, retardando a redução da pobreza.

Em outros tipos de discriminação, a OIT inclui, a idade, deficiências, HIV/Aids, orientação religiosa e sexual. É sabido que toda discriminação produz efeitos desiguais, que colocam suas vítimas em situação de desvantagem, prejudicando seus acessos a

---

<sup>20</sup>Disponível em: <https://bvsmis.saude.gov.br/>

oportunidades de trabalho, por exemplo. Isso leva à diminuição da motivação para o trabalho e a consequente situação de tensão que afetam a realização das atividades laborais dos trabalhadores no ambiente de trabalho.

Há estudos demonstrando que o nível de desemprego para as pessoas com DF é muito maior do que para aquelas que não têm a doença; grande parte jamais trabalhou desde a saída da escola (Brasil, 2014). No entanto, apenas uma quantidade muito pequena dessas pessoas não estava apta para o trabalho. Pessoas com DF estão em grande desvantagem em termos de permanecer em trabalhos formais com contrato de trabalho, a exemplo do emprego. A explicação está no fato de que a doença pode causar ausências imprevisíveis, ainda que breves. Uma pessoa com DF, a rigor, não tem perfil profissional para tornar-se uma pessoa competitiva com os demais trabalhadores de uma empresa, no sentido da relação com a produtividade no trabalho (Brasil, 2014).

Outra questão que se coloca para pessoas com a DF no mundo do trabalho é que não há garantia de assiduidade, em função das incertezas quanto aos rumos da saúde dela. No contexto da saúde ocupacional, a interferência da doença na vida profissional das pessoas não deixa de ser preocupante, pois 57% dos entrevistados são inativos ou exercem atividades não remuneradas (Brasil, 2014). Complicações resultantes da DF têm sido objeto de discussão no contexto da saúde ocupacional, no âmbito da medicina do trabalho, embora haja o registro de que muitas pessoas podem passar toda a vida com poucas complicações.

Há, contudo, pesquisa realizada no Brasil, tendo os resultados apresentados pelo Ministério da Saúde, que demonstrou que quase a metade do grupo estudado na pesquisa, encontrava-se em situação de emprego regular (Brasil, 2014), e que a dependência financeira total foi observada apenas em um terço das pessoas do sexo masculino. O Ministério da Saúde atesta a viabilidade de participação no mercado de trabalho de pessoas com DF, desde que estejam sob tratamento médico e exerçam funções compatíveis com limitações e potencialidades, sendo o trabalho um dos direitos sociais que viabilizam a participação das pessoas e que dá sentido à vida em sociedade. Ainda que muitas pessoas com a doença estejam empregadas, o índice de desemprego ainda é alto, acima de 70% (Brasil, 2014).

Segundo informações do Ministério da Saúde, na publicação sobre “Doença falciforme: orientações básicas no espaço de trabalho” (Brasil, 2014), o nível de desemprego para pessoas com DF é muito maior do que para aquelas que não têm a doença, mesmo entre aquelas que estão aptas para o trabalho. Para a maioria dessas pessoas, o trabalho formal nunca foi uma realidade, apesar terem concluído seus estudos na educação básica com essa expectativa. Esse dado mostra que, no âmbito do mundo do trabalho, a pessoa com DF é duplamente violentada, primeiro por ser preta e/ou parda e segundo por apresentar a doença. Revela também, as expressões do racismo estrutural e institucional nos diversos âmbitos da sociedade.

A complexidade da relação Mundo do Trabalho e Doença Falciforme se evidencia pela ausência de informações oficiais mais consistentes sobre as pessoas com DF no país e pelas formas de abordagem. Como exemplo, identificamos, na supracitada publicação do Ministério da Saúde, a seguinte declaração:

Pessoas com DF estão em grande desvantagem em termos de emprego. A explicação está no fato de que a doença pode causar ausências imprevisíveis, ainda que breves.  
**Uma pessoa com DF, a rigor, também não é muito competitiva.** Não há garantia de

assiduidade em função das incertezas quanto aos rumos da saúde dela (Brasil, 2014, p. 25, grifo nosso).

Ressalta-se que se trata de uma publicação no âmbito das políticas públicas de atenção a DF no Brasil. A publicação descreveu todo processo histórico das doenças falciformes, apontando inclusive as questões do racismo estrutural. No entanto, ao afirmar que “uma pessoa com DF, a rigor, não é muito competitiva”, ratifica o modo como o trabalho é visto em nossa sociedade e reforça velhos estigmas em relação a pessoa com DF. É importante e necessário trazer as possíveis limitações que uma pessoa com DF pode enfrentar em função da sua condição. Como forma de enfrentamento do racismo estrutural e institucional é também importante e urgente é pensar e agir a partir de políticas públicas que considerem a pessoa com DF enquanto trabalhadora e/ou trabalhador, sujeito de direitos.

No que diz respeito sobre a relação entre mulheres e homens com o mundo do trabalho a partir de pesquisas acadêmicas, apresentamos alguns resultados obtidos por duas pesquisas de teses realizadas no ano de 2021, ambas no estado do Rio de Janeiro, uma pesquisa realizada por Lopes (2021) e a outra por Nascimento (2021) apresentada também no artigo Nascimento *et al.* (2022), conforme apresentadas no Quadro 1.

**Quadro 1.** Trabalhos encontrados no *Google Acadêmico* como referência para o estudo da relação com o trabalho para homens e mulheres com a doença falciforme

Ano	Autor(a)	Tipo do Trabalho Acadêmico	Instituição e Programa	Título do trabalho com hiperlink	Objetivos
2022	Nascimento <i>et al.</i>	Artigo	xxxxx	O sentido do trabalho para homens com anemia falciforme e úlceras falcêmicas <a href="https://www.scielo.br/j/tce/a/s6SznDtyS56MVGgGj39RQJr/abstract/?lang=pt">https://www.scielo.br/j/tce/a/s6SznDtyS56MVGgGj39RQJr/abstract/?lang=pt</a>	Os objetivos deste estudo foram: i) descrever o sentido do trabalho para o homem com UF; ii) analisar as dificuldades e as facilidades que o homem com UF apresenta para a manutenção no mundo do trabalho e descrever o sentido do trabalho para estes homens; iii) discutir os impactos da presença de UF em homens atuantes no mundo do trabalho e; iv) elaborar uma cartilha educativa para prevenção de complicações e recidivas de UF, com vistas a contribuir para a manutenção do homem com UF no mundo do trabalho
2021	Nascimento	Tese	Universidade do Estado do Rio de Janeiro, Programa de Pós-Graduação em Enfermagem	O sentido do trabalho para homens com úlceras falcêmicas <a href="https://www.bdt.uerj.br:8443/handle/1/18581">https://www.bdt.uerj.br:8443/handle/1/18581</a>	O estudo tem como objetivo descrever o sentido do trabalho para o homem com UF, analisar as dificuldades e as facilidades que o homem com UF apresenta para sua manutenção no mundo do trabalho, discutir os impactos da presença de úlceras falcêmicas em homens atuantes no mundo do trabalho e elaborar uma cartilha educativa para prevenção de complicações e recidivas de úlceras falcêmicas, com vistas à contribuir com a manutenção do homem com UF no mundo do trabalho
2021	Lopes	Tese	Fundação Oswaldo Cruz. Instituto Nacional de Saúde da Mulher da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira. Rio de Janeiro, Brasil.	A experiência de mulheres em associação de conviventes com a Doença Falciforme <a href="https://www.arca.fiocruz.br/handle/icict/49007">https://www.arca.fiocruz.br/handle/icict/49007</a>	O objetivo geral da pesquisa foi o de compreender a experiência de mulheres em associações de conviventes com a doença falciforme. A pesquisa de inspiração etnográfica e com análise feita à luz do método de interpretação dos sentidos, teve como base sete categorias de análise, sendo que a relação entre mulheres com a doença falciforme e o trabalho está descrita na categoria (V) Doença falciforme e o mercado de trabalho

Fonte: Elaboração das autoras

O estudo realizado por Nascimento *et al.* (2022) teve como objeto o sentido do trabalho para homens com úlceras falcêmicas – UF. Segundo a autora da pesquisa, na atual sociedade capitalista, quem não trabalha tem sua subsistência inviabilizada em termos de moradia, alimentação, vestuário, enfim, a materialidade da vida se apresenta altamente comprometida

para essas pessoas. Nessa perspectiva, a presença de uma doença crônica associada à alteração de autoimagem torna o homem mais vulnerável, afetando o desenvolvimento das atividades laborais, podendo repercutir no sentido que ele tem do trabalho.

Os objetivos deste estudo foram: i) descrever o sentido do trabalho para o homem com UF, ii) analisar as dificuldades e as facilidades que o homem com UF apresenta para a manutenção no mundo do trabalho e descrever o sentido do trabalho para estes homens, iii) discutir os impactos da presença de UF em homens atuantes no mundo do trabalho e iv) elaborar uma cartilha educativa para prevenção de complicações e recidivas de UF, com vistas a contribuir para a manutenção do homem com UF no mundo do trabalho. Tratou-se de uma pesquisa qualitativa, do tipo descritivo-exploratório, desenvolvida em dois campos, um ambulatório de curativos de um hospital de grande porte e uma clínica de enfermagem em estomaterapia alocada em uma policlínica, ambos vinculados ao complexo de saúde de uma universidade pública situada no município do Rio de Janeiro.

Participaram do estudo 20 homens com úlceras falcêmicas, com média de idade de 42 anos e majoritariamente casados. Do quantitativo total de participantes, 13 (65%) se autodeclararam negros, 17 (85%) tinham renda familiar de um a três salários mínimos, e todos (100%) afirmaram possuir crença em uma religião. Em relação à formação dos participantes, 11 (55%) declararam possuir ensino fundamental incompleto, 5 (25%) registraram ensino fundamental completo ou médio incompleto, 2 (10%) afirmaram ter cursado o ensino médio ou ensino superior incompleto e 2 (10%) concluíram o ensino superior.

Nos estudos da pesquisadora, a coleta de dados se realizou entre os meses de agosto a novembro de 2019, por meio de entrevista individual do tipo semiestruturada, com tempo médio de duração de 60 minutos. O roteiro da entrevista continha duas partes: a primeira abrangia questões fechadas referentes à caracterização socioeconômica e laboral dos participantes, além dos aspectos clínicos relacionados à lesão; a segunda contou com questões abertas relacionadas ao objeto de estudo das quais destacamos três delas, a saber: a) fale sobre como é ter uma ferida na perna por um longo período; b) discorra sobre as repercussões da ferida no trabalho; c) fale como você vê seu trabalho. Segundo os estudos da autora, das análises realizadas a partir dos dados coletados, destacamos algumas questões importantes que nos ajudam a compreender a relação entre viver com uma doença crônica e os sentidos do trabalho, que apresentamos a seguir:

- i) que as feridas crônicas geram para o homem inseguranças relacionadas à atividade laboral, pois se configura como um evento crítico e indesejável. Constatou-se que os participantes continuavam trabalhando mesmo diante de situações difíceis, como a presença de dor e cansaço e/ou peso nas pernas. Foram identificados relatos sobre a importância do trabalho na vida pessoal, inclusive para a amenização psicológica dos sintomas clínicos da doença, ainda que haja sobrecarga de trabalho;
- ii) que o trabalho representa um valor importante para o homem, além de ser visto como refúgio para lidar com a dor imposta pela ferida. Dessa forma, é evidente que o trabalho tem considerável influência sobre os participantes, quanto à satisfação pessoal, à socialização e à produtividade;
- iii) que a ferida crônica e suas complicações podem se tornar um impeditivo laboral

e acarretar, muitas vezes, dificuldades para manter um vínculo empregatício. Na pesquisa realizada, há relatos de antecipação da aposentadoria e de necessidade da continuidade da permanência no mercado de trabalho de maneira precarizada. Que em muitas circunstâncias, ainda existe a necessidade de omissão da lesão para os empregadores ou para os colegas de trabalho;

- iv) que o trabalho vai além da manutenção material da vida, já que se pode dizer que é uma condição preponderante para a realização humana. Além disso, é uma forma de exteriorizar a capacidade inventiva e criadora. Dessa forma, verificou-se que o trabalho é tido para os participantes como meio de contribuir para redução de sofrimento psíquico e promover a socialização.

A pesquisa realizada por Lopes (2021) buscou compreender a experiência de mulheres em associações de conviventes com a doença falciforme. Com esta proposta, temas que perpassam o adoecimento por esta enfermidade, foram descritos aqui, bem como a relação com a associação de conviventes. Pautas como a questão racial agregada à doença e ao movimento negro feminista também foram levantadas em prol de uma análise pela perspectiva interseccional dos marcadores de diferença das mulheres entrevistadas.

A pesquisa de inspiração etnográfica e com análise feita à luz do método de interpretação dos sentidos teve como base sete categorias de análise: (I) Doença falciforme pelo diagnóstico; (II) Doença falciforme como marcador racial; (III) Dor; (IV) Maternidade; (V) Doença falciforme e o mercado de trabalho; (VI) Relações com os profissionais de saúde, e por fim (VII) Associação de conviventes. Segundo a autora, a análise das categorias direciona os olhares à grande desinformação que ronda a temática e produz e perpetua desigualdades não só em saúde, mas em diversos aspectos da vida das conviventes com a doença falciforme no Brasil.

A associação de conviventes surge no cenário para sanar, dialogar e propor mudanças, na luta pela garantia de direitos e pelo empoderamento das conviventes. Das sete categorias de análise, destacamos para este texto a categoria (V) em relação a doença falciforme e o mercado de trabalho. Com as seguintes subcategorias definidas pela pesquisadora: *i)* Dificuldade de inserção na carreira; *ii)* Ocultação do diagnóstico; *iii)* Dificuldades financeiras, e, *iv)* Auxílios e benefícios públicos.

A pesquisadora realizou seu estudo tendo como referência 22 entrevistas que foram concretizadas e analisadas. Destaca que cada uma das mulheres entrevistadas vivencia o adoecimento de maneiras complexas e distintas. Sob essa perspectiva, ela acredita e faz o seguinte destaque: que independentemente do número de entrevistas que foram realizadas, cada informação será única e sempre sob nossos olhares e experiências. Revela que a faixa etária das participantes da pesquisa foi bem variada, na qual 26,6% estavam na faixa dos 26 a 33 anos; 38,1% entre 34 e 41 anos, 9,5% com idade entre 42 e 49 anos e 23,8% com 50 anos ou mais. Sem representar exclusão na participação da pesquisa, mas não houve participantes com faixa etária entre 18 e 25 anos.

Em relação à escolaridade das entrevistadas, os perfis também foram bastante variados, uma entrevistada declarou ter o ensino fundamental incompleto, quatro (19%) possuem o ensino médio incompleto, sete (33,3%) mulheres concluíram o ensino médio, seis (28,6%) completaram o ensino superior, e três (14,3%) entrevistadas possuem pós-graduação.

Sobre o mercado de trabalho, a maioria (61,9%) das entrevistadas afirmou já ter

trabalhado anteriormente, mas não ter vínculo empregatício atual. Apenas seis (28,6%) das 22 entrevistadas estão empregadas e com os devidos registros trabalhistas. Duas entrevistadas (9,5%) afirmaram nunca ter trabalhado. Outro dado da pesquisa revela que, quando questionadas a respeito dos benefícios de programas sociais como Bolsa Família, Benefício de Prestação Continuada, LOAS, entre outros, 13 entrevistadas afirmaram receber algum tipo de auxílio. Importante destacar que para algumas entrevistadas, a solicitação destes recursos, pode ser visto como vexatório ou como uma prova de incapacidade.

Para Lopes (2021), apoiada nos estudos do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatísticas – IBGE, pelo documento “Desigualdades sociais por cor ou raça no Brasil”, que foi publicado em 2019, ficou demonstrado que o abismo das desigualdades em trabalho sofridos pela população negra e a inserção no mercado informal e no subemprego ainda é marcado pela desigualdade salarial, tanto entre homens e mulheres quanto entre brancos e negros. À população negra é delegada a menor proporção no mercado de trabalho formal no Brasil.

A pesquisadora considera que as diversas imposições e limitações desde o período pós-abolição a justificativa para a pequena fatia do mercado a população negra se deve a marginalização, baixa qualificação e ainda o peso dos estereótipos criados no imaginário social brasileiro, como a “política da boa aparência” entre outros. Destaca ainda, que a exigência de boa aparência foi uma prática comum nos processos de recrutamento em diversas empresas. A grande polêmica é sobre o que é considerado como uma ‘boa aparência’ num país marcado pelo racismo institucionalizado e pelos estereótipos negativos associados à população negra.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

A pretensão deste artigo foi responder à seguinte questão: como as pessoas com a Doença Falciforme – DF se inserem no mundo do trabalho? No percurso analítico que construímos, identificamos inúmeros desafios que mulheres e homens com esta doença enfrentam para se integrarem (ou não) ao mundo trabalho, principalmente se considerarmos que este mundo do trabalho, sob os auspícios do capitalismo, insere de forma amesquinhada e subalternizada todos os sujeitos, mais severo ainda, as condições de inserção para aqueles e aquelas em condições maiores de desvantagens.

Tendo em vista os elementos trazidos pelos referidos estudos, podemos inferir que as pessoas com a DF, fazem sua inserção no mundo do trabalho por meio contratos formais trabalho, mas também estão inseridos no mundo do trabalho de forma precarizada ou na perspectiva empreendedora, o que de ambas as formas ocorrem a partir da captura de sua subjetividade objetivando a produtividade máxima, pois em um caso significa manter-se empregada, em outro ter renda para a subsistência.

Considerando ainda, as múltiplas dimensões da realidade, as pessoas com a DF estariam dentro de uma parcela da população que adoce psiquicamente por não corresponder às expectativas sociais do cidadão trabalhador, uma vez que necessitam de pausas para os cuidados com os tratamentos médicos de sua doença. O estudo de Lopes (2021, p. 110) afirma que, “mesmo sem traumas visíveis, a doença falciforme coloca as pessoas em posições estigmatizantes e em um não-lugar por não se enquadrarem na norma social imposta”.

Embora a bibliografia selecionada que pesquisamos para a produção deste artigo, especificamente, o estudo do Ministério da Saúde, afirmar que, “as complicações resultantes

da DF têm sido objeto de discussão no contexto da saúde ocupacional, e que os estudos têm demonstrado também, que muitas pessoas podem passar toda a vida com poucas complicações” (Brasil, 2014). Nesta perspectiva, existem as possibilidades das pessoas realizarem as suas atividades laborais e seguirem cuidando-se com o objetivo de preservarem a sua saúde física e mental nas condições desejáveis para a sua realização pessoal e profissional pelo acesso ao direito ao trabalho e como possibilidade virtuosa de convivência psicossocial com a doença.

## REFERÊNCIAS

- ALVES, G. **Trabalho e subjetividade: o espírito do toyotismo na era do capitalismo manipulatório**. São Paulo: Boitempo, 2011.
- ANTUNES, R. **Os Sentidos do Trabalho: Ensaio Sobre a Afirmação e a Negação do Trabalho**. 5. ed. São Paulo: Boitempo Editorial, 1999.
- ANTUNES, R. **O privilégio da servidão : o novo proletariado de serviços na era digital**. 2. ed. São Paulo : Boitempo, 2020a.
- ANTUNES, R. (org.). **Uberização, trabalho digital e indústria 4.0**. São Paulo: Boitempo, 2020b.
- ALMEIDA, S. L. **O que é racismo estrutural?** Belo Horizonte: Letramento, 2018.
- BRAGA, R. **A política do precariado: do populismo à hegemonia lulista**. São Paulo: Boitempo, 2012.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. **Doença falciforme: orientações básicas no espaço de trabalho**. Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência – Brasília: Ministério da Saúde, 2014.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria (n. 2.695) do Ministério da Saúde. Institui o **Projeto Piloto do programa Nacional de Atenção Integral aos Portadores de Hemoglobinopatias, e dá outras providências**. Disponível em: [https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2004/prt2695\\_23\\_12\\_2004.html](https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2004/prt2695_23_12_2004.html). Acesso em: 24 nov. 2024.
- BRASIL. Ministério Público de Pernambuco. Doença Falciforme: uma patologia identificada há 106 anos. **Jornal GT Racismo**, n. 39, Edição Especial, 2016. Disponível em: [www.mppe.mp.br](http://www.mppe.mp.br). Acesso em: 23 nov. 2024.
- DARDOT, P.; LAVAL, C. **A nova razão do mundo: ensaio sobre a sociedade neoliberal**. Tradução Mariana Echalar. São Paulo: Boitempo, 2016.
- CARDOSO, A. **A construção da sociedade do trabalho no Brasil: uma investigação sobre a persistência secular das desigualdades**. Rio de Janeiro: Editora FGV/Faperj, 2010.
- DRUCK, G. Trabalho, precarização e resistências: novos e velhos desafios? **Caderno CRH**, Salvador, v. 24, número especial 01, p. 35-55, 2011.
- FERNANDES, F. **A revolução burguesa no Brasil**. Um ensaio de interpretação sociológica. 2. ed. Rio de Janeiro: Zahar, 1976.
- FERNANDES, F. **Sociedade de Classes e subdesenvolvimento**. São Paulo: Global, 2008.
- FERNANDES, F. **Capitalismo dependente e classes sociais na América Latina**. São Paulo: Global, 2009.

FRIGOTTO, G. Novos fetiches mercantis da pseudoteoria do capital humano no contexto do capitalismo tardio. *In*: ANDRADE, J.; PAIVA, L. G. (orgs.). **As políticas públicas para a educação no Brasil contemporâneo**. Juiz de Fora: Editora UFJF, 2011, p. 18-35.

GOMES, A. C. **A invenção do trabalhismo**. Rio de Janeiro: Editora FGV, 2005.

JESUS, S. C. S. **Da cidadania regulada à cidadania regressiva**: um estudo de caso do projeto de cooperativismo urbano da CUT. 2010. Tese (Doutorado em Ciências Sociais da Filosofia e Ciências Humanas) – Faculdade de Filosofia e Ciências Humanas, Universidade Federal da Bahia, Salvador, 2010. Disponível em: <https://repositorio.ufba.br/bitstream/ri/9869/3/Tese%20Selma%20Cristina%20Silva%20de%20Jesus.pdf> . Acesso em: 4 out. 2024.

LOPES, W. S. L. **A experiência de mulheres em associação de conviventes com a doença falciforme**. 2021. Tese (Doutorado Acadêmico em Saúde da Criança e da Mulher) – Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira, Rio de Janeiro – RJ, 2021.

MANCEBO, D. Contemporaneidade e efeitos de subjetivação. *In*: BOCK, A. M. B. **Psicologia e o compromisso social**. 2. ed. São Paulo: Cortez, 2009, p. 75-92.

MARX, K.; ENGELS, F. **A ideologia alemã**. Tradução Rubens Enderle, Nélio Schneider e Luciano Cavini Martorano. São Paulo: Boitempo, 2007.

MARX, K. **Manuscritos econômico-filosóficos**. Tradução Jesus Ranieri. São Paulo: Boitempo, 2004.

MARX, K. **O capital**. Crítica da economia política. Livro 1. Rio de Janeiro: Civilização Brasileira, 2013.

NASCIMENTO, D. C. **O sentido do trabalho para homens com úlceras falcêmicas**. 2021. 143f. Tese (Doutorado em Enfermagem) – Faculdade de Enfermagem, Universidade do Estado do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, 2021.

NASCIMENTO, D. C.; GARCIA, L. R.; COSTA, R. N.; POZZA, R.; SOARES, S. S. S.; SOUZA, N. V. D. O. O Sentido do trabalho para homens com anemia falciforme e úlceras falcêmicas. **Texto Contexto Enferm**, v. 31, p. 1-14, e20220218, 2022. DOI: 10.1590/1980-265X-TCE-2022-0218pt.

PIRES, M. J. S; RAMOS, P. O termo modernização conservadora: sua origem e utilização no Brasil. **Revista Econômica do Nordeste**, n. 3, v. 40, jul.-set. 2009, p. 411-424. Disponível em: [https://www.bnb.gov.br/projwebren/exec/artigoRenPDF.aspx?cd\\_artigo\\_ren=1140](https://www.bnb.gov.br/projwebren/exec/artigoRenPDF.aspx?cd_artigo_ren=1140). Acesso em: 5 out. 2024.

SANTOS, W. G. **Cidadania e justiça**. A política social na ordem brasileira. Rio de Janeiro: Editora Campus, 1979.

SOUZA, J. S. O recrudescimento da teoria do capital humano. **Cadernos Cermarx**, n. 3, p. 159-172, 2006. Disponível em: <https://www.ifch.unicamp.br/ojs/index.php/cemarx/article/view/1367/942>. Acesso em: 3 out. 2024.

WERNECK, J. Racismo institucional e saúde da população negra. **Saúde Soc.** São Paulo, v. 25, n. 3, p. 535-549, 2016.

# OLHARES E APROXIMAÇÕES ENTRE A DOENÇA FALCIFORME E DEFICIÊNCIAS

## PERSPECTIVES AND APPROACHES BETWEEN SICKLE CELL DISEASE AND DISABILITIES

DOI: <https://doi.org/10.29327/5469842.1-2>

Patrícia Carla Barbosa Pimentel<sup>1</sup>, Gabrielle Conceição dos Santos Sales<sup>2</sup>, Juscilene Jesus de Oliveira<sup>3</sup>, Dayane Lopes Silva<sup>4</sup>, Railane Ferreira Martins<sup>5</sup>, Fernanda Teixeira dos Santos<sup>6</sup>

**RESUMO:** A Doença Falciforme – DF é uma condição genética hereditária que afeta as hemácias - glóbulos vermelhos que assumem uma forma semelhante a uma foice. É uma das doenças hereditárias mais comuns no mundo e no Brasil, devido à grande presença de afrodescendentes, a DF constitui um dos grupos de doenças e agravos de grande relevância, pois essa alteração causa diversos problemas de saúde que levanta importantes questões sobre a DF e as deficiências. Devido a necessidade de ampliação de conhecimentos dos futuros profissionais de saúde e da relevância da temática no cenário atual das políticas públicas em saúde, este estudo que é resultado do projeto guarda-chuva “Os múltiplos olhares para a Doença Falciforme: conhecer para cuidar”, tem entre seus objetivos formar profissionais de saúde em nível técnico dos cursos do Centro Estadual de Educação Profissional Professor Carlos Sant'Anna situado na cidade de Salvador- Bahia com maior conhecimento sobre a patologia, além de proporcionar formação técnica-científica para o engajamento dos futuros profissionais técnicos sobre essa doença e seus impactos. Para o alcance dos objetivos de pesquisa propostos neste sub-projeto, realizamos pesquisa bibliográfica de natureza exploratória visando compilar dados bibliográficos existentes sobre possíveis correlações entre a DF e deficiências e aplicação de formulário de pesquisa on-line, cuja abordagem quali-quantitativa nos proporcionou a reflexão sobre as múltiplas dimensões e potenciais olhares para a DF. Como resultados da pesquisa bibliográfica identificou-se um número limitado de artigos que correlacionam especificamente os diferentes tipos de deficiência de acordo com a Lei n. 13.146/2015 à DF. Espera-se que mais estudos sobre a DF sejam fomentadas no âmbito do ensino superior, educação técnica e tecnológica, de instituições pesquisa e órgãos técnicos governamentais com o intuito de subsidiar investigações mais aprofundadas e sobre a temática, suas características e impactos na vida de quem possui, bem como levantar questões sobre a interseccionalidade entre DF e deficiências.

**Palavras-chave:** deficiências; doença falciforme; correlação.

<sup>1</sup> Patrícia Carla Barbosa Pimentel é doutora em Desenvolvimento e Meio Ambiente pela Universidade Estadual de Santa Cruz – UESC e licenciada em Biologia. É docente da rede estadual de Educação da Bahia – SEC-BA. E-mail: patriciacbp@gmail.com;

<sup>2</sup> Gabrielle Conceição dos Santos Sales é discente do Curso Técnico em Enfermagem do Centro Estadual de Educação Profissional em Saúde e Tecnologia da Informação Carlos Corrêa de Menezes Sant'Anna da Secretaria da Educação do Estado da Bahia – SEC-BA. E-mail: 2004.gabrielle.sales@gmail.com;

<sup>3</sup> Juscilene Jesus de Oliveira é discente do Curso Técnico em Enfermagem do Centro Estadual de Educação Profissional em Saúde e Tecnologia da Informação Carlos Corrêa de Menezes Sant'Anna da Secretaria da Educação do Estado da Bahia – SEC-BA. E-mail: juscilenestsjesus@gmail.com;

<sup>4</sup> Dayane Lopes Silva é discente do Curso Técnico em Enfermagem do Centro Estadual de Educação Profissional em Saúde e Tecnologia da Informação Carlos Corrêa de Menezes Sant'Anna da Secretaria da Educação do Estado da Bahia – SEC-BA. E-mail: dayane2833@gmail.com;

<sup>5</sup> Railane Ferreira Martins é discente do Curso Técnico em Enfermagem do Centro Estadual de Educação Profissional em Saúde e Tecnologia da Informação Carlos Corrêa de Menezes Sant'Anna da Secretaria da Educação do Estado da Bahia – SEC-BA. E-mail: mrailane65@gmail.com;

<sup>6</sup> Fernanda Teixeira dos Santos é discente do Curso Técnico em Enfermagem do Centro Estadual de Educação Profissional em Saúde e Tecnologia da Informação Carlos Corrêa de Menezes Sant'Anna da Secretaria da Educação do Estado da Bahia – SEC-BA. E-mail: mandateixeira2603@gmail.com.

**ABSTRACT:** Sickle Cell Disease – SCD is a hereditary genetic condition that affects red blood cells, which take on a crescent-like shape. It is one of the most common hereditary diseases in the world, and in Brazil, due to the significant presence of individuals of African descent, SCD is part of a group of diseases and conditions of great relevance, as this alteration leads to various health problems that raise important questions about SCD and disabilities. Given the need to expand the knowledge of future health professionals and the relevance of the topic in the current public health policy scenario, this study, which is the result of the umbrella project "Multiple Perspectives on Sickle Cell Disease: Knowing to Care," aims to train technical-level health professionals from the courses at the Professor Carlos Sant' Anna State Center for Professional Education located in Salvador, Bahia, with greater knowledge about the pathology, as well as to provide technical-scientific training to engage future technical professionals on this disease and its impacts. To achieve the research objectives proposed in this sub-project, we conducted exploratory bibliographic research aimed at compiling existing bibliographic data on possible correlations between SCD and disabilities and applying an online research questionnaire, whose qualitative-quantitative approach allowed us to reflect on the multiple dimensions and potential views on SCD. As a result of the bibliographic research, a limited number of articles were identified that specifically correlate different types of disabilities according to Law No. 13.146/2015 with SCD. It is expected that more studies on SCD will be promoted within higher education, technical and technological education, research institutions, and government technical bodies in order to support more in-depth investigations on the topic, its characteristics, and its impacts on the lives of those affected, as well as to raise questions about the intersectionality between SCD and disabilities.

**Keywords:** disabilities; sickle cell disease; correlation.

## INTRODUÇÃO

A Doença Falciforme – DF é uma das doenças hereditárias mais comuns no mundo. No Brasil, devido à grande presença de afrodescendentes, a DF constitui um dos grupos de doenças e agravos de grande relevância. É uma das enfermidades mais prevalentes no mundo, especialmente em populações de origem africana, mas devido à intensa miscigenação historicamente ocorrida no país, pode ser observada também em pessoas de raça branca (SESAB, 2024). No Brasil, devido à significativa presença de afrodescendentes, a DF se destaca como uma das principais condições de saúde pública. Dados do Ministério da Saúde revelam que a Bahia é o estado brasileiro com a maior taxa de nascimentos de crianças com DF, com uma estimativa de que 1 a cada 650 nascidos vivos seja diagnosticado com a doença (Brasil, 2017). No estado da Bahia, entre janeiro de 2017 e abril de 2024 foram notificados 4.361 casos de transtornos falciforme (SESAB, 2024). A DF afeta a estrutura das hemácias, tornando-as rígidas e em formato de foice, o que pode gerar uma série de complicações de saúde, incluindo episódios de dor intensa, anemia crônica, maior risco de infecções e danos a diversos órgãos. Embora amplamente conhecida por essas manifestações, o que nem sempre é discutido com profundidade são as possíveis correlações entre a DF e diferentes tipos de deficiências, que podem surgir como consequências diretas ou indiretas da doença. Esse contexto revela a urgência de políticas e ações voltadas para o controle, manejo e conscientização sobre essa patologia.

Pessoas com DF podem desenvolver deficiências físicas, intelectuais ou sensoriais ao longo da vida, em função das complicações da doença. Por exemplo, as crises vaso-oclusivas – episódios em que o fluxo sanguíneo é

bloqueado pelas células falciformes — podem levar à falta de oxigenação em órgãos vitais, incluindo o cérebro, aumentando o risco de acidentes vasculares cerebrais – AVC. O AVC, por sua vez, pode resultar em deficiências físicas permanentes, como dificuldades motoras, paralisia ou comprometimento cognitivo, dependendo da gravidade e da região cerebral afetada. Complicações ortopédicas, como a necrose avascular, em que os ossos das articulações, como quadris e ombros, sofrem dano por falta de suprimento sanguíneo, podem causar limitações na mobilidade e até a necessidade de intervenções cirúrgicas, como próteses, levando à deficiência física. O uso prolongado de analgésicos e tratamentos frequentes também pode afetar a qualidade de vida e a capacidade funcional das pessoas com DF, impactando sua autonomia.

No campo das deficiências sensoriais, problemas oculares, como a retinopatia falciforme, podem comprometer a visão, enquanto a redução do fluxo sanguíneo para os nervos auditivos pode levar a perda auditiva. Esses danos, embora não afetem todas as pessoas com DF, ilustram como a doença pode estar relacionada a deficiências sensoriais que exigem acompanhamento especializado.

Outro aspecto que merece especial atenção é a saúde mental das pessoas com a DF, muitas vezes negligenciada no tratamento. A dor crônica, as hospitalizações frequentes e as limitações impostas pela doença podem contribuir para o desenvolvimento de transtornos como ansiedade e depressão, que, em alguns casos, podem levar a deficiências psicológicas. Essas condições afetam a capacidade do indivíduo de realizar atividades cotidianas e de se engajar plenamente na vida social e educacional, especialmente sem o suporte adequado.

Esse estudo é resultado do projeto guarda-chuva “Os múltiplos olhares para a Doença Falciforme: conhecer para cuidar” que visa formar profissionais de saúde em nível técnico com maior conhecimento sobre a patologia. Alinhado a esse propósito, o subprojeto apresentado, buscou aproximações entre DF e deficiências e propôs investigar quais são as principais abordagens nas publicações científicas que se correlacionam a deficiências.

O objetivo deste estudo foi realizar revisão de literatura sobre a DF mapeando as produções científicas sobre a temática, correlacionando com deficiências, as quais tomamos como referência as estabelecidas pela Lei n. 13.146/2015 – Lei Brasileira de Inclusão da Pessoa com Deficiência – LBI. Para este estudo, entende-se como deficiência, segundo a LBI, pessoa com deficiência quem tem um impedimento de longo prazo de natureza física, mental, intelectual ou sensorial. Com o intuito de formação científica e ampliação dos conhecimentos sobre a temática das futuras profissionais de saúde de nível técnico formadas pela rede estadual de Educação da Bahia, foram estabelecidos como objetivos formativos: ensinar a realizar buscas em bases de dados de saúde brasileira publicações sobre a DF e correlação entre DF e outras deficiências de natureza física, mental, intelectual, ou sensorial definidas pela Lei; ensinar a

mapear/compilação os achados de pesquisa (DF e DF e Pessoas com Deficiência) por tipos de publicação, ano, áreas das revistas, nome das revistas, assuntos abordados e observações e; realizar fichamento e analisar os artigos científicos.

## **PERCURSO METODOLÓGICO**

Essa pesquisa é parte integrante do projeto guarda-chuva “Os múltiplos olhares para a Doença Falciforme: conhecer para cuidar” que tem entre seus objetivos formar profissionais de saúde em nível técnico com maior conhecimento sobre a DF. Nesse sentido, o percurso metodológico está dividido em duas etapas que constituíram a execução da pesquisa propriamente dita e, ao mesmo tempo, da formação técnica-científica das estudantes do Curso Técnico em Enfermagem da rede estadual de Educação da Bahia.

Como abordagem metodológica foi adotada a pesquisa-ação, que visa, entre seus objetivos de ensino e aprendizagem, o compartilhamento entre professores e alunos pesquisadores (Desgagné, 2007; Ibiapina, 2008).

## **DA FORMAÇÃO TÉCNICA DOS ESTUDANTES DO CURSO TÉCNICO**

Com o intuito de promover a construção de um conhecimento sólido por meio da pesquisa científica sobre a anemia falciforme e, buscar por meio de uma abordagem científica, pesquisa bibliográfica sobre as deficiências e as correlações com a DF, procurou-se durante as discussões, destacar a relevância da pesquisa científica como ferramenta transformadora, tanto para a prática profissional na área da saúde quanto para a formulação de políticas públicas mais inclusivas.

As participantes foram incentivadas a refletir sobre como o conhecimento científico pode não apenas proporcionar avanços terapêuticos, mas também ajudar na criação de redes de apoio e intervenção comunitária, bem como ampliar a percepção das múltiplas faces que envolvem a DF. O foco nas deficiências associadas à DF se mostrou um campo de estudo relevante, pois as complicações da doença vão além da dor física: envolvem impactos sociais, econômicos e psicológicos profundos, que podem resultar em exclusão e estigmatização dos pacientes. Além disso, ressaltou-se a necessidade de estudos aprofundando as intersecções entre a DF e as possíveis deficiências físicas, cognitivas e sensoriais resultantes da doença. Essa abordagem é essencial não apenas para ampliar o entendimento clínico da DF, mas também para promover uma perspectiva mais humanizada e inclusiva nos cuidados à saúde.

Com base nessa perspectiva, foram realizadas sessões de discussão e oficinas onde se explorou a relação entre as crises vaso-oclusivas – uma das principais características da DF – e o desenvolvimento de deficiências. Crises vaso-oclusivas podem bloquear o fluxo sanguíneo para órgãos vitais, incluindo o cérebro, aumentando o risco de AVC. Estudos indicam que o AVC, uma

complicação comum entre pacientes com DF, pode levar a deficiências motoras e cognitivas permanentes, afetando diretamente a capacidade de movimento, a coordenação e até mesmo funções intelectuais básicas, como a memória e a capacidade de aprendizagem. Essa realidade, muitas vezes negligenciada, foi um dos pontos de maior reflexão entre as participantes.

Outro aspecto discutido foi a possibilidade de surgimento de deficiências ortopédicas decorrentes da necrose avascular, uma complicação comum da DF, em que o fluxo sanguíneo para os ossos é interrompido, levando à morte do tecido ósseo e, conseqüentemente, à perda de mobilidade em articulações como quadris e ombros. A necessidade de intervenções cirúrgicas, como próteses, e o impacto dessas condições na qualidade de vida dos pacientes também foram abordados, destacando a importância de uma visão integral no acompanhamento dessas pessoas.

Além disso, houve um aprofundamento nas possíveis correlações entre a DF e deficiências sensoriais, como problemas visuais decorrentes da retinopatia falciforme, que pode comprometer seriamente a visão e a perda auditiva, que pode ser causada pela redução do fluxo sanguíneo para os nervos auditivos. Essas complicações, embora não afetem todos os pacientes com DF, mostram como a doença pode impactar múltiplas dimensões da vida dos indivíduos, exigindo uma abordagem de cuidado multidisciplinar. Por esse motivo foi discutido que muitas pessoas com DF enfrentam estresse psicológico significativo devido às crises de dor constantes, hospitalizações frequentes e limitações impostas pela doença. Esse cenário pode levar ao desenvolvimento de transtornos como ansiedade, depressão e estresse pós-traumático, o que, por sua vez, pode desencadear deficiências do ponto de vista psicológico.

Para apoiar esse processo de busca do conhecimento científico foram realizadas oficinas práticas sobre o uso de bases de dados científicas, como o Google Acadêmico, onde as participantes puderam aprender a realizar pesquisas bibliográficas e a analisar artigos sobre a DF e suas complicações. Essa prática teve o objetivo de capacitá-las a desenvolver uma compreensão crítica dos estudos disponíveis, incentivando a autonomia investigativa e o pensamento reflexivo. O desenvolvimento dessas competências em pesquisa permite que as participantes atuem como multiplicadoras de conhecimento, levando informações fundamentadas sobre a DF e suas conseqüências para suas comunidades e redes de contato. Além disso, as estudantes foram orientadas a realizar fichamentos e em seguida, resumos após a leitura interpretativa dos artigos científicos sugeridos, a fim de que pudessem identificar objetivos, justificativa, metodologia e resultados e conclusões dos artigos.

O impacto dessa formação é bastante significativa, pois permite que as futuras profissionais de saúde, ainda em formação, compreendam a importância dos métodos científicos para realização de pesquisa e possam utilizar tais conhecimentos para buscar informações sobre esta e qualquer outra temática relacionadas a saúde. Além disso, tratar a DF em sua totalidade, considerando

não apenas os aspectos médicos, mas também as implicações sociais e educacionais permitiram refletir sobre a importância de pesquisas futuras que abordem a correlação entre a DF e as diversas formas de deficiência, especialmente em termos de políticas públicas.

## **SOBRE A PESQUISA**

Para o alcance dos objetivos de pesquisa propostos neste sub-projeto, realizamos pesquisa bibliográfica de natureza exploratória visando compilar dados bibliográficos existentes sobre possíveis correlações entre a DF e deficiências no google acadêmico e em sites oficiais de saúde brasileiras, utilizando como palavras-chave doença falciforme e deficiência.

Devido a dificuldade em encontrar artigos que abordassem uma relação direta entre deficiências e a DF, a partir dos colóquios realizados no âmbito da pesquisa Múltiplos Olhares, foi decidido ampliar a compreensão sobre as correlações entre a anemia falciforme e as deficiências, o que levou à realização de uma pesquisa exploratória com pessoas acometidas por essas condições e que se faziam presentes nos encontros. Para tanto foi realizada a aplicação de formulário de pesquisa *on-line - Google forms*, cuja abordagem quali-quantitativa nos proporcionou a reflexão sobre as múltiplas dimensões e potenciais olhares para a DF. Os dados foram compilados e analisados utilizando categorias de análise com base na Análise Textual Discursiva (Moraes; Galliazi, 2006).

## **RESULTADOS E DISCUSSÃO**

Para apresentação dos resultados é preciso explicar como o estudo foi elaborado. O raciocínio foi construído sobre as seguintes bases: a pessoa é portadora da DF e também possui uma deficiência nas bases da LBI, que estabelece como pessoa com deficiência quem tem um impedimento de longo prazo de natureza física, mental, intelectual ou sensorial. E no nosso entendimento, a pessoa teria a deficiência, assim como a DF, desde que nasceu. Nesse sentido, a pesquisa bibliográfica que buscou correlações entre deficiências e a DF foi um tanto quanto frustrante, pois não encontramos achados na literatura científica, pelo menos na pesquisa realizada no google acadêmico - não aprofundamos a pesquisa em bases de dados médicas mais avançadas para que fosse possível a compreensão das estudantes do curso técnico em enfermagem. Os principais estudos encontrados serão apresentados no decorrer da discussão destes resultados.

Durante os colóquios de pesquisa, com a observação direta das pessoas portadoras e com traços da DF, foi observado um número grande de pessoas com DF que apresentavam deficiências físicas e nas palestras, muitos relatos sobre as suas limitações provocadas pela doença. Surgiu a ideia de ampliar o estudo que foi construído sob um ponto de vista da DF e deficiências de nascença, para a compreensão sobre a correlações entre a DF e as deficiências provocadas pela

doença. Para tanto foi realizada a aplicação de formulário de pesquisa *on-line* - *Google forms*, cuja abordagem quali-quantitativa nos proporcionou a reflexão sobre as múltiplas dimensões e potenciais olhares para a DF.

O questionário foi elaborado com dez questões que visaram compreender os principais desafios, dificuldades, limitações, os tipos de deficiência e se a deficiência foi detectada antes ou depois da DF. Para aplicação dos formulários foi realizado contato com representante do movimento pelos direitos das pessoas com DF que nos auxiliou com o envio do link para pessoas dos grupos de associações DF pudessem colaborar com a pesquisa, sobretudo as pessoas com alguma deficiência. Importante destacar que nesse caso especificamente não houve como calcular o tamanho da amostra, sendo uma pesquisa exploratória, em vista de não se conhecer esse universo das pessoas com deficiências relacionadas a DF.

Obtivemos 41 respostas que trouxeram dados valiosos sobre as limitações físicas, cognitivas e sensoriais vivenciadas pelas pessoas com a DF, ao mesmo tempo que, por meio do formulário de pesquisa conseguimos capturar um pouco das principais dores dessas pessoas que já sofrem com a doença.

Todos as 41 pessoas que responderam ao formulário apresentam a DF e são do estado da Bahia. Sobre a deficiência ser diagnosticada antes ou depois da detecção da DF, 10 respondentes afirmaram ter recebido o diagnóstico da deficiência antes da DF, ou outros 31 informaram que sua deficiência foi depois do conhecimento sobre a doença falciforme.

Sobre os tipos de deficiência identificadas pelas pessoas portadoras da DF estão: as físicas, mentais, intelectuais e múltiplas (Quadro 1), sendo as principais sequelas relatadas como físicas: a perda auditiva, perda da visão e perda de mobilidade devido a osteonecrose. O AVC aparece em três respostas como deficiência, porém é consequência da DF. Sobre esse assunto, Sales *et al.* (2015), realizou um estudo de revisão de literatura sobre exames de doppler transcraniano e acidente vascular cerebral em pessoas com a DF e descreve como conclusão da revisão que o “doppler transcraniano é um exame preditivo para avaliação do risco do AVC e pode fazer a diferença entre a convivência com a doença falciforme, o desencadeamento e a ocorrência do AVC”. Os autores descrevem ainda que a DF é uma patologia que traz em si uma gama de complicações ao longo da vida do paciente, sendo o AVC uma sequela devastadora não só para o doente como para seus familiares.

**Quadro 1.** Classificação das deficiências, segundo as pessoas com a DF

Classificação das Deficiências	
Física	25
Mental	1
Intelectual	1
Múltiplas	7

Fonte: elaborado pelas autoras

Questionamos acerca do uso de dispositivos assistivos como muletas, bengalas, cadeira de rodas, etc ou outros recursos e tecnologias para ajudar na deficiência e 28 respondentes informaram que não usa nenhum destes dispositivos, recursos ou tecnologias para auxiliar com a deficiência. Dos 13 que responderam que fazem uso, oito utilizam muletas e bengala, 02 usam adequações as telas/braile ou lupas e 01 utiliza aparelho auditivo. Alguns dos respondentes informaram da necessidade desses suportes mas ainda não dispõem “Ainda não uso, mas conforme a necrose avança estou a ponto de usar, devido nos últimos meses começar a dificultar mais a minha locomoção do dia-a-dia” (df 24) e *“Preciso de um aparelho auditivo”* (df 8) e outros relataram apostam na fé que os fazem manter-se vivos e ativos mesmo diante da limitação *“Ainda não só a força de vontade de vencer”*(df 40).

As complicações da doença falciforme estão associadas à sua fisiopatologia e eventos relacionados à calcinação das hemácias. O conhecimento das intercorrências na doença falciforme é de extrema importância para todos os níveis de atendimento destes pacientes, já que a detecção precoce das complicações possibilita tratamento adequado e diminuição da morbimortalidade relacionada a elas (Brunetta *et al.*, 2010)

No quesito sobre como DF e como a deficiência impacta na vida da pessoa com a doença e quais as dificuldades encontradas no âmbito educacional e profissional, as respostas se cruzaram em alguns aspectos, por esse motivo, a partir da compilação, surgiram algumas categorias temáticas que permitiu uma melhor descrição e análise das respostas.

As dificuldades encontradas pelas pessoas portadoras da DF no que se refere ao aspecto educacional está relacionada aos aspectos físicos da dificuldade de enxergar, da limitação da audição e das dificuldades intelectuais e cognitivas provocadas pelas próprias sequelas da DF e que impactam diretamente na aprendizagem. Também foi mencionado a falta de conhecimento e de empatia de profissionais da educação sobre a DF: *“Falta de conhecimento dos professores”* (df 10), ou ainda, *“Todas, no ambiente educacional tinha dificuldades para acompanhar a matéria devido a crises da doença no qual os professores não entendiam muito sobre a doença”* (df 24). No que se refere ao aspecto profissional a principal queixa são as dores constante e a impossibilidade de realizar trabalhos pesados *“Muitos. não consigo fazer serviços pesado devido as dores não posso fica muito tempo em pé pq da úlceras venosas uma dificuldade”* (df 5), ou ainda a falta de conhecimento das pessoas sobre fatores que potencializam as dores da DF como *“Tenho muitas dificuldades no trabalho ao uso do ar condicionado as pessoas nao entendem que o frio é nosso maior vilão”* (df 27). Sobre as dificuldades enfrentadas pelas pessoas portadoras da DF, uma das principais queixas está relacionada a falta de conhecimento, empatia e aceitação das pessoas sobre a doença falciforme. Entre os registros que destacam essas questões está: *“a falta de empatia das pessoas, a falta de compreensão na hora de pegar uma fila ou dar um lugar no transporte público”* (df

38); “No profissional, dificuldade em conseguir trabalho que entendam sobre a doença e minhas limitações” (df 24); “Adaptação de pessoas a minha volta” (df 18).

Um dos questionamentos realizados foi como a combinação da doença falciforme e a sua deficiência impacta na vida. As respostas que variaram entre as limitações e incapacidades já bastante conhecidas relativas a doença como “Incapacidade laborativa e dificuldade de locomoção” (df 4); “Muitas dores”(df 6); “Muitas limitações” (df 15), também apresentaram outras dimensões que merecem especial atenção dos profissionais de saúde e do poder público. Tais dimensões estão relacionados aos aspectos mais subjetivos da percepção de quem sente as dores da DF: “Fico muito limitada pra tudo; Não posso me expor muito ao sol vento chuva frio” (df 27); “Muito, não faço tudo que tenho vontade. Tenho vergonha perante a sociedade devido as úlceras venosas na perna... minha vida é limitada” (df 5); “Mim restringe de fazer o que gostaria”(df 34); “A falta de apoio do poder público e etc: conhecimentos, vários requisitos q não dá pra falar!” (df 39); “Tristeza e desmotivação”(df 40); “Não aceito ter essa anemia nunca” (df 12). A não aceitação, a dor e o sofrimento ficam evidenciadas nas respostas!

O diagnóstico e tratamento precoces comprovadamente aumentam a sobrevida e melhoram a qualidade de vida das pessoas com DF que, para tanto, devem ser acompanhadas em centros de referência especializados capazes de oferecer atendimento global, multidisciplinar e multiprofissional, considerando todas as dimensões que a doença apresenta (Cançado; Jesus, 2007)

No Quadro 2, estão descritas categorias e sub-categorias que emergiram a partir das respostas do formulário, que caracterizam as dificuldades categorizadas como física-social, intelectual e sensorial (aproximando essas categorias a partir do que preconiza a LBI). As sub-categorias foram descritas a partir dos registros dos respondentes e foram classificadas a fim de apresentar as respostas (Quadro 2).

**Quadro 2.** Dificuldades encontradas a partir da combinação DF e deficiência, segundo repondentes

Principais dificuldades como pessoa portadora da DF		
Categorias	Sub-categorias	Registros dos respondentes
Física-social	Dores	“Dores forte na coluna que são constantemente não consigo fazer nada 🤔😞😞😞😞 muita falta de ar etc...” “Dores forte” “Fortes dores” “Dores constantes” “Desgaste no quadril, sinto muita dor, estou aguardando por uma cirurgia pra colocar uma prótese porém nunca saiu, e com isso é só dor não posso andar muito por conta de tanta dor, e minha perna já está com diferença uma da outra” “As dores constantes por conta da anemia e da osteonecrose” “Dor úlcera de perna dificuldade visual mobilidade reduzida” “Dores e dificuldades pra fazer algumas atividades diária”
	Úlceras	“Úlcera (ursula) na perna” “Ferimentos, pois tenho ferimentos nos dois membros inferiores mim deixa impossibilitado de realizar minhas atividades do dia a dia”

Fonte: elaborado pelas autoras

(continuação do Quadro 2)

Principais dificuldades como pessoa portadora da DF		
Categorias	Sub-categorias	Registros dos respondentes
	Locomoção	“Locomoção” “me locomover” “Não poder fazer viagens, trabalhos que exige esforço físico” “Muitas como cansaço, fraqueza, dores , problemas com a sociedade pq das úlceras nas pernas... tonturas com frequências” “Fazer as tarefas de casa e se locomover” “Ir pra a consulta por causa da escada”
Intelectual	Cognitivos	“Não mim concentro em nd” “Aprendizagem”
Sensorial	Mental/ Emocional	“Tenho muitas dificuldades pra tudo, como casa em geral, pra cuidar da minha Menina Aylla até pra virar na cama sinto dores, pra deitar, andar até mesmo no emocional nessas questões sinto dores de mais, e são constantes diária só o Senhor sabe nada é fácil” “Viver com a dor” “Lhe dá com essa patologia sem cura” “As dores que eu sinto e as complicações da minha saúde” “Locais frios nos põem em crise e as sequelas são degenerativas”
Sociais	Saúde pública	“É não ter mais surpo (suporte) na parte médica” “pacientes é um misto tanto de complicações agudas e crônicas que eles têm ao longo da vida” “Agilidade de urgência e emergência” “Falta de conhecimento de determinados profissionais como maior rapidez no atendimento quando chegamos ao hospital com fortes dores e, um maior comprometimento dos órgãos públicos na assistência ao atendimento à estrutura do local de atendimento” “Fazer exames, viajar pra fazer o tratamento e fazer a transfusão de sangue” “O desconhecimento da medicina”
	Trabalhistas	“Trabalho. Pois toda vez que consigo e tenho crise, sou demitida e não contigo trabalhar para ter minha moradia” “pessoas em hospitais sobre a forma de tratamento, por exemplo: transfusão mensal (risco de AVC) mesmo quando o hemograma está bom.” “Reconhecimento do inss em relação a incapacidade laborativa, profissionais qualificados” “Trabalhar”
	Gerais	“Locomoção, acessibilidade, transporte e atendimentos preferenciais. Além de falta de medicações no posto de saúde e atendimentos nas Upas e hospitais, a maioria dos médicos não entendem sobre a doença o que dificulta no tratamento adequado durante as crises álgidas.”

Fonte: Elaborado pelas autoras

Diante do exposto fica claro que deve ser garantido ao indivíduo com DF o amplo acesso à saúde através de uma política de atenção integral a essas pessoas desde a triagem neonatal até medidas preventivas e tratamento das complicações agudas e crônicas (Cançado; Jesus, 2007).

É importante destacar que a Política Nacional de Atenção Integral à Saúde da Pessoa com Deficiência atualizada – PNAISPD, por meio da Portaria GM/MS n. 1.526, de 11 de outubro de 2023, tem como objetivo promover e proteger a saúde da pessoa com deficiência, por meio da ampliação do acesso ao cuidado integral no âmbito do SUS, em articulação com as demais políticas e ações intersetoriais, contribuindo para sua autonomia, qualidade de vida e inclusão social, bem como prevenindo diferentes agravos à saúde em todos os ciclos de vida (Brasil, 2023). Essa política pode ser aliada à Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme/DF de maneira a ampliar a rede de políticas públicas que

visam minimizar os impactos à saúde de pessoas com a DF e deficiências provocadas ou não pela doença falciforme.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

A necessidade de formação de profissionais de saúde com conhecimentos específicos sobre a DF é evidente, sobretudo, no contexto do Estado da Bahia, onde a incidência da DF é particularmente alta. Este estudo surge como parte integrante do projeto guarda-chuva “Os múltiplos olhares para a Doença Falciforme: conhecer para cuidar”, que tem como um de seus principais objetivos capacitar estudantes da área da saúde em nível técnico, promovendo uma formação crítica e fundamentada sobre a DF. O projeto, desenvolvido em parceria com o Centro Estadual de Educação Profissional em Saúde e Tecnologia da Informação Carlos Corrêa de Menezes Sant'Anna e o Centro Estadual de Educação Profissional em Saúde Anísio Teixeira, em Salvador-Bahia, buscou, através da intervenção educativa, informar, formar, conscientizar e preparar os futuros profissionais para o enfrentamento dos desafios impostos ao atendimento às pessoas DF.

Nos últimos anos, instituições públicas de saúde e a academia tem ampliado os estudos sobre a DF e suas implicações na vida de pessoas com a doença. Esse novo olhar sobre uma antiga doença que surge no contexto brasileiro, quase que ao mesmo tempo em que o Brasil se constituiu enquanto nação. Os agravos provocados às pessoas portadoras da DF ou traço possuem múltiplas dimensões e diferentes abordagens (de saúde, da saúde pública, social, econômica, trabalhista, entre outras), muitas das quais passaram anos invisibilizadas no âmbito da saúde pública brasileira.

Nesse sentido, é crucial que profissionais de saúde estejam atentos à intersecção entre a DF e as deficiências, a fim de proporcionar um atendimento mais inclusivo e holístico. Além disso, é necessário que as políticas públicas contemplem essas correlações, garantindo que as pessoas com DF e deficiência tenham acesso a cuidados adequados e suporte, tanto em termos de saúde quanto de inclusão social. A conscientização sobre essa relação também é importante para as famílias e comunidades, de modo que as barreiras sociais e o estigma relacionados tanto à DF quanto às deficiências possam ser enfrentados. Esse entendimento pode promover um ambiente mais inclusivo, onde os direitos e as necessidades dessas pessoas sejam respeitados e atendidos, contribuindo para uma melhor qualidade de vida.

No Brasil, ainda existem lacunas significativas na forma como o sistema de saúde aborda as necessidades dos pacientes com DF e deficiência e a pesquisa, a formação técnica e acadêmica-científica pode desempenhar um papel crucial na formulação de estratégias mais inclusivas. Foi reforçada a necessidade de garantir que essas populações tenham acesso não apenas a tratamentos médicos adequados, mas também a suporte social e educacional, que possam melhorar sua qualidade de vida e sua inclusão plena na sociedade, bem como

obtenham o suporte necessário para cuidar das outras dimensões que os múltiplos olhares sobre a DF possibilitaram nesse projeto.

## REFERÊNCIAS

BRASIL. Ministério da Saúde. **Doença Falciforme**. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/saude-de-a-a-z/d/doenca-falciforme>. Acesso em: 29 abr. 2024.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Portaria GM/MS n. 1.526, de 11 de outubro de 2023**. Altera as Portarias de Consolidação GM/MS n.s 2, 3 e 6, de 28 de setembro de 2017 para dispor sobre a Política Nacional de Atenção Integral à Saúde da Pessoa com Deficiência (PNAISPD) e Rede de Cuidados à Pessoa com Deficiência (RCPD) no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS). Disponível em: <https://www.in.gov.br/web/dou/-/portaria-gm/ms-n-1.526-de-11-de-outubro-de-2023-516446366>. Acesso em: 5 out. 2024.

BRUNETTA, D. M.; CLÉ, D. V.; HAES, T. M.; RORIZ-FILHO, J. S.; MORIGUTI, J. C. Manejo das complicações agudas da doença falciforme. **Medicina**, Ribeirão Preto, v. 43, n. 3, p. 231-237, jul.-set. 2010. Disponível em: <https://www.revistas.usp.br/rmrp/article/view/180>. Acesso em: 20 ago. 2024.

CANÇADO, R. D.; JESUS, J. A. A doença falciforme no Brasil. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, v. 29, n. 3, set. 2007. DOI: 10.1590/S1516-84842007000300002.

DESGAGNÉ, S. O conceito de pesquisa colaborativa: a idéia de uma aproximação entre pesquisadores universitários e professores práticos. **Revista Educação em Questão**, v. 29, n. 15, 2007. Disponível em: <https://periodicos.ufrn.br/educacaoe.mquestao/article/view/4443>. Acesso em: 20 ago. 2024.

IBIAPINA, I. M. L. M. **Pesquisa colaborativa: Investigação, formação e produção de conhecimentos**. Brasília: Liber Livro Editora, 2008.

MORAES, R.; GALIAZZI, M. C. Análise textual discursiva: processo reconstrutivo de múltiplas faces. **Ciência & Educação**, v. 12, n. 1, p. 117-128, 2006.

SALES, J. W. B.; FIGUEIREDO, A. M. F. M.; DURÃES, D, T. S.; CHAVES, R. I. F. M.; LOPES, S. S. S.; ROSSI-BARBOSA, A. R. Doppler transcraniano e acidente vascular cerebral: uma revisão de literatura na doença falciforme. **Revista Norte Mineira de Enfermagem**, v. 4, n. 2, p. 73-84, 2015.

SESAB. Secretaria de Saúde do Estado da Bahia. **Boletim Epidemiológico Doença Falciforme**, n.2, abr. 2024.

## GESTAÇÃO E DOENÇA FALCIFORME (DF): O PAPEL DA EQUIPE MULTIPROFISSIONAL NA PROMOÇÃO DA SAÚDE DA GESTANTE

### PREGNANCY AND SICKLE CELL DISEASE (SCD): THE ROLE OF THE MULTIDISCIPLINARY TEAM IN PROMOTING THE HEALTH OF THE PREGNANT WOMAN

DOI: <https://doi.org/10.29327/5469842.1-3>

Rosângela Baultar Costa<sup>1</sup>

**RESUMO:** O presente estudo investiga os riscos adicionais que mulheres com Doença Falciforme – DF enfrentam durante a gravidez, incluindo crises de dor, infecções e partos prematuros. A pesquisa explora como equipes multiprofissionais podem contribuir para minimizar essas complicações. Por meio de uma revisão bibliográfica de artigos publicados nos últimos cinco anos, foram analisadas práticas preventivas e políticas adotadas pelo Ministério da Saúde para qualificar e orientar profissionais de saúde e mulheres com DF. A metodologia adotada consistiu na consulta a periódicos, cartilhas e revistas disponíveis nas bases SCIELO, Google Acadêmico e ABDTD. Os resultados indicam que o atendimento multidisciplinar é um pilar essencial para melhorar os cuidados e os atendimentos de gestantes com anemia falciforme. Além disso, o estudo destaca a necessidade de investimento em políticas públicas que ampliem a qualificação dos profissionais de saúde, promovendo um acompanhamento contínuo das mulheres em uma perspectiva de prevenção. Assim, a pesquisa contribui para a compreensão da importância de uma assistência integrada na assistência à saúde das gestantes com DF.

**Palavras-chave:** doença falciforme; gravidez; equipe multidisciplinar; prevenção

**ABSTRACT:** This study investigates the additional risks that women with Sickle Cell Disease – SCD face during pregnancy, including pain crises, infections, and premature births. The research explores how multiprofessional teams can help minimize these complications. Through a literature review of articles published in the last five years, preventive practices and policies adopted by the Ministry of Health were analyzed to qualify and guide healthcare professionals and women with SCD. The methodology involved consulting journals, booklets, and magazines available in SCIELO, Google Scholar, and ABDTD databases. The results indicate that multidisciplinary care is an essential pillar for improving the care and outcomes of pregnant women with sickle cell disease. Furthermore, the study highlights the need for investment in public policies that enhance the training of healthcare professionals, promoting continuous monitoring of women from a preventive perspective. Thus, the research contributes to understanding the importance of integrated care in the health assistance of pregnant women with SCD.

**Keywords:** sickle cell disease; pregnancy; multidisciplinary team; prevention.

## INTRODUÇÃO

Segundo o Ministério da Saúde (Brasil, 2015a), a “Doença Falciforme (DF) é uma condição genética hereditária prevalente, resultante de uma mutação no gene que produz a hemoglobina A” (Brasil, 2015a) complicações que requerem atenção especial durante a gestação. “Esta condição resulta de uma mutação

---

<sup>1</sup> Rosângela Baultar Costa é mestranda no Mestrado Profissional em Gestão e Tecnologia do Departamento de Educação, Campus I (Salvador), da Universidade do Estado da Bahia – GESTEC/DEDC-I/UNEB. E-mail: robaultar1@gmail.com.

que altera a produção de hemoglobina, transformando-a em hemoglobina S, o que provoca uma série de complicações, incluindo crises dolorosas e anemia”. Embora a DF possa se manifestar de várias formas, como a anemia falciforme – HbSS, a S/Beta talassemia e a doença SC, todas essas variantes compartilham sintomas que comprometem a qualidade de vida das pacientes (Brasil, 2015a).

A forma mais expressiva da doença é a anemia falciforme, que ocorre quando um indivíduo herda o gene da hemoglobina S de ambos os pais, resultando em um quadro que pode acarretar sérias complicações de saúde. Em contraste, a presença de apenas um gene para a hemoglobina S, combinado com o gene da hemoglobina A, configura o traço falciforme, caracterizando o portador, que não apresenta manifestações da doença. Essa definição é baseada nas orientações do Ministério da Saúde, que descreve a DF como uma condição marcada por essas particularidades (Brasil, 2015a).

Para gestantes com doença falciforme, a gravidez é uma situação potencialmente grave. A saúde da mãe pode já estar comprometida antes da gravidez e pode agravar-se, pois a microcirculação placentária é um ambiente com alto grau de desoxigenação da hemoglobina. Esse ambiente facilita a falcização, estase e infartos placentários, com consequências para a mãe e para o feto (Andrade *et al*, 2024).

De acordo com Nomura *et al.* (2010), os resultados maternos e perinatais em gestações complicadas por doenças falciformes apresentam um maior risco de morbidade. A detecção precoce da DF, realizada pelos Programas Estaduais de Triagem Neonatal – PETN, é essencial para garantir que essas mulheres recebam acompanhamento médico adequado desde o início da gestação. Conforme Brasil (2015a), a doença impacta diretamente a autoestima e a capacidade laboral das mulheres, reforçando a necessidade de suporte integral durante esse período crítico.

A pesquisa tem como objetivo explorar como uma equipe de saúde multiprofissional pode contribuir para reduzir riscos e complicações na gestação de mulheres com doença falciforme DF. Por meio de uma revisão bibliográfica de artigos publicados nos últimos cinco anos, buscamos compreender as práticas preventivas aplicadas e as políticas adotadas pelo Ministério da Saúde para qualificar o atendimento a essas gestantes. A análise abrange estudos de artigos periódicos e cartilhas de órgãos oficiais, reunindo informações sobre a assistência e o papel das equipes multidisciplinares no acompanhamento das mulheres grávidas.

Este trabalho ressalta a importância da educação em saúde e do suporte psicológico como componentes essenciais para promover o bem-estar da gestante e do bebê. Destacamos a necessidade de integrar ações de saúde que considerem o contexto individual da gestante, respeitando suas particularidades e necessidades. Abordamos aspectos como os riscos associados à gravidez, a importância do acompanhamento pré-natal, as mudanças fisiológicas trazidas pela DF, e as desigualdades sociais que impactam a saúde dessas mulheres.

Também discutimos as diretrizes e protocolos de atendimento recomendados pelo Ministério da Saúde, bem como os desafios e oportunidades no cuidado a gestantes com DF.

## **GESTAÇÃO E DOENÇA FALCIFORME: UMA ABORDAGEM TEÓRICA SOBRE PRÁTICAS PREVENTIVAS E O PAPEL DA EQUIPE MULTIPROFISSIONAL**

A DF apresenta implicações que vão além da saúde física dos indivíduos, abrangendo aspectos sociais e econômicos. Compreender a epidemiologia da DF é essencial para o desenvolvimento de estratégias eficazes de prevenção e tratamento. Segundo Zanette (2015, p. 309), a contracepção é uma ferramenta crucial para o planejamento familiar, permitindo que mulheres com DF realizem um acompanhamento adequado de sua saúde. A gestação, apesar de ser um processo natural, implica riscos elevados, como infecções e pré-eclâmpsia, que são intensificados na presença da DF.

A assistência à gestante com anemia falciforme é um tema de grande relevância, pois essa condição pode aumentar os riscos de complicações tanto para a mãe quanto para o feto, sendo essencial que a assistência à gestante seja adequada para garantir uma gestação segura e saudável (Bomfim *et al.*, 2023).

A gravidez é uma situação potencialmente grave para mulheres com anemia falciforme, que pode torná-las ainda mais vulneráveis e inseguras. Apesar da alta incidência de complicações, essas mulheres experimentam o desejo de engravidar, ter filhos e viver a maternidade. Durante o parto e o puerpério, elas precisam de assistência diferenciada, pois, apesar da alegria, enfrentam o risco de morte e o medo de que o filho também tenha a doença. A cartilha elaborada pela Secretaria de Saúde do Estado da Bahia aborda a importância de garantir o direito à reprodução e o cuidado necessário, com a assistência qualificada de uma equipe multidisciplinar (Brasil, 2015a).

As mulheres portadoras de doença falciforme apresentam maior risco para morbidade materna e resultados perinatais adversos quando comparadas às portadoras de traço falciforme. (“Revista Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia”) O cuidado adequado do binômio materno-fetal do início da gravidez até o puerpério é essencial para a assistência dessas gestações (Nomura *et al.*, 2010, p. 410).

As diretrizes do Ministério da Saúde recomendam monitoramento rigoroso e intervenções preventivas específicas para assegurar a saúde da mãe e do bebê. O pré-natal adequado é fundamental para reduzir a incidência de complicações, tornando-se uma prioridade no cuidado de mulheres com DF.

Segundo Xavier e Rocha (2017), embora a gravidez traga um sentimento de felicidade, mulheres com DF frequentemente enfrentam medo durante esse período. Durante o parto e pós-parto, essas mulheres necessitam de assistência diferenciada, pois experimentam a ameaça de morte e o receio de que seu filho também nasça com a doença.

Nos anos 2000, foi instituído o Programa de Humanização do Pré-Natal e Nascimento – PHPN, por meio da Portaria GM/MS n. 569 de 01/06/2000, com o objetivo de estabelecer parâmetros mínimos para uma assistência pré-natal adequada, visando reduzir a morbidade e mortalidade materna e perinatal no Brasil (Brasil, 2000). A Rede Cegonha foi posteriormente criada para organizar a atenção à saúde materno-infantil, garantindo o direito das mulheres ao planejamento reprodutivo e à atenção humanizada durante a gravidez, o parto e o puerpério (Brasil, 2016).

Durante a gestação em mulheres com DF, alterações fisiológicas, como variações no volume sanguíneo e na hemostasia, podem aumentar a ocorrência de problemas hematológicos, incluindo anemias, hemorragias e tromboembolismo (Brasil, 2015b).

Pesquisa desenvolvida pela Fiocruz em parceria com o Ministério da Saúde (Brasil, 2016), destaca a importância do acompanhamento pré-natal rigoroso e da atuação de equipes multidisciplinares, incluindo médicos, agentes de saúde e enfermeiros, no manejo das complicações da DF. Os profissionais de saúde desempenham um papel vital na detecção precoce de riscos e no cuidado contínuo para melhorar os desfechos maternos e fetais (Brasil, 2016).

Estudos indicam que a gravidez em mulheres com DF é classificada como de alto risco, com aumento na morbidade materna e perinatal (Brasil, 2015a). As complicações mais frequentes incluem crises dolorosas, pré-eclâmpsia e infecções, sendo que a taxa de abortos espontâneos em gestantes com DF chega a 36%, em comparação com 10% no grupo-controle (Brasil, 2015b). Essa realidade ressalta a importância do planejamento da gestação e do acompanhamento por uma equipe multiprofissional, composta por obstetras, nutricionistas e hematologistas, para garantir um atendimento integral e minimizar riscos (Brasil, 2015b).

O acompanhamento das pessoas com a enfermidade por equipes multidisciplinares capacitadas, o cuidado pré-natal criterioso, a realização regular de exames ultrassonográficos para acompanhar o desenvolvimento fetal, a instituição de medidas educativas para o estímulo do autocuidado, o uso regular de ácido fólico, além do acesso ao aconselhamento genético, pode contribuir para a redução da morbiletalidade materno-fetais em gestantes com a doença (Brasil, 2015b, p. 63).

O Ministério da Saúde (Brasil, 2016) destaca sobre a importância do acompanhamento de gestantes com doença falciforme por equipes multidisciplinares capacitadas, enfatizando que essa abordagem integral é muito importante para reduzir a morbidade e mortalidade materno-fetal. Destaca a relevância da realização regular de exames, como ultrassonografias, para monitorar o desenvolvimento fetal.

**Quadro 1.** Principais aspectos que impactam na saúde de mulheres grávidas com DF, segundo o Ministério da Saúde (2016)

Aspecto	Impacto	Conduta recomendada
Dor aguda	Episódios frequentes de dor vaso-oclusiva.	Hidratação intravenosa, terapia com oxigênio, analgesia com opiáceos ou peridural.
Anemia	Anemia crônica com risco de crises graves.	Acompanhamento mensal de hemoglobina, evitar suplementação de ferro sem necessidade, manter suplementação de ácido fólico.
Pré-eclâmpsia	Risco aumentado de hipertensão e pré-eclâmpsia	Monitoramento regular, uso de aspirina de baixa dose (80-150 mg/dia)
Infecções	Maior risco de bacteriúria e infecções	EAS e urocultura mensais para detecção precoce, tratamento oportuno
Aloimunização	Mulheres com aloanticorpos têm maior risco de doença hemolítica fetal	Avaliação regular e manejo adequado durante a gestação
Crescimento fetal restrito – CIUR	Possível isquemia placentária e restrição de crescimento	Ultrassom frequente para monitoramento do crescimento intrauterino
Síndrome torácica aguda	Evento com risco de morte	Tratamento imediato com transfusão, oxigenação e terapia específica
Trombose	Aumento do risco de tromboembolismo venoso	Profilaxia em casos de histórico de trombose

Fonte: adaptação da autora (2024)

Durante a gravidez, mulheres com doença falciforme enfrentam diversos desafios que podem impactar tanto sua saúde quanto a do feto. As crises dolorosas tendem a se tornar mais frequentes, enquanto a anemia pode se agravar devido a fatores como perdas de sangue, hemodiluição, depressão da medula óssea, infecções, inflamações e deficiências nutricionais. As infecções ocorrem em cerca de 50% das gestantes, sendo especialmente comuns no trato urinário e no sistema respiratório. Além disso, a incidência de prematuridade e baixo peso ao nascer é maior entre recém-nascidos de mães com bacteriúria não tratada.

A presença de esplenomegalia pode levar ao sequestro esplênico, o que representa um risco significativo para a mãe e o feto, tornando o diagnóstico precoce essencial. Esses fatores demonstram a complexidade do manejo da doença falciforme na gestação, frequentemente exigindo intervenções como transfusões de sangue para garantir a segurança materna e fetal (Brasil, 2016). O Quadro 1 resume estas informações.

Conforme descrito na cartilha “As Mulheres e a Doença Falciforme” (Pernambuco, 2016) a doença falciforme, além de seus impactos físicos, mentais e emocionais, está intrinsecamente relacionada às desigualdades raciais e de gênero, afetando principalmente a população negra, especialmente mulheres que enfrentam o preconceito e a discriminação. Esse contexto evidencia a necessidade de uma abordagem intersetorial e ações que promovam o conhecimento e a assistência adequados para melhorar a saúde dessas mulheres, principalmente durante a gestação.

**Quadro 2.** Monitoramento durante a gravidez segundo o Ministério da Saúde (2016)

Aspecto	Recomendações
Monitoramento da dor aguda	Acompanhamento regular da dor e intervenções imediatas
Níveis de oxigênio	Manter saturação de O <sub>2</sub> acima de 95%
Suplementação	Uso de ácido fólico, evitar ferro, salvo se indicado
Transfusões	Avaliar caso a caso a necessidade de transfusão profilática

(continuação do Quadro 2)

Aspecto	Recomendações
Triagem de síndromes hipertensivas	Monitoramento rigoroso para pré-eclâmpsia
Eventos ameaçadores à vida	Atenção a sinais de isquemia cerebral, embolia pulmonar e cardiomiopatia

Fonte: adaptação da autora (2024)

O Quadro 2 apresenta uma síntese sobre os aspectos que devem ser monitorados e as recomendações que são orientadas segundo (Brasil, 2016). O acompanhamento frequente por profissionais da hematologia e obstetrícia é essencial para a prevenção e manejo de complicações, como crises vaso-oclusivas e risco de tromboembolismo.

Além das questões biológicas, as mulheres com DF enfrentam desafios emocionais durante a gestação, alternando entre o desejo da maternidade e o medo das complicações associadas à doença. Essa dualidade emocional pode impactar a saúde mental e o bem-estar das gestantes, reforçando a necessidade de um suporte psicológico adequado (Brasil, 2016). Assim, a abordagem das questões de saúde reprodutiva em mulheres com DF deve considerar não apenas os aspectos clínicos, mas também os fatores sociais e emocionais que influenciam a experiência gestacional. Os autores afirmam que apesar do medo a gestação para essas mulheres em geral têm uma conotação de positividade.

Para Falkenberg *et al.* (2014) discutem a importância dos conceitos de Educação em Saúde e Educação na Saúde no contexto da Saúde Coletiva. Educação em Saúde para as autoras refere-se a um conjunto de práticas que visam capacitar indivíduos e comunidades a tomar decisões informadas sobre sua saúde. Isso inclui variantes como a educação sanitária, que foca na disseminação de informações sobre prevenção de doenças, e a educação popular em saúde, que empodera as pessoas a adotarem hábitos saudáveis e a se tornarem agentes ativos em sua saúde.

Educação na Saúde, por outro lado, é voltada para a formação contínua de profissionais de saúde, buscando aprimorar seus conhecimentos e habilidades para melhor atender a população. Isso envolve a educação permanente e continuada, essencial para garantir que os profissionais estejam atualizados sobre as melhores práticas e avanços na área da saúde.

## DIRETRIZES E PROTOCOLOS DE ATENDIMENTO

O atendimento às gestantes com doença falciforme requer uma abordagem multidisciplinar, envolvendo médicos, enfermeiros, nutricionistas, psicólogos e outros profissionais de saúde. Esses profissionais devem conhecer as especificidades da doença e da gravidez para oferecer um atendimento adequado e individualizado. É essencial que o auxílio seja baseado em evidências científicas atualizadas, garantindo a segurança e a eficácia dos procedimentos realizados (Belfort *et al.*, 2016, p. 1411).

As diretrizes e protocolos de atendimento elaborados por órgãos de saúde

são fundamentais para orientar os profissionais no manejo da doença falciforme durante a gestação. Essas orientações visam padronizar o cuidado, garantir a segurança das pacientes e melhorar os desfechos perinatais.

O manejo da gravidez em mulheres com doença falciforme exige cuidados especializados e abordagens multidisciplinares para garantir a segurança materna e fetal. O protocolo "Doença Falciforme na Gravidez" desenvolvido pelo CAISM/UNICAMP, com atualizações em 2020, propõe diretrizes claras para o acompanhamento obstétrico e hematológico das gestantes com essa condição. Este documento, fruto da colaboração entre as equipes de Obstetrícia e Hematologia, é fundamental para a prática clínica, orientando profissionais de saúde na prevenção e manejo das complicações relacionadas à doença falciforme durante a gestação.

O protocolo elaborado por Maria Laura Costa, da Hematologia do HC-UNICAMP, e aprovado por Helaine Milanez, representa um avanço na abordagem da gravidez em mulheres com doença falciforme. Publicado em 2020, este documento atualizado oferece diretrizes claras e estruturadas, fundamentais para minimizar os impactos da condição durante a gestação. A importância desse protocolo reside na sua capacidade de orientar os profissionais em todas as etapas do atendimento, desde a anamnese inicial até o acompanhamento contínuo. Ele detalha procedimentos e recomendações de exames, além de abordar complicações potenciais, como crises dolorosas vaso-oclusivas, infecções, acidente vascular cerebral, síndrome torácica aguda e sequestro esplênico e hepático. Essas informações são cruciais para que os profissionais reconheçam rapidamente os sinais de alerta e atuem de forma eficaz.

O protocolo aborda a gestão da gravidez em mulheres com doença falciforme, enfatizando a complexidade e os riscos associados. Os principais aspectos abordados incluem:

- **Avaliação Pré-Natal:** Acompanhamento rigoroso desde o início da gestação, com avaliações hematológicas regulares para monitorar a saúde materna e fetal.
- **Complicações Associadas:** Reconhecimento dos riscos aumentados, como crises de dor, infecções, hipertensão gestacional e parto prematuro. O protocolo recomenda estratégias para prevenir e manejar essas complicações.
- **Equipe Multidisciplinar:** Necessidade de uma equipe de profissionais qualificados, incluindo obstetras, hematologistas, enfermeiros e nutricionistas, para garantir um cuidado integral e coordenado.
- **Educação e Apoio:** Importância de oferecer suporte psicológico e educacional às gestantes, ajudando-as a entender a doença e os cuidados necessários durante a gravidez.

A gestão da gravidez em mulheres com doença falciforme é um tema relevante na saúde coletiva. A complexidade desse acompanhamento demanda a implementação de protocolos claros e bem estruturados, que guiem os

profissionais em suas intervenções. Este material é uma referência fundamental que pode contribuir para a prática de médicos, enfermeiros e outros profissionais envolvidos no cuidado dessas gestantes.

## **A IMPORTÂNCIA DA EQUIPE MULTIDISCIPLINAR NO MANEJO DE GESTANTES COM ANEMIA FALCIFORME**

O estudo de Parente *et al.* (2024), intitulado “A importância da colaboração de uma equipe multidisciplinar no cuidado de gestantes com Anemia Falciforme”, destaca a importância da colaboração de uma equipe multidisciplinar no cuidado de gestantes com anemia falciforme, abordando como a integração entre diferentes profissionais pode melhorar significativamente os resultados da gravidez para essas pacientes.

Para os autores o trabalho em equipe multidisciplinar é essencial no cuidado de gestantes com doença falciforme, pois equipe pode fornecer atendimento e tratamento abrangentes, atender as necessidades complexas da paciente e melhorar os resultados da gravidez (Parente *et al.*, 2024).

No estudo é reforçado a necessidade de uma abordagem multidisciplinar para gerenciar os riscos associados à anemia falciforme durante a gravidez, incluindo parto prematuro, baixo peso ao nascer e eclampsia. A equipe multidisciplinar é essencial para desenvolver planos de tratamento, realizar monitoramento regular e controlar a dor, além de oferecer educação e apoio contínuo às pacientes e suas famílias.

Para os profissionais de saúde que atendem diretamente a essas mulheres, o estudo oferece informações importantes sobre como otimizar os cuidados e tratamentos durante a gestação e o parto. O trabalho conjunto de uma equipe qualificada melhora a gestão das complicações e garante um atendimento de qualidade.

A literatura científica sobre a doença falciforme e suas implicações na gestação tem crescido, revelando novos desafios. Bispo Júnior e Almeida (2023) exploram as potencialidades e desafios das equipes multiprofissionais na atenção primária à saúde no Brasil. Os autores destacam que a integração de diferentes saberes e práticas é importante para oferecer um cuidado abrangente à população, embora identifiquem barreiras como a falta de formação adequada e resistência à colaboração interprofissional.

A partir da revisão da literatura especializada, entendemos que a atenção primária à saúde é a porta de entrada para o sistema de saúde. A proposta de equipes multiprofissionais surge como uma estratégia para fortalecer essa atenção, integrando diferentes saberes e competências. Esta abordagem permite uma avaliação abrangente da gestante, possibilitando a detecção precoce de complicações e a implementação de tratamentos individualizados. O acompanhamento deve incluir exames regulares e orientações sobre a gestão da doença, enfatizando a hidratação, a alimentação equilibrada e atividade física moderada.

A doença falciforme não afeta todas as populações de forma equitativa; mulheres afrodescendentes enfrentam desigualdades que impactam seu acesso a cuidados de saúde. Essas desigualdades devem ser abordadas em políticas públicas para garantir assistência adequada e promover a equidade no atendimento. A Política Nacional de Saúde Integral da População Negra, instituída em 2009, reconhece o racismo como um determinante social das condições de saúde e ratifica que “a saúde do grupo negro remete às desigualdades étnico-raciais” (Brasil, 2013).

Xavier e Rocha (2017), investigam as experiências de adoecimento de mulheres negras com doença falciforme, analisando como sua subjetividade é construída. Investiga as experiências de adoecimento de mulheres negras com doença falciforme, analisando como sua subjetividade é construída. A pesquisa é relevante, pois aborda a interseccionalidade entre gênero, raça e classe social nas vivências dessas mulheres. No contexto de Salvador-Bahia, onde a maioria da população é negra, o estudo é pertinente. As autoras destacam que, embora a doença falciforme afete predominantemente afrodescendentes, as políticas públicas ainda falham em atender adequadamente esse público.

O conhecimento das vivências e das relações sociais das mulheres com doença falciforme é fundamental para entender as desigualdades que enfrentam, especialmente em relação à falta de prevenção e ao cuidado integral. O artigo evidencia a necessidade de considerar não apenas os aspectos clínicos da doença, mas também o contexto social e racial que molda as experiências das mulheres. Essa pesquisa alinha-se à busca por uma saúde mais equitativa e humanizada, ressaltando a importância de políticas que atendam às especificidades desse grupo vulnerável.

## **METODOLOGIA**

A metodologia deste estudo consistiu em uma revisão de literatura descritiva sobre os fatores de risco gestacionais associados à DF e os benefícios do acompanhamento pré-natal. A pesquisa foi realizada por meio de uma busca sistemática utilizando os descritores “Doença Falciforme”, “Gestação” e “Equipe Multidisciplinar” em português e inglês.

A seleção dos artigos e documentos oficiais ocorreu nas bases de dados *Scientific Electronic Library Online* – SciELO, Google Acadêmico e PubMed, priorizando publicações dos últimos cinco anos (2019-2024). Foram excluídos os artigos que não abordavam conteúdos relevantes ao tema. A leitura dos resumos foi conduzida para assegurar que apenas os estudos que atendiam aos critérios de inclusão fossem selecionados. Os critérios considerados na revisão incluíram a relevância do tema, a qualidade metodológica dos estudos e o impacto das intervenções da equipe multidisciplinar na saúde da gestante.

Os estudos foram organizados em dois quadros distintos. O primeiro, denominado “Quadro 3”, abordou a Anemia Falciforme e Gestação, apresentando informações como título, autores, ano, objetivos, principais

complicações e desfechos. O segundo quadro, intitulado “Quadro 4”, incluiu publicações recentes de cartilhas e orientações de órgãos oficiais, contendo dados sobre título, data de publicação e descrição.

Essa abordagem metodológica busca ampliar o conhecimento sobre as pesquisas mais recentes e suas contribuições para a melhoria da prática dos profissionais de saúde no atendimento a mulheres com DF.

As palavras-chave utilizadas na pesquisa foram: “Doença Falciforme”, “Gravidez”, “Equipe Multidisciplinar” e “Prevenção”.

## RESULTADOS

Com base em uma revisão sistemática da literatura e documentos oficiais, foi criado um quadro que sintetiza as principais informações dos estudos relevantes. Este quadro é instrumental para entender a evolução das práticas e recomendações no campo, refletindo a necessidade contínua, integrada e colaborativa no atendimento dessas pacientes.

A seguir, apresentamos o quadro com a amostra dos estudos selecionados, bem como a descrição das publicações mais recentes, com o intuito de destacar a importância da atuação de uma equipe multidisciplinar e a evolução das diretrizes e práticas de atendimento.

**Quadro 3.** Amostra dos estudos selecionados

Título	Autores	Ano	Objetivos	Anemia Falciforme	Principais complicações	Principais desfechos
Assistência à gestante com anemia falciforme	Bomfim <i>et al.</i>	2023	Descrever a assistência à gestante com anemia falciforme	Discussão sobre a importância de um pré-natal de alto risco e o papel da enfermagem	Gestão do pré-natal, acompanhamento e suporte contínuo	Enfatiza a necessidade de uma assistência integral
Resultados maternos e perinatais em gestações complicadas por doenças falciformes	Nomura <i>et al.</i>	2010	Avaliar os resultados maternos e perinatais de gestações complicadas por doenças falciformes	Comparação com portadoras de traço falciforme e análise de complicações clínicas	Maior risco para morbidade materna e resultados perinatais adversos	Maior risco de complicações graves em comparação com traço falciforme
Comunicação entre profissionais de saúde e pessoas com anemia falciforme: revisão integrativa	Lima <i>et al.</i>	2022	Analisar a comunicação entre pessoas com anemia falciforme e profissionais de saúde	A importância da comunicação eficaz para o manejo da doença	Melhoria na interação e no suporte fornecido	A comunicação adequada facilita a interação e o suporte
Protocolo doença falciforme na gravidez – CAISM/UNICAMP	Gomes	2014	Estabelecer diretrizes para o manejo de gestantes com doença falciforme	Enfatiza o cuidado interdisciplinar e os riscos específicos	Crises dolorosas e complicações obstétricas	Melhoria nos desfechos maternos e perinatais
A importância da colaboração de uma equipe multidisciplinar no cuidado de gestantes com anemia falciforme	Parente <i>et al.</i>	2024	Discutir a relevância do trabalho em equipe na assistência a gestantes com anemia falciforme	Reforço da atuação integrada dos profissionais de saúde	Aumento do suporte psicológico e clínico	Resultados positivos na saúde da gestante e do bebê
Atenção integral à saúde da mulher: doença falciforme e gestação	Brasil	2015a	Explorar a relação entre saúde da mulher, doença falciforme e suas implicações na gestação	Consideração das especificidades de saúde para gestantes	Aumento das taxas de morbidade e mortalidade materna	Necessidade de abordagens direcionadas e personalizada

Fonte: elaborado pela autora (2024)

O Quadro 3 apresenta uma síntese dos estudos realizados sobre a assistência a gestantes com anemia falciforme. Cada entrada inclui informações essenciais, como o título do estudo, os autores, o ano de publicação e os objetivos principais.

As pesquisas abordam diferentes aspectos da gestação em mulheres com anemia falciforme, destacando a importância de um pré-natal adequado, a colaboração multidisciplinar, as complicações potenciais e os desfechos maternos e perinatais.

Os estudos enfatizam a necessidade de um acompanhamento especializado para minimizar riscos e melhorar a saúde tanto da mãe quanto do bebê. O quadro serve como um recurso para profissionais de saúde e pesquisadores, fornecendo uma visão clara dos desafios e das melhores práticas no manejo de gestantes afetadas por essa condição.

**Quadro 4.** Publicações recentes e orientações oficiais

Título	Publicação	Ano	Descrição
Manual de atendimento a gestantes com anemia falciforme	Ministério da Saúde	2022	Orientações gerais sobre o manejo de gestantes com anemia falciforme, incluindo recomendações para equipes multidisciplinares
Diretrizes para o atendimento de gestantes com anemia falciforme na Bahia	Secretaria de Saúde da Bahia	2023	Orientações específicas para o estado da Bahia sobre o atendimento de gestantes com anemia falciforme, focando em estratégias de manejo e suporte
Portaria de garantia de atendimento especializado em Salvador	Prefeitura Municipal de Salvador	2023	Estabelece normas e diretrizes para o atendimento especializado a gestantes com anemia falciforme na cidade de Salvador
Manual de atendimento a gestantes com anemia falciforme	Ministério da Saúde	2022	Orientações gerais sobre o manejo de gestantes com anemia falciforme, incluindo recomendações para equipes multidisciplinares

Fonte: elaborado pela autora (2024)

O Quadro 4 trata de publicações e orientações oficiais através de portarias, cartilhas e protocolos de atendimento, documentos estes, que foram estudados e que trazem a interseção entre a DF e a saúde das mulheres, com ênfase nos riscos e cuidados preventivos. Estes estudos contribuem para a compreensão das particularidades enfrentadas por mulheres com essa condição, além de apresentarem algumas estratégias de intervenção educacional e clínica.

## DISCUSSÃO

Os artigos analisados abordam os desafios clínicos e sociais enfrentados por mulheres com doença falciforme, assim como as políticas públicas e programas de saúde direcionados a esse grupo. A educação se destaca como uma ferramenta fundamental na promoção de cuidados preventivos e na mitigação dos riscos associados à doença. A educação em saúde deve valorizar o conhecimento prévio da população, enquanto a educação permanente se concentra nas lacunas de conhecimento dos profissionais, qualificando os processos de trabalho em saúde (Falkenberg *et al.*, 2014).

A análise revela uma diversidade e complexidade do tema que precisam ser

aprofundadas para oferecer um atendimento mais personalizado e contínuo. O Quadro 4 reúne documentos publicados nos últimos cinco anos sobre a interseção entre a doença falciforme e a saúde das mulheres, com foco nos riscos e cuidados preventivos. Esses estudos ajudam a entender as particularidades enfrentadas por mulheres com essa condição e apresentam estratégias de intervenção educacional e clínica.

Entre os documentos, destaca-se a cartilha de Brasil (2022), que fornece diretrizes práticas para profissionais de saúde, facilitando a implementação de cuidados preventivos e personalizados. O tratamento da doença falciforme requer um atendimento em rede, com equipes multidisciplinares e multiprofissionais, e deve considerar o contexto familiar, promovendo orientações sobre autocuidado e herança genética. A vulnerabilidade feminina a certas doenças é exacerbada por questões de gênero (Brasil, 2022, p. 2).

A cartilha enfatiza a importância de um cuidado integral que leve em conta não apenas a saúde da pessoa com doença falciforme, mas também seu contexto social e familiar. A inclusão da família no atendimento é essencial para promover o autocuidado e o entendimento sobre a herança genética, elementos cruciais na gestão da doença. Ao consolidar informações sobre o manejo da condição, a cartilha se torna um recurso valioso para a educação das pacientes e a formação contínua dos profissionais de saúde.

Este estudo evidencia a necessidade de uma atenção especial às particularidades das mulheres com doença falciforme e reforça a importância da prevenção e do cuidado integral na promoção da saúde. A análise dos estudos selecionados confirma a relevância do acompanhamento multidisciplinar para gestantes com anemia falciforme. Os artigos revisados abordam as complicações associadas à anemia falciforme durante a gestação, além da necessidade de suporte contínuo e especializado para melhorar os resultados da gravidez. A inclusão de orientações atualizadas do Ministério da Saúde e da Secretaria de Saúde da Bahia representa um avanço significativo no atendimento e na prevenção.

A comunicação e a integração de conhecimentos são fundamentais para garantir um atendimento de qualidade e a gestão eficaz das complicações associadas à doença. Assim, o atendimento multidisciplinar se estabelece como um pilar essencial na melhoria dos cuidados e resultados para gestantes com anemia falciforme. Esse cuidado deve incluir aspectos médicos e educacionais, promovendo o autocuidado e a conscientização das gestantes sobre sua condição. Medidas como a suplementação de ácido fólico e o acesso ao aconselhamento genético podem impactar positivamente a saúde materna e fetal.

A atuação conjunta de profissionais de diversas áreas, como obstetras, hematologistas e nutricionistas, é crucial para proporcionar um atendimento abrangente e eficaz. Essa abordagem multidisciplinar não só melhora os desfechos de saúde, mas também oferece uma experiência mais tranquila e

informada para as mulheres durante a gestação, reduzindo a ansiedade e o medo associados aos riscos da doença. Portanto, investir na formação e na estruturação de equipes de saúde que compreendam a complexidade da condição é indispensável para garantir um cuidado de qualidade.

## REFERÊNCIAS

BOMFIM, V. V. B. S. *et al.* Assistência a gestante com anemia falciforme. **Revista Ibero-Americana de Humanidades, Ciências e Educação**, v. 9, n. 4, p. 1409-1416, 2023. Disponível em: <https://periodicorease.pro.br/rease/article/view>. Acesso em: 20 out. 2024.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Protocolos de atendimento para equipes de saúde**. Brasília, 2023. Disponível em: [Ministério da Saúde divulga diretrizes para equipes multiprofissionais na atenção primária — Ministério da Saúde]. Acesso em: 04 nov. 2024.

BRASIL. Fundação Oswaldo Cruz. Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira. Portal de Boas Práticas em Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente. **Principais questões sobre gestação na doença falciforme**. Rio de Janeiro, 4 nov. 2022. Disponível em: <https://portaldeboaspraticas.iff.fiocruz.br/atencao-mulher/principais-questoes-sobre-gestacao-na-doenca-falciforme/>. Acesso em: 20 ago. 2024.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de atendimento a gestantes com anemia falciforme**. Brasília, 2022. Disponível em: [https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/gestacao\\_mulheres\\_doenca\\_falciforme.pdf](https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/gestacao_mulheres_doenca_falciforme.pdf). Acesso em: 10 out. 2024.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. **Doença falciforme: atenção integral à saúde das mulheres**. Brasília: Ministério da Saúde, 2015a.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. **Doença falciforme: atenção integral à saúde das mulheres**. Brasília: Ministério da Saúde, 2015b. Disponível em: [https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca\\_falciforme\\_atencao\\_integral\\_saude\\_mulher.pdf](https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca_falciforme_atencao_integral_saude_mulher.pdf). Acesso em: 24 nov. 2024.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Política Nacional de Saúde Integral da População Negra: uma política que reconhece o racismo como determinante social das condições de saúde**. Brasília, 2013. Disponível em: [https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/politica\\_nacional\\_saude\\_integral\\_populacao.pdf](https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/politica_nacional_saude_integral_populacao.pdf). Acesso em: 10 out. 2024.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Portaria/GM n. 569, de 1º de junho de 2000**. Institui o Programa de Humanização no Pré-natal e Nascimento, no âmbito do Sistema Único de Saúde. Brasília: 2000. Disponível em: [https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2000/prt0569\\_01\\_06\\_2000\\_rep.html](https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2000/prt0569_01_06_2000_rep.html). Acesso em: 27 nov. 2024.

BRASIL. Rede Cegonha. **Rede Cegonha – Maternidade e Saúde Infantil**. Disponível em: <https://www.gov.br/ebserh/pt-br/hospitais-universitarios/regiao-nordeste/mco-ufba/saude/rede-cegonha>. Acesso em: 27 nov. 2024.

BISPO JÚNIOR, J. P.; ALMEIDA, E. R. **Equipes Multiprofissionais (eMulti):** Potencialidades e Desafios para a Ampliação da Atenção Primária à Saúde no Brasil. Disponível em: <https://www.exemplo.com/artigo>. Acesso em: 24 nov. 2024.

COSTA, M. L.; MILANEZ, H. **Protocolo de atenção à gravidez em mulheres com doença falciforme.** Hematologia do HC-UNICAMP, 10 set. 2020. Revisado em 09/2020. Disponível em: ASSISTÊNCIA A GESTANTES COM LUPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO (LES). Acesso em: 24 nov. 2024.

FALKENBERG, M. B. *et al.* Educação em saúde e educação na saúde: conceitos e implicações para a saúde coletiva. **Ciência & Saúde Coletiva**, v. 19, n. 3, p. 847-852, 2014.

GOMES NETO, D. *et al.* Principais complicações da anemia falciforme na gestação: revisão de literatura. **Ciências da Saúde**, v. 28, n. 139, out. 2024. DOI: 10.69849/revistaft/ar10202410040840.

GOMES, L. **Protocolo doença falciforme na gravidez – CAISM/UNICAMP.** 2014. Disponível em: <https://www.unicamp.br/assistencia-a-gestantes-com-lupus-eritematoso-sistemico-les>. Acesso em: 09 set. 2024.

LIMA, F. R. *et al.* Comunicação entre profissionais de saúde e pessoas com anemia falciforme: revisão integrativa. **Search, Society and Development**, v. 11, n. 4, e47611427673, 2022. Disponível em: <https://rsdjournal.org/index.php/rsd/article/view/27673>. Acesso em: 20 out. 2024.

NOMURA, R. M. Y. *et al.* Resultados maternos e perinatais em gestações complicadas por doenças falciformes. **Revista Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia**, v. 32, n. 8, p. 405-411, 2010. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rbgo/a/JQwSSDP4xSZqLNJjBhKLxtg/?format=pdf&lang=pt>. Acesso em: 28 set. 2024.

PARENTE, R. M. O. *et al.* A importância da colaboração de uma equipe multidisciplinar no cuidado de gestantes com Anemia Falciforme. **Caderno Pedagógico**, v. 21, n. 3, e2950, 2024. DOI: 10.54033/cadpedv21n3-012.

PERNAMBUCO. **As Mulheres e a Doença Falciforme.** Cartilha. Governo do Estado de Pernambuco. Recife: Secretaria da Mulher, 2016. Disponível em: [https://portal-antigo.saude.pe.gov.br/sites/portal.saude.pe.gov.br/files/as\\_mulheres\\_e\\_a\\_doenca\\_falciforme\\_0.pdf](https://portal-antigo.saude.pe.gov.br/sites/portal.saude.pe.gov.br/files/as_mulheres_e_a_doenca_falciforme_0.pdf). Acesso em: 27 nov. 2024.

SECRETARIA DA SAÚDE DA BAHIA. **Diretrizes para o atendimento de gestantes com anemia falciforme na Bahia.** Salvador, 2023. Disponível em: <https://www.saude.ba.gov.br/atencao-a-saude/saude-de-todos-nos/saude-da-populacao-com-doenca-falciforme/>. Acesso em: 28 ago. 2024.

XAVIER, E. C.; ROCHA, K. B. Subjetividade e interseccionalidade: experiências de adoecimento de mulheres negras com doença falciforme. **Avances en Psicología Latinoamericana**, v. 35, n. 2, p. 267-280, 2017.

ZANETTE, A. M. D. **Gravidez e contracepção na doença falciforme.** Fundação de Hematologia e Hemoterapia da Bahia - Hemoba, 2008.

# CARACTERIZAÇÃO SOCIODEMOGRÁFICA E DO USO DE MEDICAMENTOS EM PESSOAS COM DOENÇA FALCIFORME ACOMPANHADAS NO SUS EM SALVADOR-BAHIA

## SOCIODEMOGRAPHIC CHARACTERIZATION AND MEDICATION USE IN PEOPLE WITH SICKLE CELL DISEASE FOLLOWED UP IN THE SUS IN SALVADOR-BAHIA

DOI: <https://doi.org/10.29327/5469842.1-4>

Leila Valverde Ramos<sup>1</sup>, Luciane Pereira de Oliveira<sup>2</sup>, Ivone Lima de Araújo Souza<sup>3</sup>, Fernando Luís de Queiroz Carvalho<sup>4</sup>, Josiane Silva Martins Carvalho<sup>5</sup>

**RESUMO:** O presente trabalho tem como objetivo descrever as características sociodemográficas e o uso de medicamentos de pessoas com doença falciforme acompanhadas pelo SUS. Trata-se de um estudo descritivo com abordagem quantitativa, realizado com 26 indivíduos, acompanhados em um ambulatório de referência do SUS, localizado na cidade de Salvador – Bahia. Para a coleta de dados realizou-se entrevistas semiestruturadas com aplicação de questionários específicos, no período de maio a outubro de 2024. Os dados foram tabulados e analisados no programa Microsoft Excel® versão 2021. Constatou-se que a maioria dos indivíduos avaliados foi do sexo feminino (53,84%), solteiros (68,23%), naturais de Salvador (42,30%), pretos (57,69%) e pardos (42,30%), com Ensino Médio incompleto (38,46%), que utilizavam exclusivamente o Sistema Único de Saúde (92,30%). A média de idade foi de 30,96 anos. Os medicamentos mais utilizados foram: Hidroxiureia (84,61%), Dipirona (53,84%), Ibuprofeno (30,76%), PACO® (paracetamol+codeína) (19,23%), Tramal® (tramadol) (19,23%), Paracetamol (19,23%) e Tylex® (paracetamol+codeína) (15,38%). Todos relataram uso de ácido fólico. Considerando os princípios ativos de todos os medicamentos utilizados, é importante notar que o Paracetamol foi utilizado por 57,69% ultrapassando a Dipirona, e a Codeína foi usada por 34,61% dos pacientes do estudo. Portanto, os dados revelam que, na amostra avaliada, a doença falciforme predominou nas mulheres, usuárias do SUS, pretas e pardas, naturais de Salvador, com Ensino Médio incompleto. Os medicamentos mais utilizados foram Ácido Fólico, Hidroxiureia, Dipirona e Paracetamol, mostrando, desde agentes farmacológicos que tratam diretamente a doença pelo aumento de células sanguíneas e da hemoglobina fetal, até aqueles usados para o alívio de sintomas persistentes como a dor. Tais achados evidenciam que é essencial que as pessoas com doença falciforme tenham acesso à terapia farmacológica, aos cuidados de saúde especializados e que recebam apoio contínuo para lidar com os desafios dessa patologia.

<sup>1</sup> Universidade Federal da Bahia (UFBA). Graduação em Fisioterapia (UCSal); Mestre em Pedagogia do movimento Humano (USP); doutoranda em Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas (PPgPIOS – UFBA); docente do Departamento de Biomorfologia (UFBA); coordenadora da linha de pesquisa do Grupo de Estudos, Pesquisas e Experimentações Educacionais – GEPEE do Instituto Anísio Teixeira (IAT). E-mail: leila.valverde@ufba.br;

<sup>2</sup> Discente do Curso Técnico em Enfermagem do Centro Estadual de Educação Profissional em Saude e Tecnologia da Informação Carlos Corrêa de Menezes Sant'Anna da Secretaria da Educação do Estado da Bahia – SEC-BA. E-mail: lucianeoliveira805@gmail.com;

<sup>3</sup> Discente do Curso Técnico em Enfermagem do Centro Estadual de Educação Profissional em Saude e Tecnologia da Informação Carlos Corrêa de Menezes Sant'Anna da Secretaria da Educação do Estado da Bahia – SEC-BA. E-mail: ivonelimamdo5@gmail.com;

<sup>4</sup> Universidade do Estado da Bahia (UNEB). Mestre e doutor em Patologia (FIOCRUZ-UFBA); professor permanente dos programas de pós-graduação GESTEC (UNEB) e PPgPIOS (UFBA). Coordenador do Grupo de Pesquisa Educação, Saúde e Tecnologias – EDUSAUT (UNEB). E-mail: fcarvalho@uneb.br;

<sup>5</sup> Universidade do Estado da Bahia (UNEB) e Centro Universitário Unidompedro-Afya. Graduação em Farmácia (UFBA); mestre em Imunologia (UFBA). Membro do Grupo de Pesquisa Educação, Saúde e Tecnologias – EDUSAUT (UNEB). E-mail: jomartinscarvalho@gmail.com.

**Palavras-chave:** doença falciforme; epidemiologia; Sistema Único de Saúde; tratamento farmacológico

**ABSTRACT:** The aim of this study was to describe the sociodemographic characteristics and medication use of people with sickle cell disease monitored by the SUS. This is a descriptive study with a quantitative approach, carried out with 26 individuals followed up at a SUS reference outpatient clinic located in the city of Salvador-Bahia. Data was collected through semi-structured interviews using specific questionnaires from May to October 2024. The data was tabulated and analysed using Microsoft Excel® version 2021. It was found that the majority of the individuals assessed were female (53.84%), single (68.23%), from Salvador (42.30%), black (57.69%) and brown (42.30%), with incompleting secondary education (38.46%), who exclusively used the Unified Health System (92.30%). The average age was 30.96 years. The most commonly used medicines were: Hydroxyurea (84.61%), Dipyron (53.84%), Ibuprofen (30.76%), PACO® (paracetamol+codeine) (19.23%), Tramal® (tramadol) (19.23%), Paracetamol (19.23%) and Tylex® (paracetamol+codeine) (15.38%). All reported using folic acid. Considering the active ingredients of all the drugs used, it's important to note that Paracetamol was used by 57.69%, surpassing Dipyron, and Codeine was used by 34.61% of the patients in the study. The data therefore reveals that, in the sample evaluated, sickle cell disease predominated in women, black and brown SUS users, from Salvador, with incomplete secondary education. The most commonly used drugs were Folic Acid, Hydroxyurea, Dipyron and Paracetamol, ranging from pharmacological agents that directly treat the disease by increasing blood cells and foetal haemoglobin, to those used to relieve persistent symptoms such as pain. These findings show that it is essential that people with sickle cell disease have access to pharmacological therapy, specialised healthcare and receive ongoing support to deal with the challenges of this condition.

**Keywords:** sickle-cell disease; epidemiology; Unified Health System; pharmacological treatment

## INTRODUÇÃO

A doença falciforme é uma condição genética e hereditária recessiva que afeta os glóbulos vermelhos do sangue, mais especificamente a hemoglobina, principal proteína responsável pelo transporte de oxigênio no sangue, além de outras funções. Ao invés de redondos e flexíveis, os glóbulos vermelhos das pessoas com essa doença ficam com a forma de foice ou meia-lua, à medida que o corpo passa por situações de estresse, como menor grau de hidratação e ambientes frios, por exemplo. Essa alteração é fruto de mudanças bioquímicas nos glóbulos, os quais se tornam rígidos e inflexíveis, o que leva à vaso-occlusão e bloqueio do fluxo sanguíneo em pequenos vasos, causando dor progressiva e intensa e possíveis danos em diversos órgãos e tecidos. Para que a pessoa desenvolva a doença falciforme, ela precisa ser homocigota e herdar duas cópias do gene modificado – “SS”, uma de cada genitor. Se a pessoa herda apenas uma cópia, a forma “s”, ela é heterocigota, portadora, ou traço, e, geralmente, não apresenta sintomas graves (Brasil, 2015).

Em termos gerais, a prevalência do traço falciforme varia entre 10% e 40% na África Equatorial e diminui para 1% e 2% na Costa Norte da África e <1% na África do Sul. Essa distribuição reflete o fato de o traço falciforme conferir vantagem de proteção e sobrevivência à malária (paludismo). O gene da hemoglobina falciforme tornou-se frequente no continente africano porque em pessoas com traço falciforme, o protozoário da malária (*Plasmodium falciparum*) não consegue sobreviver plenamente, o que favorece a sobrevivência do

hospedeiro, com vantagem seletiva proporcionada pelo estado heterozigoto e a subsequente transmissão do gene anormal da hemoglobina aos seus descendentes. Por outro lado, sabe-se que um único gene anormal pode proteger contra a malária, já a herança de dois genes anormais causa anemia falciforme – HbSS, retirando a proteção (WHO, 2006).

No Brasil, a prevalência da patologia varia de acordo com a região, sendo mais comum entre populações de origem africana. Estima-se que a cada 1.000 nascidos vivos, aproximadamente, 1 a 2 indivíduos possuam a doença falciforme. Ademais, a hemoglobinopatia, que inclui a doença falciforme e outras condições relacionadas, pode afetar até 5% da população em algumas regiões brasileiras, com especial destaque para a região Nordeste, onde a prevalência é mais elevada (BRASIL. DATASUS, 2024a).

Os sinais e sintomas da doença falciforme SS se iniciam muito precocemente, nos primeiros meses de nascimento, e incluem quadros de dor intensa pelas crises vaso-oclusivas (Godinho e Leite, 2021), inflamações, fadiga e icterícia. Com o avanço da idade, o baço reduz de tamanho, perde a função e acontecem infecções frequentes. Ademais, ocorrem lesões nos órgãos onde os vasos foram obstruídos e, em cada crise, essas lesões geram sequelas, as quais podem comprometer o funcionamento dos órgãos acometidos, além de afetar a qualidade de vida e a sobrevivência da pessoa. As crises de dores falcêmicas podem ocorrer em qualquer parte do corpo e variam em intensidade e duração (em dias).

O teste do pezinho, ao nascer, é a principal forma de triagem. O diagnóstico é feito por exames sanguíneos complementares, como a eletroforese ou a cromatografia da hemoglobina, os quais também podem ser realizados em idades mais avançadas (Brasil, 2015; Brasil, 2018). A doença falciforme é de notificação compulsória. Os pacientes confirmados devem ser cadastrados imediatamente para que sejam acompanhados por equipe médica e demais profissionais, em unidades de saúde estaduais ou municipais e recebam todas as orientações e medicamentos necessários.

A prevenção das crises vaso-oclusivas e complicações envolve cuidados constantes, como: manter a regularidade das consultas e dos exames, manter a regularidade do uso dos medicamentos básicos, manter-se muito bem hidratado, evitar extremos de temperatura, alimentar-se de forma adequada, permanecer com o peso adequado, manter a caderneta vacinal sempre atualizada e evitar infecções e situações de estresse físico e emocional. O apoio psicológico também é importante, pois viver com a doença falciforme pode ser desafiador por conta dos impactos físicos, econômicos, sociais e laborais (Braga, 2007). Para tal desafio, é necessário um acompanhamento multiprofissional efetivo e mudanças no estilo de vida. A quantidade e severidade das crises vaso-oclusivas e todas as possíveis complicações por ano está diretamente relacionada com a capacidade de controle de todos os fatores citados, o que é difícil nas condições reais da vida desses indivíduos.

O tratamento farmacológico deve ser iniciado já nos primeiros meses de

vida e envolve um conjunto de medicamentos classificados em: (1) medicamentos da atenção básica, disponibilizados pelo SUS, os quais todos os pacientes devem ter o acesso garantido e fazer uso regular e (2) os medicamentos da lista especializada, voltados para as formas mais severas da doença, quando a pessoa recebe doações de sangue.

Os medicamentos da farmácia básica são: ácido fólico (vitamina B9, de uso contínuo), que estimula a medula óssea a produzir novas hemácias; antibióticos, de uso contínuo, como a penicilina V (1ª escolha), ou benzilpenicilina (2ª escolha) ou eritromicina (3ª escolha). A partir do terceiro mês de vida são utilizados analgésicos e anti-inflamatórios não esteroides – AINEs, como dipirona, paracetamol e ibuprofeno. Tão logo as dores se iniciem, o paciente precisa fazer uso de analgésico e fazer repouso. As vacinas do programa nacional de vacinação e vacinas especiais, fazem parte da estratégia terapêutica visando a redução do risco de infecções, causadas por *Staphylococcus*, *Streptococcus*, *Neisserias*, *Haemophilus* e outros microrganismos (Brasil, 2018).

Dentre os medicamentos do componente especializado, estão: hidroxureia – HU 500 mg, medicamento modificador da doença, de uso contínuo, prescrito quando o paciente preenche todos os critérios de inclusão clínicos e laboratoriais, o que restringe a população apta ao uso. Além da HU, há os analgésicos opióides (codeína, tramadol, morfina e outros), usados quando a dor atinge níveis que os analgésicos menos potentes não conseguem controlar e são empregados nas emergências e unidades hospitalares. Os quelantes de ferro, como o desferasirox e deferiprona, são usados para controlar a sobrecarga de ferro após as transfusões sanguíneas (Brasil, 2018). A HU é um medicamento que exige muitos cuidados no manuseio, em especial quando é necessário preparar em quantidades pediátricas, pois pode gerar efeitos adversos importantes. Entretanto, é o fármaco que gera melhores resultados (Silva; Silva; Santos, 2021) e, em estudo realizado na África, mostrou-se que a otimização de doses desse agente promoveu melhores resultados clínicos sem aumentar a toxicidade em crianças com doença falciforme (Aygün *et al.*, 2024).

Em fevereiro de 2024, a Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC aprovou o uso da HU em comprimidos fracionáveis de 100 mg para crianças a partir de 9 meses e ampliou o uso de HU 500 mg para crianças de 9 a 24 meses, mesmo sem sintomas graves (Brasil, 2024b; Brasil, 2024c). No mesmo mês, a Comissão também aprovou o uso da alfaepoetina para pacientes que já apresentam redução da função renal e piora dos níveis de hemoglobina (Brasil, 2024d). São conquistas importantes que promovem melhoria da taxa de controle da doença e sobrevida dos pacientes com mais qualidade.

A CONITEC está em contínua análise de novas possibilidades terapêuticas. Assim, dentre as diversas perspectivas, está a suplementação com o aminoácido L-glutamina, que parece promover as vias antioxidantes e reduzir a taxa de falcização das hemácias, abrindo a possibilidade futura de uso em associação

com a HU (Pace; Starlard-Davenport; Kutlar, 2021). Essa substância já é empregada para estudos em alguns centros, mas ainda não está regulamentada para prescrição e distribuição pelo SUS (Brasil, 2022; Teixeira *et al.*, 2022; Ross; Forté; Soulières, 2022).

A fisiopatologia da dor na crise vaso-oclusiva na doença falciforme é multifatorial, está relacionada com os processos inflamatórios e nem sempre os analgésicos opióides conseguem controlar a dor adequadamente, além de gerarem efeitos adversos que limitam o seu uso, como o risco de tolerância, dependência química e indução da hiperalgesia. Assim, alguns estudos clínicos têm buscado apontar alternativas como o anestésico geral cetamina (Onyebuchi *et al.*, 2024; Alshahrani *et al.*, 2022) e o anestésico local ropivacaína em bloqueios regionais em crises vaso-oclusivas severas que não respondem aos agentes analgésicos (Rollé *et al.*, 2023). Além disso, o uso do magnésio visa melhorar a hidratação da hemácia e reduzir a frequência e severidade das crises e o tempo de hospitalização (Than *et al.*, 2017). Essas abordagens terapêuticas se mostram promissoras, mas precisam de mais estudos com maior número de pacientes e que evidenciem a efetividade e a segurança dessa utilização.

Ainda nesse contexto, o transplante alogênico aparentado de medula óssea pode ser uma opção de cura, porém existe a grande limitação quanto a obtenção de doadores compatíveis (Brasil, 2015; Simões *et al.*, 2016). Mais recentemente, alguns tratamentos baseados na edição gênica CRISPR/CAS9 vêm sendo testados e aprimorados em pacientes acima de 12 anos, mas ainda não foram aprovados pela ANVISA (Ribeil, 2017; Andrade, 2023).

A doença falciforme é caracterizada por múltiplas alterações dos componentes da circulação sanguínea: (1) da composição da membrana das hemácias, (2) da composição de aminoácidos e forma da hemoglobina, (3) do metabolismo das hemácias, (4) da membrana das células endoteliais, plaquetas e células do sistema imunológico, como os neutrófilos e (5) alterações do sistema complemento e sistema da coagulação. Importante ressaltar que em cada hospitalização são empregados diversos medicamentos e procedimentos visando o controle das complicações, as quais podem ser vasculares, neurológicas, cardíacas, pulmonares, hepáticas, ósseas, renais, oculares e auditivas (Zago; Pinto, 2007).

As manifestações clínicas abrangem muitas especialidades da saúde e são um verdadeiro desafio para esses profissionais. As crises vaso-oclusivas precisam ser evitadas ao máximo e, diante de um quadro agudo, todo o esforço precisa ser aplicado para controlar o avanço e reduzir o risco de complicações mais sérias. Dessa forma, se faz necessário o investimento contínuo em qualificação e no aprimoramento profissional, tanto do sistema público quanto complementar/particular.

Diante do exposto, o presente trabalho tem como objetivo descrever as características sociodemográficas e a utilização de medicamentos de pessoas com doença falciforme acompanhadas pelo SUS, em um ambulatório em

Salvador-Bahia.

## METODOLOGIA

A investigação científica em tela, se trata de uma pesquisa de caráter exploratório e quantitativo com o objetivo de descrever características sociodemográficas e a utilização de medicamentos de pessoas com doença falciforme acompanhadas pelo SUS a partir de entrevistas semiestruturadas, utilizando questionários no período de maio a outubro de 2024, realizadas em um ambulatório público de referência em Salvador-Bahia. Foram avaliados 26 indivíduos adultos com doença falciforme. O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Secretaria de Saúde do Estado da Bahia – CEP/SESAB, sob o número de parecer 5.524.780.

Os critérios de inclusão definidos foram: indivíduos diagnosticados com doença falciforme, assistidos pelo SUS, de ambos os sexos, sem restrição de idade, que firmaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – TCLE. Foram excluídos da presente pesquisa pessoas sem disponibilidade para realizar as entrevistas, e que se recusaram a assinar o TCLE. Os dados foram tabulados e analisados no programa Microsoft Excel® versão 2021.

## RESULTADOS E DISCUSSÕES

A partir dos dados coletados, a maioria das pessoas avaliadas foi do sexo feminino (53,84%), solteiros (68,23%), naturais de Salvador (42,53%), pretos (57,69%) e pardos (42,30%), com Ensino Médio incompleto (38,46%) que utilizavam exclusivamente o Sistema Único de Saúde – SUS (92,30%). A média de idade foi de 30,96 anos. O Quadro 1 detalha os aspectos sociodemográficos dos pacientes, usuários do SUS, com doença falciforme.

**Quadro 1.** Aspectos sociodemográficos da doença falciforme em indivíduos usuários do SUS em um ambulatório de Salvador-Bahia, 2024

Aspectos sociodemográficos	N	%	N total
<b>Sexo</b>			
Masculino	12	46,16	26
Feminino	14	53,84	
<b>Idade</b>			
Até 17 anos	3	11,53	26
18 a 59 anos	23	88,46	
<b>Naturalidade</b>			
Salvador	11	42,53	26
Interior da Bahia	14	53,84	
Outros estados	1	3,84	
<b>Raça/Cor</b>			
Preta	15	57,69	26
Parda	11	42,30	
<b>Estado civil</b>			
Viúvo	1	3,84	26
Solteiro	18	68,23	
Casado	7	26,92	

(continuação do Quadro 1)

Aspectos sociodemográficos	N	%	N total
----------------------------	---	---	---------

<b>Grau de instrução</b>			
Ensino Médio incompleto	10	38,46	<b>26</b>
Ensino Médio completo	9	34,61	
Ensino Fundamental incompleto	3	11,53	
Curso Técnico	1	3,84	
Ensino Superior incompleto	3	11,53	
<b>Utilização dos serviços para acompanhamento da doença falciforme</b>			
SUS	24	92,30	<b>26</b>
SUS e particulares	2	7,70	

Fonte: elaborada pelos próprios autores

Para esse estudo, foram entrevistadas 26 pessoas, mas o perfil sociodemográfico está de acordo com estudos nacionais e internacionais quanto ao gênero, cor e idade, com predomínio do gênero feminino, adultos jovens, pretos/pardos e solteiros (Amaral *et al.*, 2015; Aguiar *et al.*, 2022; Guimarães *et al.*, 2023).

A Bahia é um estado de grandes dimensões e muitos pacientes precisam viajar longas distâncias e muitas horas para a capital em busca de tratamento no centro de referência. Esse mesmo perfil também acontece no estudo de Aguiar *et al.* (2022), em que a maioria dos pacientes residiam em locais até 400 Km de distância e dependiam de transporte da prefeitura para o deslocamento até o centro de tratamento, corroborando os achados deste trabalho. Quanto à escolaridade, a maior parte dos entrevistados tem ensino médio incompleto, que pode estar associado às dificuldades que os pacientes atravessam para manterem a frequência escolar regular. Devido às crises de dor e todas as complicações relacionadas com a doença falciforme, o tempo total de internamento por ano compromete a qualidade da vida escolar dos pacientes, pois estes precisam se ausentar das aulas por vários dias. Esse dado também é observado no estudo de Silva *et al.* (2021), em que o perfil predominante foi de pacientes com escolaridade menor que 8 anos de estudo, renda menor ou igual a um salário-mínimo e sem ocupação.

Em relação ao uso de medicamentos, observou-se que os mais utilizados foram Hidroxiureia (84,61%), Dipirona (53,84%), Ibuprofeno (30,76%), PACO<sup>®</sup> (paracetamol+codeína) (19,23%), Tramal<sup>®</sup> (tramadol) (19,23%), Paracetamol (19,23%) e Tylex<sup>®</sup> (paracetamol+codeína) (15,38%). Todos relataram uso de ácido fólico. O Quadro 2 apresenta os dados referentes ao uso de medicamentos a partir de estatística descritiva.

**Quadro 2.** Medicamentos utilizados para tratar a doença falciforme em indivíduos usuários do SUS de um ambulatório de Salvador-Bahia, 2024

<b>Medicamentos</b>	<b>N</b>	<b>%</b>	<b>N total</b>
Ácido fólico	26	100	26
Hidroxiureia	22	84,61	26
Dipirona	14	53,84	26
Ibuprofeno	8	30,76	26
PACO <sup>®</sup>	5	19,23	26
Tramal <sup>®</sup>	5	19,23	26
Paracetamol	5	19,23	26
Codeína	2	7,69	26

(continuação do Quadro 2)

Medicamentos	N	%	N total
Vitamina D	1	3,84	26
Morfina	2	7,69	26
Tylex <sup>®</sup>	4	15,38	26
Cetoprofeno	1	3,84	26
Torsilax <sup>®</sup>	1	3,84	26
Medicamento para dormir	1	3,84	26

Fonte: elaborada pelos próprios autores

Sobre os medicamentos usados pelos pacientes do estudo, todos relataram o uso do contínuo do ácido fólico, o que é esperado. Essa vitamina estimula a síntese de DNA e a formação de novas células, reduz a toxicidade da hidroxycarbamida (hidroxiuréia) e melhora a capacidade de cicatrização das úlceras dos membros inferiores (Crouch *et al.*, 2018; Arrey Agbor *et al.*, 2024), portanto promove grandes benefícios aos pacientes com doença falciforme.

O Quadro 2 mostra que 22/26 pacientes (84,6%) faziam uso da hidroxiureia – HU, o que significa que faziam parte do grupo de pacientes com formas mais agressivas da doença, segundo os critérios oficiais de inclusão (Brasil, 2018). A HU faz parte do componente especializado do SUS e é necessário que o paciente faça exames e acompanhamento clínico contínuo para continuar tendo acesso ao medicamento, devido aos cuidados inerentes a esse tratamento. Apesar da sua importância, mudanças de locais de dispensação de medicamentos podem impactar a terapêutica (Roman; Silva Campos; Bueno, 2019), algo relatado por pacientes, indicando que os deslocamentos são limitações para a adesão, como pode ser observado no estudo de Aguiar *et al.* (2022).

A HU é um fármaco que ajuda a reduzir a frequência das crises vaso-oclusivas e hemolíticas, por consequência os quadros de dor, risco de síndrome torácica, as lesões neurológicas, a frequência das transfusões sanguíneas, o tempo de hospitalização, culminando com a redução da taxa de mortalidade. A HU aumenta a síntese da hemoglobina fetal – HbF, aumenta a hidratação e a flexibilidade do eritrócito e reduz a quantidade de neutrófilos circulantes, aspectos que melhoram o controle da doença e a qualidade de vida dos pacientes (Ballas *et al.*, 2006; Rankine-Mullings; Nevitt, 2022) e evidenciam uma relação risco-benefício positiva quando do uso desse medicamento em crianças e adultos (Montalembert *et al.*, 2021).

Estudos realizados com pacientes do Hemocentro do Piauí mostravam uma quantidade muito pequena de pacientes com as formas mais severas da doença falciforme que estavam cadastrados para o recebimento mensal da HU e que estavam tendo os benefícios no controle da doença, apesar da janela terapêutica estreita e dos efeitos adversos, que precisam ser controlados (Silva *et al.*, 2014). Em 2024, foi aprovada a ampliação dos critérios de inclusão da HU para que mais pacientes tenham acesso e benefícios, em especial crianças entre 9 e 24 meses de idade, sem sintomas e complicações (Brasil, 2024).

O Quadro 2 mostra ainda a distribuição dos medicamentos analgésicos e anti-inflamatórios citados pelos 26 pacientes entrevistados, com predomínio, em

uso isolado, da dipirona (14/26 = 53,84%), ibuprofeno (8/26 = 30,76%), seguido da associação paracetamol + codeína PACO<sup>®</sup> (paracetamol+codeína) (19,23%), Tramal<sup>®</sup> (tramadol) (19,23%), paracetamol (19,23%), Tylex<sup>®</sup> (paracetamol+codeína) (15,38%), codeína (7,69%) e cetoprofeno (3,84%).

Em tempo, ao se considerar o uso de analgésicos isolados ou em associações o paracetamol aparece como fármaco mais utilizado pelos pacientes estudados (57,69%). Os analgésicos não opioides, como dipirona e paracetamol fazem parte da “cesta básica” que todos os pacientes com doença falciforme precisam receber mensalmente e usar sempre quando a dor se inicia, pois esta pode piorar rapidamente. Esse paciente ou seus responsáveis precisam ser continuamente orientados quanto os procedimentos a realizar, caso tenham apareçam quadro de febre acima de 38,0°C, dor torácica, dispneia, por exemplo, associados a outros sinais e sintomas, descritos nos manuais do Ministério da Saúde (Brasil, 2002; Brasil, 2009; Brasil, 2015) e no Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (Brasil, 2018). Os medicamentos anti-inflamatórios não esteroidais, como ibuprofeno, cetoprofeno também constam na lista de fármacos para uso na doença falciforme pelos seus efeitos analgésicos associados.

Seguindo os protocolos e guias terapêuticos, codeína, tramadol e morfina devem ser usados em clínicas e unidades de pronto atendimento – UPAs, quando a dor estiver mais intensa. Nesse aspecto, 2 dos 26 pacientes (7,69%) responderam que já usaram morfina, o que demonstra uma possível resistência em prescrever esse medicamento ou cautela nesse uso por conta dos riscos associados ao uso frequente desse fármaco e demora em compreender as reais necessidades dos pacientes, mesmo quando esse for o fármaco de primeira escolha (Silva *et al.*, 2022). Esse dado sugere a necessidade de programas contínuos de educação e atualização sobre a doença falciforme para profissionais da Saúde em todos os níveis, visando não apenas evitar a evolução do quadro alérgico e uma recuperação mais rápida, como a redução das complicações e lesões associadas. Tal observação está de acordo com os estudos realizados com pacientes de Feira de Santana-Bahia (Silva *et al.*, 2021) e pacientes de Campos de Goytacazes-Rio de Janeiro (Salve de Souza; Alexandre, 2015).

Um dos 26 pacientes (3,84%) citou a suplementação com vitamina D, porém não há informação sobre a dose e forma de uso. Estudos mostram que a vitamina D é mais consumida em doenças inflamatórias crônicas, como a doença falciforme, também caracterizada por danos renais, hiperhemólise e alta mobilização imunológica. A suplementação com vitamina D parece contribuir com a redução das idas ao pronto socorro e maior estabilidade hemodinâmica durante as internações, porém ainda são necessários mais estudos para melhorar as evidências e segurança e essa vitamina fazer parte da lista oficial do tratamento (Oliveira *et al.*, 2015; Espósito *et al.*, 2023).

Dentre os 26 pacientes entrevistados, um citou a associação paracetamol + diclofenaco + carisoprodol + cafeína (Torsilax<sup>®</sup>). Os dois analgésicos

isoladamente são listados nos guias e manuais oficiais para tratamento álgico, como já discutido anteriormente. O relaxante muscular (carisoprodol) não consta na lista de medicamentos para doença falciforme, o que nos convida para uma reflexão acerca da possibilidade de automedicação, na tentativa de combater rapidamente a dor, porém sob riscos de mais reações adversas e possíveis interações medicamentosas danosas ao quadro do paciente (Arrais *et al.*, 2016).

Nesse presente estudo, dois nomes comerciais foram citados pelos pacientes, os quais apresentam a mesma composição farmacológica, paracetamol + codeína (PACO<sup>®</sup> e Tylex<sup>®</sup>). Essa observação sugere a possibilidade de os pacientes não terem o conhecimento exato de quais fármacos usam, e por consequência, os riscos de uso inadequado, com sobreposição e duplicidade. A prescrição por nome comercial reflete o apelo comercial das indústrias, está em desacordo com a legislação e aumenta o risco de erros de prescrição (Araújo; Uchôa, 2011).

Os 26 pacientes não citaram nenhum antimicrobiano em uso, provavelmente por causa da faixa etária dos entrevistados, que já não têm a obrigação da profilaxia com penicilina oral ou benzilpenicilina ou eritromicina, que deve acontecer até 5 anos de idade.

Outros medicamentos não citados nas entrevistas foram os quelantes de ferro, como deferiprona, deferasirox e desferroxamina, usados para reduzir a concentração de ferro livre no sangue após as transfusões sanguíneas e reduzir a sua toxicidade (Cançado, 2007). Como tais fármacos não foram citados, pode-se interpretar com muita cautela que tais pacientes não costumam realizar transfusões sanguíneas, sugerindo que estão conseguindo controlar seus níveis hematológicos como: níveis de hemoglobina, contagem de eritrócitos, quantidade de drepanócitos.

É importante realçar que, mediante os resultados da presente pesquisa, disponibilizar-se-ão informações que podem, não só subsidiar o conhecimento direcionado às características sociodemográficas e o uso de medicamentos de pessoas com doença falciforme acompanhadas pelo SUS, como também contribuir para a melhora do estado de saúde geral desses indivíduos, conforme preconiza a Organização Mundial de Saúde.

Esse estudo apresenta limitações metodológicas relacionadas às perguntas, as quais não permitiram respostas sobre doses, frequência de uso, forma de utilização, por exemplo. Por outro lado, esse estudo nos ajuda a ter algumas informações mais atualizadas de pacientes com doença falciforme atendidos em Salvador, a cidade com o maior índice de pacientes, porém ainda com relativamente poucos estudos científicos voltados a essa população. Destaca-se que se tratou de um estudo preliminar, em que o questionário não permitiu a realização de análises mais complexas, mas foi possível observar que as características sociodemográficas e o uso dos medicamentos está de acordo com outras populações estudadas.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

O estudo aqui apresentado caracterizou sociodemograficamente e de acordo com a utilização de medicamentos de pessoas com a forma SS da doença falciforme atendidas no SUS, em um ambulatório de Salvador-Bahia. O predomínio de adultos com o ensino médio incompleto reflete as dificuldades e esforços para frequentar e avançar nas séries escolares, sem reprovações e a prevalência de pretos e pardos com doença falciforme está de acordo com o perfil da população baiana.

Houve o predomínio de utilização dos medicamentos analgésicos não narcóticos, como dipirona e paracetamol, seguidos dos opioides, mostrando a marcante relação da doença com quadros álgicos, os quais precisam ser controlados desde o início. Conforme mencionado anteriormente, a baixa proporção de pessoas que já usaram morfina pode refletir a resistência ou cautela para a prescrição dos opioides ou o desconhecimento acerca da fisiopatologia da doença falciforme, o que pode contribuir para a demora na recuperação. Em tempo, os resultados não se contrapõem aqueles encontrados em outros estudos realizados em populações com características semelhantes.

O elevado consumo de analgésicos reforça a necessidade de implementação de planos de cuidados envolvendo todas as dimensões da vida dos pacientes, como as condições de habitação, as condições escolares e os meios de transporte. As pessoas com doença falciforme têm muitas queixas sobre a qualidade dos acessos e serviços, o que reforça a necessidade de um programa contínuo de educação em saúde, tanto para todos os profissionais da área, como para os sistemas de educação e sociedade geral.

## REFERÊNCIAS

AGUIAR, R. C. A.; RAMOS, A. C. A. B.; JESUS, M. P.; MAIA E SILVA, C. N.; AGUIAR, K. M.; URIAS, E. V. R.; TELES, L. F.; SOUZA, F. V. P. Adesão farmacoterapêutica em assistência ambulatorial de pessoas com doença falciforme. **Revista Eletrônica Acervo Saúde**, v. 15, n. 5, p. e10233, 2022. Doi:10.25248/reas.e10233.2022.

ALSHAHRI, M.S.; ALSULAIBIKH, A.H.; ELTAHAN, M. R.; ALFARAJ, S. Z.; ASONTO, L.P.; ALMULHIM, A. A.; ALABBAD, M.F.; ALMAGHRABY, N.; ALJUMAAN, M. A.; ALJUNAID, T. O.; DARWEESH, M. N.; ALHAWAJ, F. M.; MAHMOUD, A. M.; ALOSSAIMI, B. K.; ALOTAIBI, S. K.; ALMUTAIRI, T. M.; ALSULAIMAN PHARMD, D. A.; ALFARAJ, D.; ALHAWWAS, R.; MBUAGBAW, L.; LEWIS, K.; VERHOVSEK M.; CROWTHER, M., GUYATT, G.; ALHAZZANI, W.; GUIDE GROUP. Ketamine administration for acute painful sickle cell crisis: a randomized controlled trial. **Academic Emergency Medicine**, v. 29, n. 2, p. 150-158, 2022. Doi:10.1111/acem.14382.

AMARAL, J. L.; NÍVEA, A. A.; SANTOS, P. S.; OLIVEIRA, P. P.; LANZA, F. M. Perfil sociodemográfico, econômico e de saúde de adultos com doença falciforme. **Revista da Rede de Enfermagem do Nordeste**, v. 16, n. 3, p. 296-305, 2015. Disponível em: <https://www.redalyc.org/pdf/3240/324041234002.pdf>. Acesso

em: set. 2024.

ANDRADE, R. **Empresas submetem à agência sanitária dos Estados Unidos pedido de licença para uso da Crispr no tratamento de duas doenças genéticas**. 2023. IPEA. Centro de Pesquisa em Ciência, Tecnologia e Sociedade. Disponível em: <https://www.ipea.gov.br/cts/pt/central-de-conteudo/noticias/noticias/343-empresas-submetem-a-agencia-sanitaria-dos-estados-unidos-pedido-de-licenca-para-uso-da-crispr-no-tratamento-de-duas-doencas-geneticas>.

ARAÚJO, P. T. B.; UCHÔA, S. A. C. Avaliação da qualidade da prescrição de medicamentos de um hospital de ensino. **Revista Ciência & Saúde Coletiva**, v. 16, p. 1107-1114, 2011. Doi: 10.1590/S1413-81232011000700042.

ARRAIS, P. S. D.; FERNANDES, M. E. P.; DAL PIZZOL, T. S.; RAMOS, L. R.; MENGUE, S. S.; LUIZA, V. L.; TAVARES, N. U. L.; FARIAS, M. R.; OLIVEIRA, M. A.; BERTOLDI, A. D. Prevalência da automedicação no Brasil e fatores associados. **Revista de Saúde Pública**, v. 50, n. 2, p.13s, 2016. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rsp/a/PNCVwkVMbZYwHvKN9b4ZxRh/?format=pdf&lang=pt>.

ARREY AGBOR, D. B.; PANDAY, P.; EJAZ, S.; GURUGUBELLI, S.; PRATHI, S. K.; PALOU MARTINEZ, Y.; NASSAR, S. T. Folic acid in the treatment of sickle cell disease: A systematic review. **Cureus**, v. 16, n. 4, e57962, 2024. Doi: 10.7759/cureus.57962.

AYGUN, B.; LANE, A.; SMART, L. R.; SANTOS, B.; TSHILOLO, L.; WILLIAMS, T.N.; OLUPOT-OLUPOT, P.; STUBER, S. E.; TOMLINSON, G.; LATHAM, T.; WARE, R. E.; REACH INVESTIGATORS. Hydroxyurea dose optimisation for children with sickle cell anaemia in sub-Saharan Africa (REACH): extended follow-up of a multicentre, open-label, phase 1/2 trial. **Lancet Haematology**, v. 11, n. 6, e425-e435, 2024. Doi:10.1016/S2352-3026(24)00078-4.

BALLAS, S.K.; BARTON, F. B.; WACLAWIW, M. A.; SWERDLOW, P.; ECKMAN, J. R.; PEGELOW, C. H.; KOSHY, M.; BARTON, B. A.; BONDS, D. R. Hydroxyurea and sickle cell anemia: effect on quality of life. **Health and Quality of Life Outcomes**, v. 4, n.59, 2006. Doi:10.1186/1477-7525-4-59.

BRAGA, J. A. Medidas gerais no tratamento das doenças falciformes. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 29, p. 233-238, 2007. Doi: 10.1590/S1516-84842007000300009.

BRASIL. Agência Nacional de Vigilância Sanitária. **Manual de diagnóstico e tratamento das doenças falciformes**. 2002. Disponível em: <https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/anvisa/diagnostico.pdf>.

BRASIL. DATASUS. **Tabnet**. Brasília: Ministério da Saúde, 2024a. Disponível em: <https://datasus.saude.gov.br/informacoes-de-saude-tabnet/>.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. CONITEC. **Relatório de Recomendação no 872**. Brasília, 2024b. Disponível em: [https://www.gov.br/conitec/ptbr/midias/relatorios/2024/20240307\\_Relatorio\\_872\\_Hidroxiureia\\_100\\_1000\\_DOENAFALCIFORMEPDF.pdf](https://www.gov.br/conitec/ptbr/midias/relatorios/2024/20240307_Relatorio_872_Hidroxiureia_100_1000_DOENAFALCIFORMEPDF.pdf).

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. CONITEC. **Relatório de Recomendação no 873**. Hidroxiureia para o tratamento de pacientes com doença falciforme (SS, Sbeta0 e SD Punjab), entre 9 e 24 meses de idade, sem sintomas e complicações. Brasília, 2024c. Disponível em: <https://www.gov.br/co>

nitec/ptbr/midias/relatorios/2024/20240307\_Relatrio\_873\_Hidroxiureia500mg\_D OENCAFALCIFORME.pdf.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. CONITEC. **Relatório de Recomendação no 874**. Brasília, 2024d. Disponível em: <https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/relatorios/2024/alfaepoetina-para-o-tratamento-de-pacientes-com-doenca-falciforme-apresentando-declinio-da-funcao-renal-e-piora-dos-niveis-de-hemoglobina.pdf>.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. **Manual de eventos agudos em Doença Falciforme**. Brasília, 2009. Disponível em: [https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual\\_eventos\\_agudos\\_doenca\\_falciforme.pdf](https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_eventos_agudos_doenca_falciforme.pdf).

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. **Doença falciforme: diretrizes básicas da linha de cuidado**. Brasília, 2015. Disponível em: [https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca\\_falciforme\\_diretrizes\\_basicas\\_linha\\_cuidado.pdf](https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca_falciforme_diretrizes_basicas_linha_cuidado.pdf).

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. **Portaria Conjunta nº 05, de 19 de fevereiro de 2018**. Brasília, 2018. Disponível em: [https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/pcdt\\_doencafalciforme\\_2018-1.pdf](https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/pcdt_doencafalciforme_2018-1.pdf).

\_\_\_\_\_. CONITEC. **Monitoramento do horizonte tecnológico: Medicamentos para o tratamento da Doença Falciforme**. Brasília, 2022. Disponível em: [https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/radar/2022/20221011\\_mht\\_doenca-falciforme.pdf](https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/radar/2022/20221011_mht_doenca-falciforme.pdf).

CANÇADO, R. D. Sobrecarga e quelação de ferro na anemia falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 29, n. 3, p. 316-326, 2007. Doi: 10.1590/S1516-84842007000300025.

CROUCH, E. M.; BONHAM, V. L.; ABDALLAH, K.; BUSCETTA, A.; VINCES, G.; HEO, M.; MINNITI, C. P. Nutritional supplement profile of adults with sickle cell disease. **American Journal of Hematology**. 2018 Doi: 10.1002/ajh.25129.

ESPÓSITO, T. S. MOTTA, F. V. R.; GUSMÃO, A. C.; RODRIGUES NETO, A. A.; SANTOS, O. F.; ALMEIDA, R. M.; SANTOS, A. C. A.; LOPES, J. A. S.; NATHALIA NOYMA SAMPAIO MAGALHÃES, N. N. S.; RODRIGUES, D. O. W. Sickle cell disease and the modulating effect of vitamin D in children: an integrative review. **Revista Médica de Minas Gerais**, v. 33, p. e-33201, 2023. DOI: 10.5935/2238-3182.2023e33201.

GODINHO, A. C.; LEITE, I. P. R. Perfil dos pacientes pediátricos portadores de doença falciforme internados no Hospital da Criança das Obras Sociais Irmã Dulce em Salvador (BA). **Residência Pediátrica**, v. 12, n. 1, p. 1-4, 2021. Doi: 10.25060/residpediatr-2022.v12n1-239.

GUIMARÃES, T. M. R.; SILVA, M. E. P.; SENA, V. F. L.; SILVA, R. E. A.; SILVA, K. M. L. P.; MORAES, V. M. S. Perfil clínico e qualidade de vida relacionada à saúde de pessoas com doença falciforme em uso de Crizanlizumabe. **Hematology, Transfusion and Cell Therapy**, v. 45, p. S35-S36, 2023. Doi: 10.1016/j.htct.2023.09.146.

MONTALEMBERT, M.; VOSKARIDOU, E.; OEVERMANN, L.; CANNAS, G.; HABIBI, A.;

LOKO, G.; JOSEPH, I.; COLOMBATTI, R.; BARTOLUCCI, P.; BROUSSE, V.; GALACTÉROS, F.; All ESCORT HU Investigators. Real-Life experience with hydroxyurea in patients with sickle cell disease: Results from the prospective ESCORT-HU cohort study. **Am J Hematol.**, v. 96, n. 10, p. 1223-1231, 2021 Oct 1. DOI: 10.1002/ajh.26286. Epub 2021 Jul 23. PMID: 34224583.

OLIVEIRA, J. F.; VICENTE, N. G.; SANTOS, J. P. P.; WEFFORT, V. R. S. Vitamina D em crianças e adolescentes com doença falciforme: uma revisão integrativa. **Revista Paulista de Pediatria**, v. 33, n. 3, p. 349-354, 2015. DOI: 10.1016/j.rpped.2014.09.008.

ONYEBUCHI, C. O.; CHUMPITAZI, C. E.; PLACENCIA, J. L.; JACKSON, A. N.; JONES, J. L.; TORRES, L.; TUBMAN, V. N. Ketamine for pain in sickle cell disease reduces opioid usage. **Journal of Pain and Symptom Management**, v. 67, n. 3, p. e169-e175, 2024. DOI: 10.1016/j.jpainsymman.2023.11.012 .

PACE, B. S.; STARLARD-DAVENPORT, A.; KUTLAR, A. Sickle cell disease: progress towards combination drug therapy. **British Society for Haematology**, v. 194, n. 2, p. 240-251, 2021. DOI: 10.1111/bjh.17312.

RANKINE-MULLINGS, A. E; NEVITT, S. J. Hydroxyurea (hydroxycarbamide) for sickle cell disease. **Cochrane Database of Systematic Reviews**, v. 9, n. 9, p. CD002202, 2022. DOI: 10.1002/14651858.CD002202.pub3.

RIBEIL, J. A.; HACEIN-BEY-ABINA, S.; PAYEN, E.; MAGNANI, A.; SEMERARO, M.; MAGRIN, E.; CACCAVELLI, L.; NEVEN, B.; BOURGET, P.; EL NEMER, W.; BARTOLUCCI, P.; WEBER, L.; PUY, H.; MERITET, J. F.; GREVENT, D.; BEUZARD, Y.; CHRÉTIEN, S.; LEFEBVRE, T.; ROSS, R. W.; NEGRE, O.; VERES, G.; SANDLER, L.; SONI, S.; DE MONTALEMBERT, M.; BLANCHE, S.; LÉBOULCH, P.; CAVAZZANA, M. Gene therapy in a patient with sickle cell disease. **The New England Journal of Medicine**, v. 376, n. 9, p. 848-855, 2017. DOI: 10.1056/NEJMoa1609677.

ROLLÉ, A.; VIDAL, E.; LAGUETTE, P.; GARNIER, Y.; DELTA, D.; MARTINO, F.; PORTECOP, P.; ETIENNE-JULAN, M.; PIEDNOIR, P.; DE JONG, A.; ROMANA, M.; BERNIT, E. Pain control for sickle cell crisis, a novel approach? A retrospective study. **Medicina (Kaunas)**, v. 59, n. 12, p. 2196, 2023. DOI: 10.3390/medicina59122196.

ROMAN, C.; SILVA CAMPOS, M.; BUENO, D. Itinerário terapêutico como busca do cuidado ao paciente com doença falciforme. **Revista Baiana de Saúde Pública**, v. 43, n. 3, p. 523-538, 2019. DOI: 10.22278/2318-2660.2019.v43.n3.a2762.

ROSS, J.M; FORTÉ, S.; SOULIÈRES, D. Emerging drugs for the treatment of sickle cell disease: a review of phase II/III trials. **Expert Opinion on Emerging Drugs**, v. 27, n.2, p. 211-224, 2022. DOI: 10.1080/14728214.2022.2105835.

SALVE DE SOUZA, V. S.; ALEXANDRE, P. C. B. Perfil da terapia farmacológica em crianças que fazem parte do Programa Municipal de atenção integral às pessoas com doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias do município de Campos dos Goytacazes - RJ. **Revista Científica da Faculdade de Medicina de Campos**, v. 10, n. 1, p. 22-27, 2015. DOI: 10.29184/1980-7813.rcfmc.41.vol.10.n1.2015.

SILVA, W. S.; LOPES, T. S. L.; REIS, D. S.; BARRETO, D. P. S.; SILVA, G. S.; OLIVEIRA, T. W. S.; OLIVEIRA, R. C. S.; OLIVEIRA, A. F. B. Sociodemographic and clinical aspects of patients with sickle cell disease at referral centers in Salvador, Bahia.

SciELO Preprints, 2022. DOI: 10.1590/SciELOPreprints.3894.

SANTOS, M. P.; MENEZES, C. P. S. R.; COSTA, D. C. C. O.; CUSTÓDIO, L. L.; BATISTA E SILVA, D. P.; AFONSO, L. R.; SOUSA, G. S.; GOMES, I. L. V. Perfil epidemiológico de casos notificados da doença falciforme no Ceará / Epidemiological profile of notified cases of sickle cell disease in Ceará. **Brazilian Journal of Development**, v. 7, n. 1, p. 6840-6852, 2021. DOI: 10.34117/bjdv7n1-462.

SILVA, M. P. P.; SILVA, K. C. P. F.; SANTOS, W. L. Atualizações sobre anemia falciforme – hidroxúria. **Revista JRG de Estudos Acadêmicos**, v. 4, n. 8, p. 318-326, 2021. DOI: 10.5281/zenodo.4648381.

SILVA, R. C. R.; BARBOSA, S. P. O. R.; SILVA, M. E. C.; GALVÃO, C. R.; OLIVEIRA, A. C. S.; DANTAS, B. M. S.; SAMPAIO, L. M. A.; MONÇÃO, M. M.; MERCÊS, M. C.; CONCEIÇÃO, S. S.; SILVA, R. B.; FRANÇA, L. M. C.; COELHO, J. M. F. Perfil epidemiológico e clínico de usuários do Centro Municipal de Referência de Indivíduos com Doença Falciforme em Feira de Santana/Bahia. **Research, Society and Development**, v. 10, n. 7, p. e22510716510, 2021. DOI: 10.33448/rsd-v10i7.16510.

SILVA, W. C.; NOGUEIRA JÚNIOR, F. A.; PEREIRA, H. N.; DAMASCENO, B. P. G. L.; OLIVEIRA, E. H.; LIMA, E. M.; SOARES, L. F. Acesso a hidroxúria por doentes falciformes no estado do Piauí. Subnotificação ou necessidade de educação continuada? **Boletim Informativo Geum**, v. 5, n. 3, p. 58-62, 2014. Disponível em: <https://revistas.ufpi.br/index.php/geum/article/view/1807/2195>.

SIMÕES, B. P.; PIERONI, F.; COSTA, T.; BARROS, G. N.; DARRIGO JR., G.; GRECCO, C. S.; BERNARDES, J. E.; MORAES, D.; STRACIERI, A. B. L.; CUNHA, R.; RODRIGUES, M. C. Allogenic bone marrow transplantation in sickle-cell diseases. **Revista da Associação Médica Brasileira**, v. 62, p. 16-22, 2016. DOI: 10.1590/1806-9282.62.Suppl1.16.

TEIXEIRA, H. C. M.; FURTADO, F. M.; BRANQUINHO, H. C. V.; SOUZA, K. D. C.; CAMARGO, R.; MAGALHÃES, I. M. Q.; GALATI, P. C.; COSTA, K. H. R. Efeito da suplementação da L-Glutamina na condição clínica de pacientes pediátricos com doença falciforme. **Hematology, Transfusion and Cell Therapy**, v. 44, p. S53-S54, 2022. DOI: 10.1016/j.htct.2022.09.089.

THAN, N. N.; SOE, H. H. K.; PALANIAPPAN, S. K.; ABAS, A. B. L.; DE FRANCESCHI, L. Magnesium for treating sickle cell disease. **The Cochrane Database of Systematic Reviews**, v. 4, n. 4, p. CD011358, 2017. DOI: 10.1002/14651858.CD011358.pub2.

WHO. World Health Organization. **Sickle-cell anaemia. Report by the Secretariat Fifty-ninth World Health Assembly A59/9**. 2006. Disponível em: [https://apps.who.int/gb/ebwha/pdf\\_files/WHA59/A59\\_9-en.pdf](https://apps.who.int/gb/ebwha/pdf_files/WHA59/A59_9-en.pdf).

ZAGO, M. A.; PINTO, A. C. S. Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos. **Hematology, Transfusion and Cell Therapy**, v. 29, n. 3, p. 207-214, 2007. DOI: 10.1590/S1516-84842007000300003.

# DOENÇA FALCIFORME: REVISÃO NARRATIVA DA FISIOPATOLOGIA, EPIDEMIOLOGIA E TRATAMENTO

## SICKLE CELL DISEASE: NARRATIVE REVIEW OF PATHOPHYSIOLOGY, EPIDEMIOLOGY AND TREATMENT

DOI: <https://doi.org/10.29327/5469842.1-5>

Francisco das Chagas Barros Neto<sup>1</sup>, Victoria Nascimento Suzart<sup>2</sup>,  
Elisângela Vitória Adorno<sup>3</sup>, Junia Raquel Dutra Ferreira<sup>4</sup>,  
Monique de Jesus Santana dos Santos<sup>5</sup>, Marilda Souza Gonçalves<sup>6</sup>,  
Cynara Gomes Barbosa<sup>7</sup>

**RESUMO:** A doença falciforme – DF constitui um grupo de patologias que afeta a molécula da hemoglobina, proteína responsável pelo transporte de oxigênio para os tecidos; é caracterizada pela presença da hemoglobina S (HbS) associada a outras hemoglobinas variantes ou talassemia, sendo considerada uma condição clínica importante que representa a desordem genética hereditária mais prevalente no Brasil e no mundo. A patogênese da DF ocorre por meio de uma mutação de ponto no gene  $\beta$ -globina, na qual a anemia falciforme – AF, caracterizada pela homozigose para a HbS (SS), está entre as formas mais graves. As manifestações clínicas dessas desordens são complexas e heterogêneas e cursam com quadros que variam desde anemia hemolítica, crises dolorosas vaso-oclusivas a eventos graves, tais como, acidente vascular encefálico e maior susceptibilidade a infecções. Outros danos teciduais relevantes associados à DF envolvem órgãos como rins, pulmões e coração. Os tratamentos para a DF incluem medicamentos modificadores da doença como a hidroxiureia – HU, terapias adjuvantes como antimicrobianos da classe das penicilinas e vacinas, transplante de células tronco hematopoiéticas e transfusão de sangue. Adicionalmente, estudos de novas tecnologias relacionados à terapia gênica têm inovado a área da farmacoterapia, como por exemplo a edição genética baseada em *CRISPR-CAS9*, uso de vetor viral (lentivírus), inibidores de polimerização da hemoglobina S e até mesmo o uso de aminoácidos isolados. A construção dessa revisão narrativa utilizou produções acadêmicas publicadas em bases de dados como *Medline/Pubmed*, *EMBASE* e *Web of Science*. Desse modo, o objetivo deste trabalho foi descrever o atual estado da arte em relação aos mecanismos fisiopatológicos da doença falciforme, assim como dados epidemiológicos do Brasil e do mundo e as opções terapêuticas disponíveis e emergentes.

**Palavras-chave:** doença falciforme; fisiopatologia; epidemiologia; tratamento; SUS.

**ABSTRACT:** Sickle cell disease – SCD constitutes a group of pathologies that affect the hemoglobin molecule, a protein responsible for transporting oxygen to tissues; is characterized by the presence of hemoglobin S (HbS) associated with other variant hemoglobins or thalassemia, being considered an important clinical condition that represents the most prevalent hereditary genetic disorder in Brazil and the world. The pathogenesis of SCD occurs through a

<sup>1</sup> Francisco das Chagas Barros Neto é doutorando no Programa de Pós-Graduação em Farmácia da Universidade Federal da Bahia – PPGFAR/UFBA. E-mail: [chagasbarrosfrancisco@gmail.com](mailto:chagasbarrosfrancisco@gmail.com);

<sup>2</sup> Victoria Nascimento Suzart é estudante de iniciação científica na Faculdade de Farmácia da Universidade Federal da Bahia. E-mail: [suzartvictoria@gmail.com](mailto:suzartvictoria@gmail.com);

<sup>3</sup> Elisângela Vitória Adorno é professora associada da Faculdade de Farmácia da Universidade Federal da Bahia. E-mail: [elisadorno@ufba.br](mailto:elisadorno@ufba.br);

<sup>4</sup> Junia Raquel Dutra Ferreira é professora associada da Faculdade de Farmácia da Universidade Federal da Bahia. E-mail: [junia.dutra@ufba.br](mailto:junia.dutra@ufba.br);

<sup>5</sup> Monique de Jesus Santana dos Santos é mestranda no Programa de Pós-Graduação em Farmácia da Universidade Federal da Bahia – PPGFAR/UFBA. E-mail: [monique.santana28@hotmail.com](mailto:monique.santana28@hotmail.com);

<sup>6</sup> Marilda Souza Gonçalves é pesquisadora no Instituto Gonçalo Moniz/Fundação Oswaldo Cruz e professora titular na Faculdade de Farmácia da Universidade Federal da Bahia. E-mail: [marilda@fiocruz.br](mailto:marilda@fiocruz.br);

<sup>7</sup> Cynara Gomes Barbosa é professora associada da Faculdade de Farmácia da Universidade Federal da Bahia. E-mail: [cgbarbosa@ufba.br](mailto:cgbarbosa@ufba.br).

point mutation in the  $\beta$ -globin gene, in which sickle cell anemia – SCA, characterized by homozygosity for HbS (SS), is among the most severe forms. The clinical manifestations of these disorders are complex and heterogeneous and present conditions that vary from hemolytic anemia, painful vaso-occlusive crises to serious events, such as stroke and greater susceptibility to infections. Other relevant tissue damages associated with SCD affect kidneys, lung and heart. Treatment for SCD includes disease-modifying medications like hydroxyurea (HU), adjunctive therapies such as penicillin-class antimicrobials and vaccines, hematopoietic stem cell transplantation, and blood transfusions. Additionally, studies focusing on new technologies related to gene therapy have innovated the area of pharmacotherapy, including gene editing based on CRISPR-Cas9, the use of viral vectors (lentivirus), inhibitors of HbS polymerization, and even the use of amino acids. The construction of this narrative review utilized academic works published in databases such as Medline/Pubmed, EMBASE, and Web of Science. Thus, the objective of this work was to describe the current state of the art concerning the pathophysiological mechanisms of sickle cell disease, as well as epidemiological data from Brazil and the world, alongside available and emerging therapeutic options.

**Keywords:** sickle cell disease; pathophysiology; epidemiology; treatment; SUS

## INTRODUÇÃO

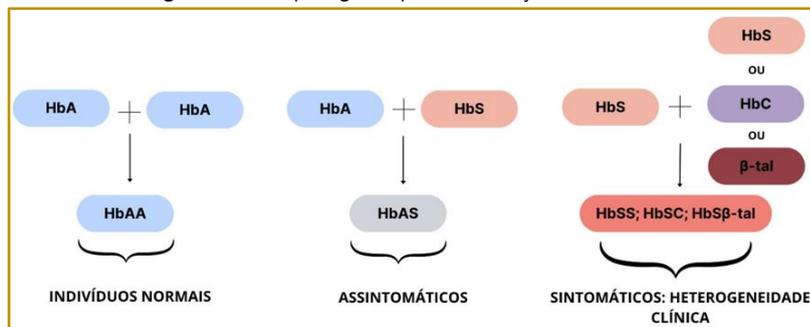
A doença falciforme – DF constitui um grupo de hemoglobinopatias hereditárias causadas pela presença da hemoglobina S - HbS associada a outra hemoglobina variante (hemoglobinas C, S, D, E, etc) ou talassemia. As hemoglobinopatias podem ser quantitativas, quando há redução ou ausência na síntese da cadeia globínica  $\alpha$  ou da  $\beta$ , caracterizando as talassemias, ou podem ser do tipo qualitativas, quando há uma alteração na estrutura dessas cadeias. Nesse último grupo, encontra-se a HbS, caracterizada pela substituição de um único nucleotídeo no sexto códon do gene que codifica a globina  $\beta$  – HBB, levando a substituição do aminoácido ácido glutâmico por valina. Assim, a mutação de ponto tem caráter autossômico recessivo. Essa hemoglobina variante, quando desoxigenada, polimeriza-se, levando à alteração da formabícôncava e discóide dos eritrócitos, que assumem o formato de foice ou drepanócito. A taxa e a extensão da polimerização são proporcionais à duração da desoxigenação da hemoglobina, à concentração intracelular de HbS e de hemoglobina fetal – HbF no eritrócito (Steinberg et. al, 2009; Rees; Williams; Gladwin, 2010).

A Hb é uma proteína tetramérica presente em abundância no interior dos eritrócitos, com a função de transportar oxigênio dos pulmões para os tecidos e retornar com o dióxido de carbono dos tecidos para os pulmões, realizando assim a hematose. Estima-se que cada hemácia possui cerca de 640 milhões de moléculas de hemoglobina. Dois grupos de genes codificam diversos tipos de hemoglobina ao longo da vida, desde o período intra-uterino até a vida adulta, sendo a hemoglobina A – HBA1 presente em maior quantidade no sangue de indivíduos adultos saudáveis (>90%). Assim, a HBA1 é composta por quatro cadeias globínicas  $\alpha_2\beta_2$ , associadas a quatro grupamentos heme que contém um átomo de ferro em seu centro. O sangue de um adulto saudável contém ainda em pequenas quantidades outras duas hemoglobinas, a A2 e a fetal – HbF, formada estruturalmente por 4 cadeias globínicas  $\alpha_2\delta_2$  e  $\alpha_2\gamma_2$ , respectivamente (Hoffbrand; Moss, 2013).

A DF é caracterizada por condições em que existem pelo menos 50% de

hemoglobina S no sangue, como é o caso da anemia falciforme, na qual a HbS está expressa em homocigose – HbSS e de suas associações heterocigóticas com outras hemoglobinas variantes, como na doença SC – HbSC e nas S $\beta$  – talassemias (Kato *et al.*, 2018). Os indivíduos heterocigotos ou traço falciforme (HbAS), exceto em algumas circunstâncias, não apresentam sintomatologia clínica, sendo essa condição, portanto, não considerada como doença falciforme (Figura 1).

Figura 1. Principais genótipos da doença falciforme



Fonte: elaborada pelos autores (2024)

## METODOLOGIA

### Delineamento de estudo

O presente estudo refere-se a uma revisão narrativa com foco na fisiopatologia, epidemiologia e tratamentos da DF frente ao atual estado da arte.

### Crítérios de inclusão e exclusão

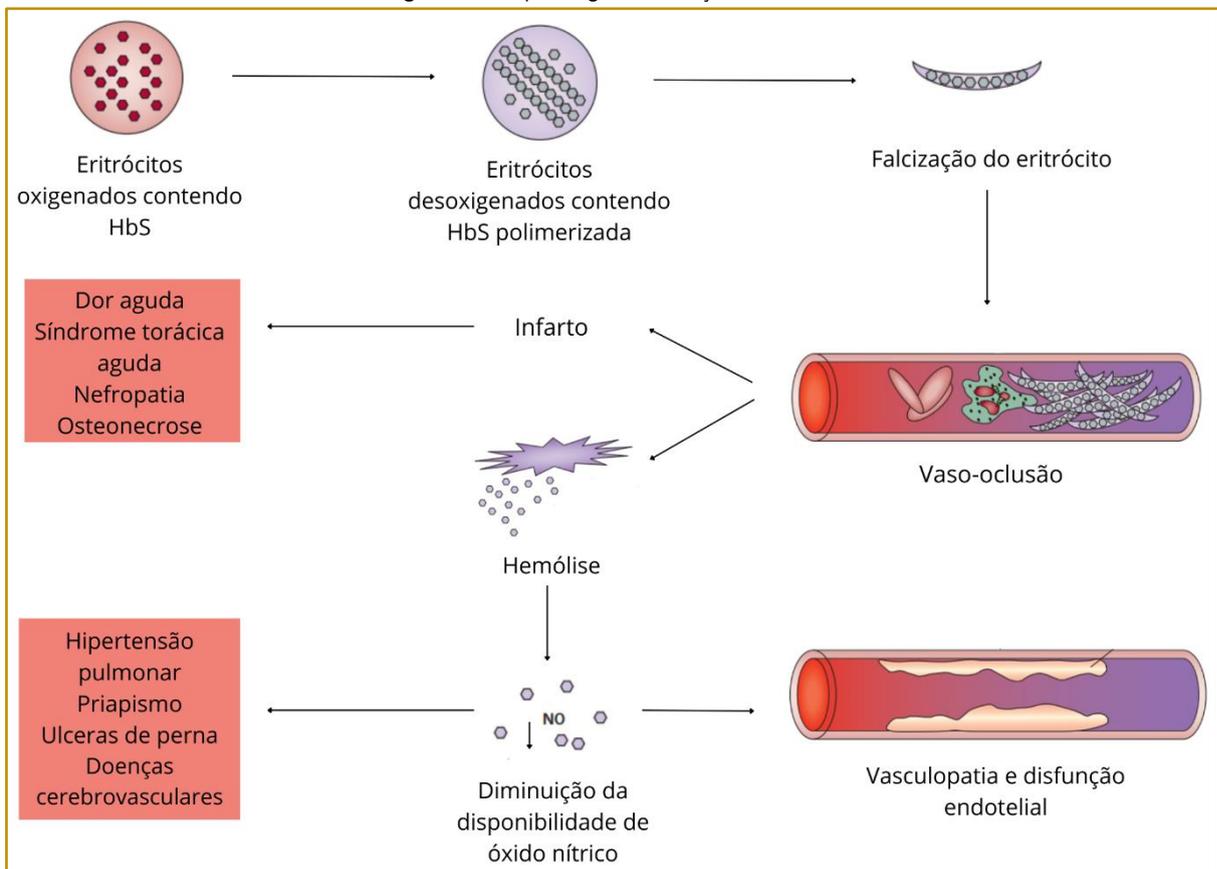
Foram selecionados estudos em língua inglesa e portuguesa em bases de dados como a *Medline/PubMed*, *Web of Science* e *EMBASE*. Entre os estudos referentes aos tratamentos da doença falciforme foram incluídos trabalhos experimentais *in vivo*: ensaios clínicos de fase II e III; estudos que avaliam a eficácia das drogas em uso e emergentes; estudos com ou sem grupo controle e relatos de casos. Não foram selecionados estudos do tipo dissertações, teses, trabalhos de conclusão de curso, revisões sistemáticas, metanálises, opiniões de especialistas, cartas ao editor, *briefing reports* e resumos de congresso.

## FISIOPATOLOGIA

A fisiopatologia da DF é complexa e tem como maior agravante a vaso-oclusão ocasionada pelos eritrócitos falcizados. Essas células são rígidas, possuem menor deformabilidade, afetando o fluxo sanguíneo e a integridade vascular. Essa sequência de eventos leva à hipóxia tecidual com consequentes danos a órgãos e sistemas associados a crises de dor. Além disso, esses drepanócitos são mais suscetíveis a sofrer hemólise intravascular, possuindo

uma meia vida curta, cerca de 10 a 20 dias, quando comparada aos eritrócitos típicos, que possuem um tempo médio de vida de 90 a 120 dias. A DF apresenta um quadro de anemia hemolítica crônica, desencadeando uma complexa cascata de eventos que envolve um abrupto consumo de óxido nítrico e consequente vasculopatia, ocasionando complicações vasculares sistêmicas, como é mostrado na Figura 2 (Inusa *et al.*, 2019).

Figura 2. Fisiopatologia da doença falciforme



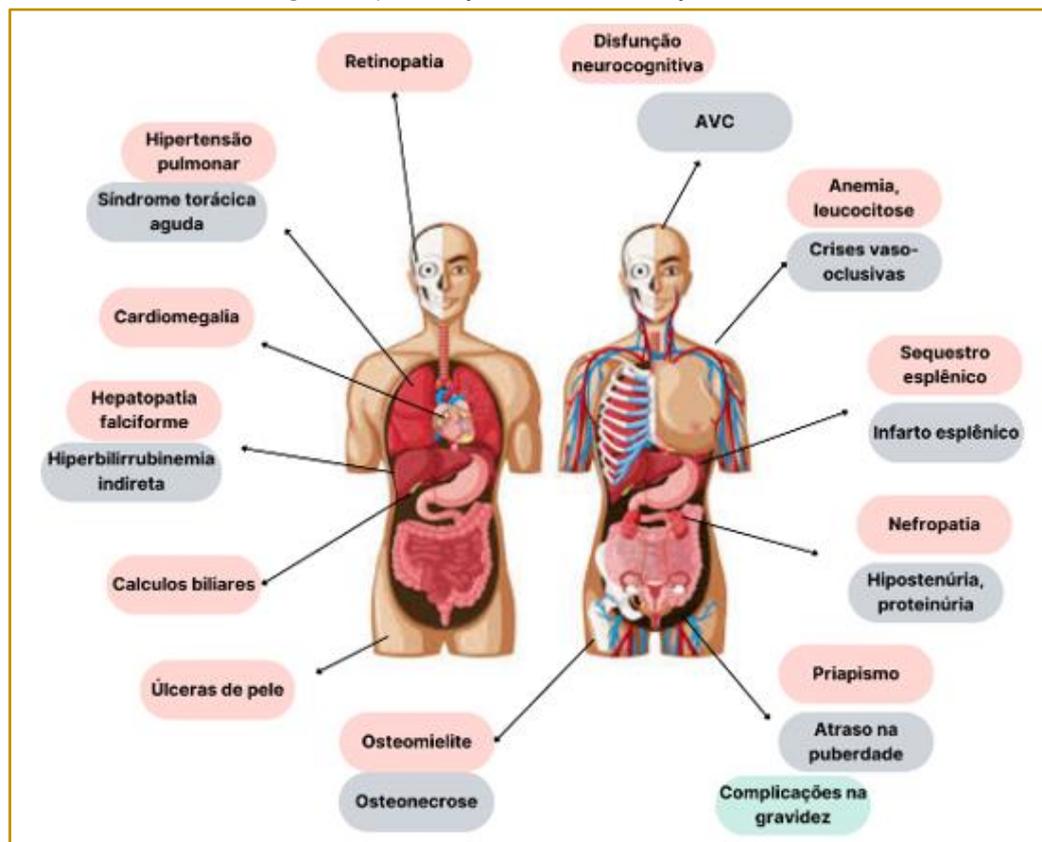
Fonte: adaptado de Rees; Williams; Gladwin, 2010

Embora a DF seja causada pela mutação de ponto no gene da globina beta, a variabilidade das apresentações fenotípicas da doença é uma característica marcante entre os pacientes com DF, e sua gravidade é determinada pela interação de fatores genéticos e ambientais. Os diferentes genótipos da DF, por exemplo, mostram apresentações clínicas variadas, que em geral são mais graves nos indivíduos com o genótipo SS (anemia falciforme), com um quadro acentuado de hemólise e disfunção endotelial associado à frequência elevada de internamentos; em contrapartida, os indivíduos heterozigotos em geral apresentam sintomatologia mais branda, a exemplo da associação da HbS com a HbC. No entanto, outros estudos demonstram que características clínicas referentes a doença SC, como viscosidade sanguínea aumentada, perfil inflamatório exacerbado e perfil lipídico alterado tornam esses indivíduos mais propensos a desenvolver eventos específicos, como a retinopatia e a dislipidemia (Rees; Brousse; Brewin, 2022; da Guarda *et. al.*, 2020; Aleluia *et. al.*, 2017).

Diversos estudos associam níveis elevados de HbF a um prognóstico positivo da doença. A HbF reduz as concentrações intracelulares de HbS e interrompe a polimerização da HbS desoxigenada. Os haplótipos da globina  $\beta$ -S, que são variações étnicas da mutação no gene que codifica a HbS, também são conhecidos por alterar o fenótipo da DF, principalmente pela variação de níveis de HbF, a depender da região geográfica em que a mutação se originou, a exemplo dos indivíduos com o haplótipo Senegal, que em geral possuem maiores níveis de HbF e melhor prognóstico da doença se comparado àqueles dos haplótipos CAR e Benin (Rees; Brousse; Brewin, 2022; Green *et. al*, 1993; Steinberg, 2020).

Em geral, as complicações causadas pela DF podem ser divididas em dois grandes grupos: oriundas da vasculopatia causada pela doença hemolítica e depleção dos níveis de óxido nítrico, a exemplo da doença cerebrovascular, hipertensão pulmonar, nefropatia, priapismo e úlceras nas pernas, ou podem ser decorrentes de eventos vaso-isquêmicos, que levam à hipóxia tecidual e consequente dano à órgãos, a exemplo da retinopatia, hepatopatia e osteonecrose (Figura 3) (Houwing *et al.*, 2019).

Figura 3. Apresentações clínicas da doença falciforme



Fonte: Adaptado de Kato *et al.*, 2018

Os indivíduos com DF costumam expressar sub-fenótipos da doença, muitas vezes se unindo entre si a partir de um biomarcador comum que indica um mecanismo fisiopatológico sobreposto. O sub-fenótipo vaso-oclusivo, por exemplo, caracteriza-se por viscosidade sanguínea aumentada e uma maior susceptibilidade à ocorrência de eventos vaso-oclusivos. Um outro sub-fenótipo

caracterizado por hemólise e vasculopatia também atinge uma parcela importante de indivíduos com DF, apresentando uma maior propensão a sofrerem acidente vascular cerebral isquêmico, hipertensão pulmonar, úlcera de perna, cálculos biliares, priapismo e nefropatia. O sub-fenótipo caracterizado pela persistência hereditária da HbF, por outro lado, se mostra como fator protetor para indivíduos com DF, que em geral cursam com sintomas brandos da doença quando apresentam níveis mais elevados dessa hemoglobina (Kato *et al.*, 2018).

## EPIDEMIOLOGIA

Estima-se que cerca de 8 milhões de pessoas vivam com AF globalmente e que no ano de 2021 tenham nascido mais de 500.000 crianças com a mutação causadora da DF no mundo, apresentando uma taxa de natalidade global de 382 por 100.000 nascidos vivos, com mais de três quartos desses nascimentos localizados em países da África Subsaariana (GBD 2021 SICKLE CELL DISEASE COLLABORATORS, 2023). No Brasil, o Programa de Triagem Neonatal Nacional (PTN), implementado no ano de 2001 no país, estimou que entre os anos de 2014 e 2020 a média anual de novos casos de crianças diagnosticadas com DF tenha sido de 1.087, uma incidência de 3,75 a cada 10.000 nascidos vivos e que de há 60.000 a 100.000 pacientes com DF. Ainda de acordo com os dados do PTN de 2014 a 2020, a distribuição da DF é bastante heterogênea no país, sendo a Bahia, o Distrito Federal e Minas Gerais as unidades federadas de maior incidência (Brasil, [s.d.]).

Entre os anos de 2000 e 2021 houve um aumento de 20,8% na taxa de mortalidade por DF no mundo, sendo classificada entre as 20 principais causas de morte em crianças de 5 a 14 anos e em indivíduos com idade entre 15 e 49 anos nas regiões da África subsaariana, América Latina e Caribe, sul e leste da Ásia e Europa central e oriental (GBD 2021 SICKLE CELL DISEASE COLLABORATORS, 2023). No Brasil, entre os anos de 2000 a 2019, ocorreram 2.422 óbitos por doença falciforme em pessoas menores de 20 anos no Brasil, sendo as faixas etárias mais afetadas as crianças de 0 a 4 anos e os adolescentes de 15 a 19 anos. A maior frequência de mortes por DF no Brasil foi na região Nordeste (40,46%), seguida do Sudeste (39,02%), Centro-Oeste (9,58%), Norte (7,84%) e Sul (3,10%), e as principais vítimas foram pessoas de raça/cor da pele negra (78,73%) (Nascimento *et al.*, 2022).

## TRATAMENTO

Os tratamentos estabelecidos para a doença falciforme visam modificar a gravidade da doença tratando crises de dores agudas ocasionadas pela vaso-oclusão e complicações secundárias, tais como o sequestro esplênico, acidente vascular encefálico, síndrome torácica aguda e infecções.

A hidroxiureia – HU é a principal opção de tratamento frente às complicações e prevenção de crises dolorosas presentes na DF. Atualmente,

sabe-se que essa droga aumenta a quantidade de HbF (hemoglobina fetal), proteína com alta capacidade de inibição da polimerização da HbS em estado de hipóxia. Outros mecanismos de ação da HU estão relacionados ao aumento da síntese e biodisponibilidade de óxido nítrico, redução de fosfatidilserina (adesão eritrocitária), redução de hemólise e redução de eritropoese. Os efeitos deste medicamento estão associados a redução de crises dolorosas e de internamentos (Cançado *et al.*, 2009). O *BABYHUG*, ensaio clínico randomizado multicêntrico, foi responsável pela associação de boas respostas hematológicas e clínicas em bebês de 9-18 meses de idade, como baixas taxas de crises dolorosas e hospitalizações, tornando a HU uma importante droga frente às complicações da DF (Thornburg *et al.*, 2012).

Kinney *et al.* (1999) realizaram um ensaio clínico multicêntrico de fase I/II, conhecido como *BABYHUG*, com o objetivo de estudar a segurança, toxicidade e a eficácia da HU em 84 crianças portadoras de anemia falciforme. O estudo provou que o uso da HU além de ser seguro e eficaz, gera toxicidade controlada após interrupção do uso da droga e reduz as taxas de internamento e diminuição de crises dolorosas.

O Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença Falciforme – PCDT (Brasil, 2018) define o uso da HU como tratamento de primeira linha para prevenção de crises vaso-oclusivas frequentes e/ou complicações recorrentes como síndrome torácica aguda. O documento foi elaborado à rigor técnico científico sendo embasado com diversos ensaios clínicos randomizados duplo-cego, metanálises e revisões sistemáticas que asseguram a prescrição segura do HU para a população pediátrica e adulta portadoras da hemoglobina S.

Outra abordagem terapêutica disponível e bem estabelecida na prática clínica é o uso profilático de penicilina V (fenoximetilpenicilina), destinado a crianças de até cinco anos de idade diagnosticadas com DF. Esta abordagem terapêutica resulta da alta incidência de asplenia funcional mediada por falcização de hemácias que ocorre no baço (Brown *et al.*, 1994). Além disso, outro fator determinante para essa conduta terapêutica é o maior risco de infecção por bactérias encapsuladas associado à DF (Stewart *et al.*, 2021). O PCDT também recomenda o tratamento profilático com benzilpenicilina e eritromicina em casos de contraindicação do uso da penicilina V.

Outra opção de tratamento para a DF é o transplante alogênico de células tronco hematopoiéticas. Esse é o único tratamento curativo, entretanto, foi realizado em um número relativamente pequeno de pessoas, aproximadamente 200 pacientes no mundo. Uma coorte realizada por Bernaudin *et al.* (2007) acompanhou por 2 anos 87 pacientes de idade entre 2 a 22 anos submetidos ao transplante mieloablativo. Por meio desse estudo pode-se concluir que os resultados a longo prazo deste tratamento curativo resultaram em 7% de mortalidade e 93% de taxa de sobrevida global. Estudos anteriores realizados entre os anos de 1986 a 1997 na Bélgica (Vermylen *et al.*, 1998) e anos de 1991 a 1999 nos Estados Unidos da América (Walters *et al.*, 2000) obtiveram taxas

similares de mortalidade relacionadas a transplantes e taxas de sobrevida global e livre de eventos.

Adicionalmente, o Ministério da Saúde do Brasil por meio da Portaria n. 2.139/GM/MS de 2015 e da Portaria n. 298/GM/MS, de 2018 (Brasil, 2015; Brasil, 2018) inclui o transplante alogênico aparentado de medula óssea de sangue periférico ou de sangue de cordão umbilical, do tipo mieloablativo, para tratamento da doença falciforme, e compatibiliza o transplante mieloablativo alogênico aparentado para tratamento da doença falciforme na tabela do SUS, respectivamente, como formas de ampliar o acesso ao tratamento curativo da AF. No entanto, as iniquidades de acesso ao tratamento referente a custos, a dificuldade de encontrar doadores compatíveis, os riscos de rejeição e até mesmo infecções associadas ao período pós-transplante são complicações limitantes frente à adesão ao tratamento (Araujo *et al.*, 2023).

Outras drogas podem ser utilizadas como tratamento adjuvante da AF, como o uso contínuo de ácido fólico, analgésicos, anti-inflamatórios como a dexametasona e quelantes de ferro, no intuito de tratar a sobrecarga de ferro (Brasil, 2018).

## TERAPIAS EMERGENTES

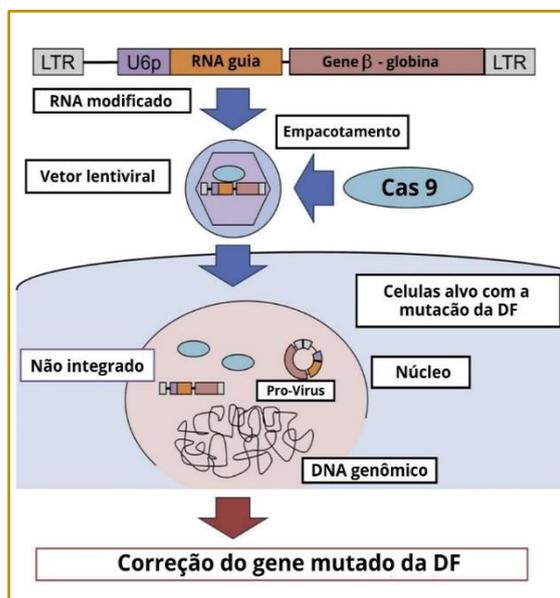
Os avanços no desenvolvimento de novos fármacos necessitam passar por etapas pré-clínicas ou experimentais e sequencialmente a fase clínica, para que assim sejam testadas a segurança e a eficácia em seres humanos. Os estudos associados à ciência e tecnologia realizados em moléculas candidatas a novas drogas são dinâmicos, onerosos, rigorosos e muitos levam mais de 10 anos para tornar a molécula um medicamento comercializável. Embora a DF seja uma doença genética de elevada prevalência mundialmente, os estudos com foco em abordagens terapêuticas ainda são incipientes, especialmente no que diz respeito ao desenvolvimento de novas terapias.

Nesse contexto, o *Food And Drug Administration* – FDA aprovou recentemente o uso do CASGEVY® (exagamglogene autotemcel). Este medicamento é baseado na terapia gênica, sendo utilizado para tratar DF em indivíduos com idade superior a 12 anos de idade e que apresentam crises vaso-oclusivas recorrentes. A droga foi desenvolvida por meio do uso de células-tronco hematopoiéticas humanas e células progenitoras modificadas por um complexo sistema de nucleases conhecido como CRISPR/CAS9. Esse sistema complexo age diretamente na região intensificadora específica do *BCL11A*, gene que regula a transcrição da HbF em células tronco hematopoiéticas. A mieloablação é um regime de condicionamento necessário que antecede a administração dessa droga, como podemos observar em estudos clínicos de fase III realizados em pacientes com  $\beta$ -talassemia, outra hemoglobinopatia. Além disso, comprovou-se que o uso contínuo desse novo medicamento por período superior a um ano aumenta de forma significativa a quantidade de HbF e hemoglobina total, sendo capaz de tratar 97% de pacientes com crises vaso-oclusivas (Frangoul *et al.*, 2024;

Locatelli *et al.*, 2024; Parums, 2024).

Outra abordagem terapêutica emergente e promissora para o tratamento da DF, quando o transplante alogênico de células tronco hematopoiéticas não é alcançado com sucesso por falta de doador compatível, é o transplante de células tronco hematopoéticas autólogo (do próprio indivíduo) realizado por meio de vetor lentiviral. Em outras palavras, o paciente pode receber de si próprio células hematopoiéticas modificadas geneticamente com uma cadeia de  $\beta$ -globina que inibe a polimerização de Hb presente nas hemácias falciformes (Ramadier *et al.*, 2022).

**Figura 4.** Modelo de entrega de proteína CAS9 editada via Vetor Lentiviral para tratamento das doenças falciforme



Fonte: adaptado de Uchida *et al.*, 2021

O vetor lentiviral serve como um sistema estável de entrega de genes terapêuticos para o tratamento da DF, sendo que possui uma sequência de RNA guia capaz de transportar a proteína CAS9 para dentro do núcleo celular para modelar a correção do gene  $\beta$ s-globina (Figura 4). A eficácia clínica, biológica e a segurança desse modelo de transplante autólogo mediado por vetor lentiviral evoluiu ao longo do tempo, como pode-se observar em resultados estáveis na quantidade de hemoglobina total, e diminuição de hemólise. No entanto, efeitos adversos relacionados à coleta de células tronco hematopoéticas e progenitoras e o regime de condicionamento (mieloablação) são reações importantes que necessitam de estudos mais aprofundados (Uchida *et al.*, 2021; Kanter *et al.*, 2023).

Uma nova tecnologia em avaliação para uso no tratamento da Doença Falciforme no Brasil é a L-glutamina. Trata-se de um aminoácido precursor de glutatona, nicotinamida adenina dinucleotídeo – NAD e arginina, substâncias capazes de conferir proteção aos eritrócitos frente aos danos oxidativos e assim auxiliar na diminuição dos episódios de dor presentes na condição.

A L-glutamina está registrada no FDA após avaliação de resultados de dois

estudos randomizados, duplo-cegos, multicêntricos e controlados por placebo (NCT01179217 GLUSCC09-01 e NCT00125788 10478). Esses estudos foram desenvolvidos com o objetivo de avaliar a eficácia, segurança e toxicidade da L-glutamina em pacientes com anemia falciforme e/ou  $\beta$ 0-talassemia falciforme. Após 48 semanas de conclusão, apesar da perda de segmento, ambos os estudos concluíram que houve redução de ocorrência de crises falciformes, hospitalizações, mas sem afetar as taxas de hemoglobina ou marcadores de hemólise (Migotsky; Beestrum; Badawy, 2022; Brasil, 2022).

Ainda sobre tratamentos emergentes, o Voxelotor (Oxbryta<sup>®</sup>) é um novo inibidor de polimerização da Hemoglobina S para o tratamento de DF em adultos e crianças, mas só está aprovado e disponível para uso nos EUA e Europa. Esse modificador alostérico é capaz de aumentar a afinidade de oxigênio da hemoglobina S com inibição de falcização. Além disso, o Voxelotor na talassemia- $\beta$  pode alterar a estrutura da hemoglobina A, A2 e hemoglobina F, otimizando o transporte de oxigênio para os tecidos (Bain *et al.*, 2022; Brasil, 2022).

Adicionalmente, o uso contínuo de Oxbryta<sup>®</sup> está associado ao aumento de Hb em mais de 1 g/dL, além de estar associada a redução de biomarcadores de hemólise como a lactato desidrogenase. O estudo que serviu como base para aprovação do FDA e da *European Medicine Agencies* (EMA) é o estudo identificado pelo código NCT03036813, mais conhecido como HOPE. Trata-se de um estudo de fase III, multicêntrico, duplo-cego, randomizado e controlado por placebo, desenvolvido para avaliar segurança, eficácia e toxicidade da substância em questão. Os resultados deste estudo indicam que o voxelotor tem um grande potencial modificador de doença e poucos efeitos colaterais leves como disfunção gastrointestinal e dores de cabeça (Migotsky; Beestrum; Badawy, 2022; Brasil, 2022).

Outro medicamento aprovado pelo FDA, que chegou a ser registrado no Brasil é o Crizanlizumabe (Adakveo<sup>®</sup>). Embora a ANVISA tenha aprovado seu uso no Brasil, seu registro foi recentemente cancelado. O parecer técnico aponta que os benefícios não superam seus riscos e recomendou a revogação da autorização condicional de comercialização (Brasil, 2023). Trata-se de um anticorpo monoclonal para o tratamento da DF que reduz a frequência de crises vaso-oclusivas, além de promover a inibição funcional da P-selectina. Essa proteína é sintetizada por plaquetas e células do endotélio, logo está associada a hemostasia, trombose e inflamação. O estudo NCT01895361 conhecido como SUSTAIN, é um estudo clínico de fase II multicêntrico, duplo-cego, randomizado e controlado por placebo com o objetivo de avaliar segurança, eficácia e toxicidade do anticorpo monoclonal frente ao tratamento de sintomas da DF. Pode-se observar que o tratamento com crizanlizumabe diminuiu a frequência de crises vaso-oclusivas, assim como reduziu o uso de opioides nos pacientes e internamentos hospitalares. No entanto, essa droga foi associada com importantes efeitos adversos, tais como artralgias, diarreia, prurido, náuseas, vômito e dor no peito (Migotsky; Beestrum; Badawy, 2022; Brasil, 2022).

Os tratamentos emergentes para a DF exibem potencial eficácia frente a modificação da doença. Contudo, mais estudos precisam ser realizados com a população para garantir a segurança. Outro fator importante a ser mencionado está atrelado aos custos, pois muitos desses tratamentos não são oferecidos pelo SUS e não fazem parte da coparticipação do rol de planos privados de assistência à saúde.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

A DF é uma condição clínica de grande relevância no contexto social e de saúde pública, exigindo uma abordagem multidisciplinar para enfrentar os múltiplos desafios que ela impõe, destacando-se por demandar o desenvolvimento de novas terapias, o avanço do entendimento de sua fisiopatologia e o acesso integral ao sistema de saúde; questões fundamentais para melhorar a qualidade de vida dos pacientes.

Um dos principais desafios enfrentados por estes pacientes é a limitação das terapias disponíveis que, muitas vezes, se restringem ao tratamento dos sintomas. Embora existam opções terapêuticas, como a HU, que reduz as complicações clínicas, sendo eficaz no controle sintomático, esta não atua na causa da doença, tampouco oferece cura. Portanto, o desenvolvimento de novas abordagens terapêuticas é uma necessidade urgente. Nessa perspectiva, avanços como a terapia gênica e as pesquisas sobre transplantes de medula óssea mostram-se promissoras, apontando para um futuro em que os portadores de DF possam ter acesso a alternativas de tratamento mais eficazes e com abordagem mais próxima da cura definitiva.

Outra consideração relevante é a segurança e o acesso a novas abordagens terapêuticas. Tecnologias como a terapia gênica e os transplantes possuem altos custos e demandam estrutura avançada para sua realização. Essa limitação econômica e de infraestrutura restringe o acesso para grande parte dos indivíduos com DF, principalmente em regiões de maior vulnerabilidade socioeconômica. Dessa forma, é crucial que a expansão dessas terapias seja acompanhada de políticas públicas que incentivem investimentos em saúde e pesquisa, buscando a ampliação de centros especializados e a redução de custos com o intuito de tornar essas terapias acessíveis às pessoas com doença falciforme.

## REFERÊNCIAS

ALELUIA, M. M.; FONSECA, T. C. C.; SOUZA, R. Q.; NEVES, F. I.; DA GUARDA, C. C.; SANTIAGO, R. P.; CUNHA, B. L. A.; FIGUEIREDO, C. V. B.; SANTANA, S. S.; DA PAZ, S. S.; FERREIRA, J. R. D.; CERQUEIRA, B. A. V.; GONÇALVES, M. S. Comparative study of sickle cell anemia and hemoglobin SC disease: clinical characterization, laboratory biomarkers and genetic profiles. **BMC Hematology**, v. 17, n. 15, p. 1-10, 15 set. 2017. DOI: <http://dx.doi.org/10.1186/s12878-017-0087-7>.

ARAÚJO, I. O.; COSTA, I. B. S.; FABRI, J. C.; FONSECA, L. A. N. S.; MATHIASI, L. B.;

MAGALHÃES, N. N. S.; SUASSUNAA, L. F.; RODRIGUES, D. O. W. Transplante alogênico de células-tronco hematopoiéticas em pacientes com anemia falciforme no cenário brasileiro. **Hematology, Transfusion and Cell Therapy**, v. 45, n. S4, p. s934-s935, out. 2023.

BAIN, B. J.; MYBURGH, J.; HANN, A.; LAYTON, D. M. Voxelotor in sickle cell disease. **American Journal of Hematology**, v. 97, n. 6, p. 830-832, mar. 2022. DOI:10.1002/ajh.26549.

BERNAUDIN, F.; SOCIE, G.; KUENTZ, M.; CHEVRET, S.; DUVAL, M.; BERTRAND, Y.; VANNIER, J. P.; YAKOUBEN, K.; THURET, I.; BORDIGONI, P.; FISCHER, A.; LUTZ, P.; STEPHAN, J. L.; DHEDIN, N.; PLOUVIER, E.; MARGUERITTE, G.; BORIES, D.; VERLHAC, S.; ESPEROU, H.; COIC, L.; VERNANT, J. P.; GLUCKMAN, E.; SFGM-TC. Long-term results of related myeloablative stem-cell transplantation to cure sickle cell disease. **Blood**, v. 110, n. 7, p. 2749-2756, 1 out. 2007. DOI: 10.1182/blood-2007-03-079665.

BRASIL, Ministério da Saúde. Monitoramento do horizonte tecnológico. **Medicamentos para o tratamento de Doença Falciforme**. Brasília: CONITEC, 2022.

BRASIL, Ministério da Saúde. **Portaria conjunta n. 5. Fevereiro, 2018**. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença Falciforme - PDCT Disponível em [https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/pcdt\\_doencafalciforme\\_2018-1.pdf](https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/pcdt_doencafalciforme_2018-1.pdf). Acesso em: 29 out. 2024.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Portaria n. 298, de 9 de fevereiro de 2018**. Inclui no Regulamento Técnico do Sistema Nacional de Transplantes e compatibiliza na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS a indicação de transplante mieloablativo alogênico aparentado e não aparentado de células-tronco hematopoéticas, para tratamento da mucopolissacaridose dos tipos I e II e amplia a faixa etária para indicação de transplante mieloablativo alogênico aparentado para tratamento da doença falciforme. Disponível em: [https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2018/prt0298\\_19\\_02\\_2018.html#:~:text=Inclui%20no%20Regulamento%20T%C3%A9cnico%20do,tronco%20hematopo%C3%A9ticas%2C%20para%20tratamento%20da](https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2018/prt0298_19_02_2018.html#:~:text=Inclui%20no%20Regulamento%20T%C3%A9cnico%20do,tronco%20hematopo%C3%A9ticas%2C%20para%20tratamento%20da). Acesso em: 29 out. 2024.

BRASIL. Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária. **Anvisa cancela registro do medicamento Adakveo**. 2023. Disponível em: <https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/noticias-anvisa/2023/anvisa-cancela-registro-do-medicamento-adakveo>. Acesso em: 29 out. 2024.

BRASIL, Ministério da saúde. Saúde de A a Z. **Doença Falciforme**. Brasília: Ministério da Saúde, [s.d.]. Disponível em: [www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/saude-de-a-a-z/d/doenca-falciforme](http://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/saude-de-a-a-z/d/doenca-falciforme). Acesso em: 29 out. 2024.

BROWN, A.K.; SLEEPER, L. A.; MILLER, S. T.; PEGELOW, C. H.; GILL, F. M.; WACLAWIW, M. A. Reference values and hematologic changes from birth to 5 years in patients with sickle cell disease. Cooperative study of sickle cell disease. **Arch Pediatr Adolesc Med.**, v. 148, n. 8, p. 796-804, ago. 1994. DOI: 10.1001/archpedi.1994.02170080026005.

CANÇADO, R. D.; LOBO, C.; ÂNGULO, I. L.; ARAÚJO, P. I. C.; JESUS, J. A. Protocolo

clínico e diretrizes terapêuticas para uso de hidroxiureia na doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 31, n. 5, p. 361–366, 2009. DOI: <https://doi.org/10.1590/S1516-84842009005000076>.

DA GUARDA, C. C.; YAHOUÉDÉHO, S. C. M. A.; SANTIAGO, R. P.; NERES, J. S. D. S.; FERNANDES, C. F. L.; ALELUIA, M. M.; FIGUEIREDO, C. V. B.; FIUZA, L. M.; CARVALHO, S. P.; OLIVEIRA, R. M.; FONSECA, C. A.; NDIDI, U. S.; NASCIMENTO, V. M. L.; ROCHA, L. C.; GONÇALVES, M. S. Sickle cell disease: A distinction of two most frequent genotypes (HbSS and HbSC). **PLoS One**, v. 15, n. 1, p. 1-15, 29 jan. 2020. DOI: [10.1371/journal.pone.0228399](https://doi.org/10.1371/journal.pone.0228399).

FRANGOUL, H.; LOCATELLI, F.; SHARMA, A.; BHATIA, M.; MAPARA, M.; MOLINARI, L.; WALL, D.; LIEM, R. I.; TELFER, P.; SHAH, A. J.; CAVAZZANA, M.; CORBACIOGLU, S.; RONDELLI, D.; MEISEL, R.; DEDEKEN, L.; LOBITZ, S.; DE MONTALEMBERT, M.; STEINBERG, M. H.; WALTERS, M. C.; ECKRICH, M. J.; IMREN, S.; BOWER, L.; SIMARD, C.; ZHOU, W.; XUAN, F.; MORROW, P. K.; HOBBS, W. E.; GRUPP SA; CLIMB SCD-121 STUDY GROUP. Exagamglogene Autotemcel for Severe Sickle Cell Disease. **The New England Journal of Medicine**, v. 390, n. 18, p. 1649-1662, 9 maio 2024. DOI: [10.1056/NEJMoa2309676](https://doi.org/10.1056/NEJMoa2309676).

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. **The Lancet**, Seattle, v. 10, n. 1, p. 585-599, jun. 2023.

GREEN, N. S.; FABRY, M. E.; KAPTUE-NOCHE, L.; NAGEL, R. L. Senegal haplotype is associated with higher HbF than benin and cameroon haplotypes in African children with sickle cell anemia. **American Journal of Hematology**, v. 44, n. 2, p. 145-146, out. 1993. DOI: [10.1002/ajh.2830440214](https://doi.org/10.1002/ajh.2830440214).

HOFFBRAND, A. V.; MOSS, P. A. H. **Fundamentos em hematologia**. Porto Alegre: Artmed, 2013.

HOUWING, M. E.; DE PAGTER, P. J.; VAN BEERS, E. J.; BIEMOND, B. J.; RETTENBACHER, E.; RIJNEVELD, A. W.; SCHOLS, E. M.; PHILIPSEN, J. N. J.; TAMMINGA, R. Y. J.; VAN DRAAT, K. F.; NUR, E.; CNOSSEN, M. H; SCORE CONSORTIUM. Sickle cell disease: Clinical presentation and management of a global health challenge. **Blood Reviews**, v.37, p. 100580, set. 2019. DOI: [10.1016/j.blre.2019.05.004](https://doi.org/10.1016/j.blre.2019.05.004).

INUSA, B. P. D.; HSU, L. L.; KOHLI, N.; PATEL, A.; OMINU-EVBOTA, K.; ANIE, K. A.; ATOYEBI, W. Sickle cell disease – genetics, pathophysiology, clinical presentation and treatment. **International Journal Of Neonatal Screening**, v. 5, n. 2, p. 20, 7 maio 2019. DOI: [10.3390/ijns5020020](https://doi.org/10.3390/ijns5020020).

KANTER, J.; THOMPSON, A. A.; PIERCIEY JR, F. J.; HSIEH, M.; UCHIDA, N.; LÉBOULCH, P.; SCHMIDT, M.; BONNER, M.; GUO, R.; MILLER, A.; RIBEIL, J. A.; DAVIDSON, D.; ASMAL, M.; WALTERS, M. C.; TISDALE, J. F. Lovo-cel gene therapy for sickle cell disease: Treatment process evolution and outcomes in the initial groups of the HGB-206 study. **American Journal of Hematology**, v. 98, n. 1, p. 11-22, jan. 2023. DOI: [10.1002/ajh.26741](https://doi.org/10.1002/ajh.26741).

KATO, G. J.; PIEL, F. B.; REID, C. D.; GASTON, M. H.; OHENE-FREMPONG, K.; KRISHNAMURTI, L.; SMITH, W. R.; PANEPINTO, J. A.; WEATHERALL, D. J.; COSTA,

F. F.; VICHINSKY, E. P. Sickle cell disease. **Nature Reviews Disease Primers**, v. 4, p. 18010, 15 mar. 2018. DOI: 10.1038/nrdp.2018.10.

KINNEY, T. R.; HELMS, R. W.; O'BRANSKI, E. E.; OHENE-FREMPONG, K.; WANG, W.; DAESCHNER, C.; VICHINSKY, E.; REDDING-LALLINGER, R.; GEE, B.; PLATT, O. S.; WARE, R. E. Safety of hydroxyurea in children with sickle cell anemia: results of the HUG-KIDS study, a phase I/II trial. Pediatric Hydroxyurea Group. **Blood**, v. 94, n. 5, p. 1550-1554, 1999.

LOCATELLI, F.; LANG, P.; WALL, D.; MEISEL, R.; CORBACIOGLU, S.; LI, A. M.; DE LA FUENTE, J.; SHAH, A. J.; CARPENTER, B.; KWIATKOWSKI, J. L.; MAPARA, M.; LIEM, R. I.; CAPPELLINI, M. D.; ALGERI, M.; KATTAMIS, A.; SHETH, S.; GRUPP S, HANDGRETINGER, R.; KOHLI, P.; SHI, D.; ROSS, L.; BOBRUFF, Y.; SIMARD, C.; ZHANG, L.; MORROW, P. K.; HOBBS, W. E.; FRANGOUL, H.; CLIMB THAL-111 STUDY GROUP. Exagamglogene Autotemcel for Transfusion-Dependent  $\beta$ -Thalassemia. **New England Journal of Medicine**, v. 390, n. 18, p. 1663-1676, maio 2024. DOI: 10.1056/NEJMoa2309673.

MIGOTSKY, M.; BEESTRUM, M.; BADAWY, S. M. Recent advances in sickle-cell disease therapies: a review of Voxelotor, Crizanlizumab, and L-glutamine. **Pharmacy**, v.10, p. 1-19. set., 2022. DOI: 10.3390/pharmacy10050123.

NASCIMENTO, M. I.; PRZIBILSKI, A. L. F.; COELHO, C. S. G.; LEITE, K. F. A.; MAKENZE, M.; JESUS, S. B. Mortalidade atribuída à doença falciforme em crianças e adolescentes no Brasil, 2000–2019. **Revista de Saúde Pública**, [s.l.], v. 56, n. 65, p. 1-9, jul. 2022. DOI: <http://dx.doi.org/10.11606/s1518-8787.2022056003681>.

PARUMS, D. V. Editorial: First regulatory approvals for CRISPR-Cas9 therapeutic gene editing for sickle cell disease and transfusion-dependent  $\beta$ -thalassemia. **Medical Science Monitor**, n. 30, p. 1-4, mar. 2024. DOI: 10.12659/MSM.944204.

RAMADIER, S.; CHALUMEAU, A.; FELIX, T.; OTHMAN, N.; AKNOUN, S.; CASINI, A.; MAULE, G.; MASSON, C.; DE CIAN, A.; FRATI, G.; BRUSSON, M.; CONCORDET, J. P.; CAVAZZANA, M.; CERESETO, A.; EL NEMER, W.; AMENDOLA, M.; WATTELLIER, B.; MENEGHINI, V.; MICCIO A. Combination of lentiviral and genome editing technologies for the treatment of sickle cell disease. **Journal of Molecular Therapy**, v.30, p. 145-163, jan. 2022. DOI: 10.1016/j.ymthe.2021.08.019

REES, D. C.; BROUSSE, V. A. M.; BREWIN, J. N. Determinants of severity in sickle cell disease. **Blood Reviews**, v. 56, p. 1-12, nov. 2022. Elsevier BV. DOI: 10.1016/j.blre.2022.100983.

REES, D. C.; WILLIAMS, T. N.; GLADWIN, M. T. Sickle-cell disease. **The Lancet**, Oxford, v. 376, n. 9757, p. 2018-2031, dez. 2010. DOI: 10.1016/S0140-6736(10)61029-X.

STEINBERG, M. H.; FORGET, B. G.; HIGGS, D. R.; WEATHERALL, D. J. **Disorders of hemoglobin: genetics, pathophysiology, clinical management**. 2. ed. Cambridge: Cambridge University Press, 2009.

STEINBERG, M. H. Fetal Hemoglobin in Sickle Hemoglobinopathies: high HbF genotypes and phenotypes. **Journal of Clinical Medicine**, v. 9, n. 11, p. 3782, 23 nov. 2020. DOI: 10.3390/jcm9113782.

STEWART, C.; JANG, T.; MO, G.; MOHAMED, N.; POPLAWSKA, M.; EGINI, O.; DUTTA, D.; LIM, S. H. Antibiotics to modify sickle cell disease vaso-occlusive

crisis?. **Blood Reviews**, v. 50, p. 1-7. 2021. DOI: 10.1016/j.blre.2021.100867.

THORNBURG, Courtney D. Beatrice A. Files, Zhaoyu Luo, Scott T. Miller, Ram Kalpatthi, Rathi Iyer, Phillip Seaman, Jeffrey Lebensburger, Ofelia Alvarez, Bruce Thompson, Russell E. Ware, Winfred and C. Wang. Impact of hydroxyurea on clinical events in the BABY HUG trial. **Blood Clinical Trials and observation**. v. 120, p. 4304-4310. 2012. DOI: 10.1182/blood-2012-03-419879.

UCHIDA, N.; DRYSDALE, C. M.; NASSEHI, T.; GAMER, J.; YAPUNDICH, M.; DINICOLA, J.; SHIBATA, Y.; HINDS, M.; GUDMUNDSDOTTIR, B.; HARO-MORA, J. J.; DEMIRCI, S.; TISDALE, J. F. Cas9 protein delivery non-integrating lentiviral vectors for gene correction in sickle cell disease. **Journal of Molecular Therapy. Methods & Clinical development**, v. 21, p. 121-132, mar. 2021. DOI: 10.1016/j.omtm.2021.02.022.

VERMYLEN, C.; CORNU, G.; FERSTER, A.; BRICHARD, B.; NINANE, J.; FERRANT, A.; ZENEBERGH, A.; MAES, P.; DHOOGHE, C.; BENOIT, Y.; BEGUIN, Y.; DRESSE, M. F.; SARIBAN, E. Haematopoietic stem cell transplantation for sickle cell anaemia: the first 50 patients transplanted in Belgium. **Bone Marrow Transplant**, v. 22, n. 1, p. 1-6, jul. 1998. DOI: 10.1038/sj.bmt.1701291.

WALTERS, M. C.; PATIENCE, M.; LEISERING, W.; ECKMAN, J. R.; SCOTT, J. P.; MENTZER, W. C.; DAVIES, S. C.; OHENE-FREMPPONG, K.; BERNAUDIN, F.; MATTHEWS, D. C.; STORB, R.; SULLIVAN, K. M. Bone marrow transplantation for sickle cell disease. **N Engl J Med**, v. 335, n. 6, p. 369-376, 8 aug. 1996. DOI: 10.1056/NEJM199608083350601.

# DO “SABER CIENTÍFICO AO SABER ESCOLAR”: DIFUSÃO DO CONHECIMENTO SOBRE A DOENÇA FALCIFORME

## FROM “SCIENTIFIC KNOWLEDGE TO SCHOOL KNOWLEDGE”: DIFFUSION OF KNOWLEDGE ABOUT SICKLE CELL DISEASE

DOI: <https://doi.org/10.29327/5469842.1-6>

Genigleide Santos da Hora<sup>1</sup>, Jussara Tânia Silva Moreira<sup>2</sup>, Sidnei Guimarães Barros<sup>3</sup>, Vinícius Buday Aragão<sup>4</sup>, Letícia Santos Cruz<sup>5</sup>

**RESUMO:** Esse estudo aborda o saber pedagógico acerca da Doença Falciforme – DF, a partir da perspectiva de licenciandos(as) no âmbito da escola da Educação Básica. Com essa intenção, por objetivo se desejou promover a mediação pedagógica entre o ensino dos conteúdos da Doença Falciforme – DF e a aprendizagem da construção do seu saber por licenciandos(as) do Curso de Pedagogia, crianças e professores de uma escola pública dos Anos Iniciais de Ensino Fundamental. Nesse processo, a base teórica foi direcionada pelos pressupostos da Teoria Histórico-cultural de Vygotski (1995, 2001), que, sob a perspectiva da abordagem qualitativa e estudos exploratórios, foram elaboradas as Sequências Didáticas pelos estudantes do Curso de Pedagogia, da Universidade Estadual de Santa Cruz – UESC. Essas ações foram estruturadas pelo tripé ensino, pesquisa e extensão – ação do Maio Inclusivo vinculada ao Projeto de Extensão Diálogos Pedagógicos e neste, o Edital Comunidades. Os saberes pedagógicos didático-artísticos ocorreram pelas composições de Histórias em Quadrinhos – HQ, pelas análises filmicas, músicas etc. Após a sistematização dessas ações, acena-se como resultado que no ambiente escolar é possível sistematizar o conhecimento científico sobre a Doença Falciforme – DF através da mediação e interação colaborativa entre universidade e escolas públicas participantes, o que redimensiona a ampliação das experiências, tornando os sujeitos ativos em suas aprendizagens; ou seja, pela criatividade, aproxima-se dos conteúdos formais e os transformam em saberes escolares.

**Palavras-chave:** educação inclusiva; doença falciforme; mediação; educação.

**ABSTRACT :** This study explores pedagogical knowledge regarding Sickle Cell Disease (SCD) from the perspective of educators in the context of Basic Education schools. The aim was to promote pedagogical mediation between teaching the content related to Sickle Cell Disease and the

<sup>1</sup> Genigleide Santos da Hora é doutora em Educação pela Universidade Federal da Bahia – UFBA. É professora e pesquisadora nas áreas de formação de professores, políticas públicas, educação especial e inclusiva; coordenadora do projeto de extensão “Diálogos Pedagógicos” e da ação extensionista “Edital Comunidades”, do Departamento de Ciências da Educação, da Universidade Estadual de Santa Cruz – DCIE/UESC; vice-coordenadora do Grupo de Estudos, Pesquisas e Experimentações Educacionais do Instituto Anísio Teixeira, da Secretaria da Educação do Estado da Bahia – GEPEE/IAT/SEC-BA. E-mail: gshora@uesc.br;

<sup>2</sup> Jussara Tânia Silva Moreira é doutora e mestra em Ciências Sociais pela Pontifícia Universidade Católica de São Paulo – PUC-SP; É professora adjunta da área de Políticas e Legislação Educacional e Pesquisadora nas áreas de formação de professores e políticas públicas educacionais; coordenadora do projeto de extensão “Diálogos Pedagógicos”, do Departamento de Ciências da Educação, da Universidade Estadual de Santa Cruz – DCIE/UESC. E-mail: jtsmoreira@uesc.br;

<sup>3</sup> Sidnei Guimarães Barros é discente do curso de Licenciatura em Física e bolsista do “Edital Comunidades”, do Departamento de Ciências da Educação, da Universidade Estadual de Santa Cruz – DCIE/UESC. E-mail: ticknei.sgb@gmail.com;

<sup>4</sup> Vinícius Buday Aragão é discente do curso de Licenciatura em Pedagogia e bolsista do projeto de extensão “Diálogos Pedagógicos”, do Departamento de Ciências da Educação, da Universidade Estadual de Santa Cruz – DCIE/UESC. E-mail: vbaragao.pdg@uesc.br;

<sup>5</sup> Letícia Santos Cruz é discente do curso de Licenciatura em Pedagogia e bolsista do projeto de extensão “Diálogos Pedagógicos”, do Departamento de Ciências da Educação, da Universidade Estadual de Santa Cruz – DCIE/UESC. E-mail: letysantoscruz@hotmail.com.

learning process of future educators in a Pedagogy program, as well as children and teachers in a public elementary school. The theoretical foundation was guided by the principles of Vygotsky's Historical-Cultural Theory (1995, 2001). Through a qualitative approach and exploratory studies, the Pedagogy students from the State University of Santa Cruz (UESC) developed Didactic Sequences. These actions were structured around the triad of teaching, research, and extension, as part of the Inclusive May initiative linked to the Pedagogical Dialogues Extension Project and its Community Notice. Pedagogical and artistic knowledge emerged through the creation of Comics, film analyses, music, etc. Following the organization of these actions, the results indicate that it is possible to systematize scientific knowledge about Sickle Cell Disease within the school environment through collaborative mediation and interaction between participating universities and public schools. This approach enhances experiences, making learners active participants in their education; in other words, through creativity, they engage with formal content and transform it into school knowledge.

**Keywords:** inclusive education; sickle cell disease; mediation; education

## INTRODUÇÃO

A educação escolar enfrenta novos desafios, cada vez mais multifacetados e complexos, colocando-se assim dentro de uma imprevisibilidade e exigência social. Um destes desafios está direcionado pelas discussões acerca da equidade, como garantia dos direitos à escolaridade, sobretudo como garantia da qualidade de uma educação para todos. É dentro desse princípio citado, que trazemos a discussão acerca das questões relacionadas à Doença Falciforme – DF, que na sociedade, deve ser visto dentro dos critérios da medicina, mas também no âmbito da educação escolar, pois este é um tempo em que requer mais consciência coletiva onde todos sintam-se incluídos.

Assim, em todo o mundo, surge a emergência de se (refundar a escola, não se trata mais apenas do ler, escrever e contar e nem de inserir milhares de projetos sem sentido, o que está em jogo atualmente é a construção de um ambiente, que no seu plano organizacional promova dinâmicas de inovação, rompendo com a fragmentação do conhecimento e valorizando o sentido de pertencimento da humanidade.

Essa integração só pode ser concebida dentro de um planejamento multidisciplinar, o que inclui saúde e educação, isto traz a (re)criação de um ambiente escolar que tenha um olhar para a diversidade e para a inclusão educacional, implicando na mudança também da formação inicial de professores, seja na cooperação entre os espaços de saberes seja nas relações mais próximas entre ensino, pesquisa e extensão.

Fazer essa afirmação nos conduz à seguinte questão-problema: como trazer às práticas compartilhadas saúde-educação na construção do conhecimento acerca da DF? Ou seja, como inserir na formação inicial do professor-pedagogo as mediações, decorrentes das atividades pedagógicas, intencionalmente planejadas para oportunizar a construção do ensino e da aprendizagem acerca da DF?

Existe uma lacuna no referencial teórico a respeito de DF nas escolas, já que é caracterizada por uma enfermidade localizada no sangue e que cabe a área da saúde trabalhar. Entretanto, inferimos que há uma demanda de pesquisas

educacionais sobre essa temática, mesmo que não esteja vinculada ao livro didático, como pensar caminhos científicos e didáticos diferenciados?

Partindo da questão problema acima mencionada, como proposição indicamos que a DF é despercebida no contexto escolar e na graduação de formação inicial do professor. Mediante ao exposto, elegemos como objetivo geral: promover a mediação pedagógica entre o ensino dos conteúdos da DF pelos pedagogos e a aprendizagem da construção deste saber pelas crianças e professores de uma escola pública dos Anos Iniciais de Ensino Fundamental.

Acreditamos que todo trabalho docente em sala de aula deve promover a criatividade e o conhecimento de crianças pequenas. Foi seguindo esse critério que, no curso de Licenciatura em Pedagogia, elencamos ações previamente planejadas, a partir das disciplinas: Didática, Atividade Baseada em Problemas – AIBP V – Educação Inclusiva<sup>6</sup> e Arte e Educação. Além disso, tais ações também foram vinculadas aos Projetos de Pesquisa e de Extensão – Maio Inclusivo – Diálogos Pedagógicos, ações vinculadas ao Edital Comunidades, n. 186/2023 – Programa Integrado de Extensão Inovadora e Pesquisa – PIEIP, com ações a se realizar no bairro Salobrinho – Ilhéus/BA, através da ação: “*Ciências da UESC escolas: diálogos inclusivos*” pela Pró-Reitoria de Extensão – PROEX, que foram apresentados por fazerem parte das ações previstas nos cronogramas, para que os(as) licenciandos(as) em Pedagogia tivessem a oportunidade de participar das decisões do que seriam vivenciar a pesquisa, o ensino e a extensão durante o semestre, tendo como temática: a DF.

Foi trabalhando as questões relacionadas a DF a partir do fazer lúdico, o qual reuniu diversas formas de atividades, a saber: expressão artística, construção de histórias em quadrinhos, fotografia, música, dança etc., que transformadas em ações didáticas, nos permitiram introduzir no campo do saber as formas inovadoras em nossas aulas. Salientamos dentro desse modelo educacional a ênfase no trabalho interdisciplinar, por perspectivar um movimento contemporâneo nas dimensões da epistemologia e da pedagogia, ao estabelecer o rompimento da visão cartesiana e mecanicista de mundo e de educação, adotando a concepção mais integradora, dialética e totalizadora na construção de conhecimentos e práticas pedagógicas docente.

Dessa maneira, descrevemos as etapas que evidenciam os saberes construídos pelos pedagogos acerca da DF e os contributos extensionistas utilizados junto à comunidade, essencial ao aprendiz da docência. Ou seja, em outras palavras, os(as) futuros licenciandos(as) puderam vivenciar a indissociabilidade entre a teoria e a prática, ao fazer suas ações formativas e interventivas, com mais proximidade e participação ativa entre Universidade-Escola-Comunidade. Portanto, para uma melhor compreensão esta “Introdução” traz uma prévia do estudo realizado, sendo então estruturado as seções nas quais demonstramos esse fazer teórico metodológico e as considerações finais.

---

<sup>6</sup> Anexo 01 – Aluna(o)s Participantes do Projeto de Intervenção Doença Falciforme na Escola.

## A TEORIA HISTÓRICO-CULTURAL, A PEDAGOGIA HISTÓRICO CRÍTICA E A DOENÇA FALCIFORME: BREVE CONTEXTUALIZAÇÃO

Na Teoria Histórico-Cultural, Vygotsky (2001) considera as situações relacionadas à interação e a aprendizagem humana direcionada pela linguagem, construída no contexto histórico de cada pessoa, onde às particularidades e idiossincrasias são referenciadas pelas vivências. Esta é a base para se compreender o contexto cultural, que se desenvolve para qualquer ser humano em suas relações interpessoais.

Nessas relações, tomando as condições materiais, Saviani (2007, 2008), indica os fundamentos da Pedagogia Histórico-Crítica – PHC, considerando a função da escola como a de responder as definições e atribuições da prática pedagógica, por compreender que, sendo o domínio do saber socialmente acumulado, torna-se uma ferramenta necessária para qualquer projeto de mudança social.

Sendo assim, é função da universidade buscar por esse saber, entendendo a escola como aquela que também pode promover a transformação social, política com acesso ao saber elaborado (ciência), sendo capaz de instrumentalizar as camadas populares na superação de sua condição de excluído ou explorado.

Quando o campo teórico também é assentado na PHC, ao qual credita ações empenhadas em dispor uma educação a serviço da transformação, ao nosso olhar, fundamentam-se as perspectivas do desenvolvimento humano ressaltando ações do aprendiz. A partir da natureza social, põe-se em pauta a educação como serviço de transformação das relações sociais, como processo dialético que se estabelece na elaboração dos conhecimentos e alicerça as nossas ações didáticas de intervenções, nesse propósito que se encontra a temática que neste estudo entra em evidência: a DF.

Inúmeros são os distúrbios autossômicos recessivos, isto é, doenças genéticas que se caracterizam por afetar em proporções semelhantes homens e mulheres, a DF ou anemia falciforme, é considerada uma doença hereditária mais comum no mundo, bem como motivada pelo encontro de genes recessivos (alelos recessivos) provenientes dos pais e que não necessariamente manifestam a condição. Caracterizada pela alteração dos glóbulos vermelhos do sangue, tornando-os parecidos com uma foice, daí o nome falciforme. A hemoglobina que transporta o oxigênio e colore os glóbulos vermelhos, é essencial para a saúde de todos os órgãos do corpo. Ademais, “se um indivíduo é apenas portador do gene recessivo (o traço falciforme), ele será saudável e assintomático e, também, terá uma vantagem de sobrevivência em certas regiões geográficas” (Helman, 2009, p. 323).

Para Helman (2009), o diagnóstico da DF é realizado através do exame de hemoglobina. Aqui no Brasil, ocorre com o teste do pezinho e é realizado gratuitamente antes do bebê receber alta da maternidade, possibilitando a

detecção precoce de hemoglobinopatias, como a anemia falciforme. Existem regiões no mundo onde a DF é mais corriqueira, exemplo disto é a África subsariana, onde inúmeras populações nascem com genes recessivos para a Doença Falciforme. Nesse caso, Durães (2023, p.19) ressalta em seu texto: “a concentração de população é a maior mundialmente falando. Porém, pesquisas têm evidenciado que o número de pessoas com DF, com o percentual de cem a cada mil nascimentos (Brasil, 2018), acomete a “população negra [...] grave problema de saúde pública mundial” (Lobo, 2010)”.

No Brasil, essa população representa cerca de 8%, originada em decorrência da miscigenação historicamente. O Ministério da Saúde (MS) em suas diretrizes básicas para a linha de cuidados para a Doença Falciforme:adverte que:

Os países das Américas (entre esses, o Brasil) atualmente apresentam grupos populacionais com incidência significativa de DF, sendo esses indicadores importantes para a estruturação de sistemas de saúde capacitados para melhorar a qualidade de vida e aumentar a longevidade das pessoas com a doença (Brasil, 2015, p.10).

A “mutação causadora da DF era inexistente nas Américas, antes do fluxo migratório de povos africanos desenraizados de suas regiões, trazidos pelos europeus para o trabalho escravo” (Brasil, 2015, p. 11).

Com esse número alto de cerca de 8% da população brasileira acometido pela DF, inúmeros documentos, cartilhas e campanhas oficiais começaram a alertar sobre a gravidade da doença. Porém, esse alerta ainda não chegou ao âmbito da educação, onde se limita apenas aos relatos de casos sobre as famílias que lidam com a doença e enfrentam barreiras e as dificuldades de incluírem crianças com esse diagnóstico nas instituições escolares, especialmente nos anos iniciais da educação básica. A que tudo indica, existe uma certa invisibilidade da DF nas escolas, fato apontado nas publicações oficiais do Ministério da Saúde – MS (Brasil, 2015).

Situações que demandam especial atenção para os cuidados com a pessoa enferma: necessidade de hidratação frequente para evitar as crises de dores e as frequentes idas ao banheiro. Muitos alunos podem apresentar as seguintes características: baixa estatura, magreza (Souza *et al.*, 2011), palidez e olhos amarelados (icterícia) etc. Além das constantes crises de dores vivenciadas por esses alunos, segundo Barros *et al.* (2013), muitas vezes permanecerem internados por longos períodos, o que impacta frequentemente nos aprendizados do ambiente escolar, como consequência aos efeitos colaterais do uso dos medicamentos, dificuldades de memória e desobrigação de participar nas atividades físicas.

Todo esse conhecimento acima exige uma formação do educador acerca da temática, afinal esse educador lida com esses tipos de casos, nesse aspecto, que precisa existir uma formação integral, mais que isto, cabe ao futuro educador aprender, mas, sobretudo, aprender a usar os saberes, tanto o educador quanto

o educando, que precisa se sentir incluído e motivado a fazer parte da comunidade em que vive. Para tanto, é necessário ter uma noção de inclusão das diferenças, do bem estar alicerçado na consolidação de conhecimentos que são recursos fundamentais para uma cidadania ativa, construtiva e inclusiva.

Esse é um propósito para que todos se envolvam no processo educativo, assim como das famílias aos professores, das organizações e instituições que trabalham junto da escola. É função do currículo, dos programas e projetos e da cultura. O momento exige atividades que requeiram mais envolvimento das famílias de alunos e demandam medidas específicas favoráveis à inclusão escolar, mas que necessitam crescer junto e no apoio aos seus colegas com o diagnóstico da DF e da inclusão. E esta tarefa não vive sem os apoios dos escolares, por serem indispensáveis ao sucesso dos projetos educativos nas escolas, cruciais para abraçarmos o desafio da inclusão de todos, inclusive da criança com a DF.

Entendemos a inclusão escolar como possibilidade de incluirmos a temática DF no currículo como responsabilidade de todos, precisa de políticas públicas educacionais para que se efetive como tarefa de toda a escola. Mas sabemos que o pedagogo, por trabalhar com a sala de aula da Educação Infantil e anos iniciais do Ensino Fundamental, é fundamental para um olhar especializado para as necessidades deste público-alvo. Foi nesse sentido, que utilizamos para fazer um trabalho educacional, preparando alguns pedagogos, um trabalho para ser realizado dentro de uma escola do município de Ilhéus-Bahia.

Cabe ainda esclarecer que existe um consenso nacional manifesto nas discussões das diretrizes, parâmetros e referenciais curriculares junto às secretarias de educação, universidades e instituições formadoras de professores em todo o país, sobre a política educacional inclusiva. Essa proposta inclusiva depende de investimentos financeiros para se poder fazer cursos formativos de professores. O processo formativo prescinde a dialeticidade diz Saviani (2005).

Essa relação dialética entre a escola–sociedade–escola, prescindem os elementos condicionados pela sociedade, como consequência, e influenciam diretamente os elementos condicionantes, uma vez que procuram atender às especificidades e a função social da escola. O fazer deste profissional para atuar nessa escola desejada, deve trazer a difusão do conhecimento voltados para os conteúdos vinculados à realidade de cada criança, levando como “bandeira de luta” o contexto social, cultural e econômico, mas acima disso a democratização e a transformação social.

Libâneo (1984), por sua vez, destaca na formação as três dimensões para a prática docente: a) Saber – formação do educador, competência técnica; b) Saber ser – características pessoais positivas do educador; e o c) Saber fazer – uso de ferramentas e metodologias didáticas. Para o autor, raramente essas dimensões se tangenciam, há uma priorização por um destes saberes, incidindo na sua fragmentação pedagógica, técnica e política no processo escolarstituindo-se a

ênfase da reciprocidade nas ações pedagógicas. Portanto, defende o saber fazer, não como algo simplificado da prática docente, mas sobretudo, um fazer crítico na concepção de educação como aquele espaço que atenta aos interesses das classes menos favorecidas da sociedade.

De certo, os pedagogos tornam-se agentes ativos nesse processo de inclusão escolar e social, bem como na prevenção de comportamentos de riscos da exclusão escolar por causa das diferenças. Cada vez é mais importante que os saberes especializados se estendam abrangendo o fazer didático.

## O FAZER METODOLÓGICO

Nesse processo, como instrumento metodológico foi utilizado a pesquisa bibliográfica, o estudo dirigido para cada etapa didático-pedagógica articulado com ações vinculadas do projeto de pesquisa “Os Múltiplos Olhares para a Doença Falciforme: Conhecer para Cuidar”, aprovado com o protocolo e submissão ao Comitê de Ética de Pesquisa da Secretaria de Saúde do Estado da Bahia – CEP/SESAB, n. CAAE: 52900021.4.0000.0052.

Além disso, essa pesquisa foi articulada ao Projeto de Extensão Diálogos Pedagógicos, n. de Registro: 0219.12.0413.02AC.2010.01 e contou, dentre suas ações, com o Maio Inclusivo, onde teve as suas ações vinculadas ao Edital Comunidades n. 186/2023 – Programa Integrado de Extensão Inovadora e Pesquisa – PIEIP, com ações a se realizar no bairro Salobrinho – Ilhéus-Bahia, através da ação: “*Ciências da UESC escolas: diálogos inclusivos*” pela Pró-reitoria de Extensão – PROEX.

O local de pesquisa, ensino e extensão ficou no bairro Salobrinho, onde foram selecionadas 8 (oito) turmas de alunos do primeiro ao quinto ano do Ensino Fundamental e seus respectivos professores, os(as) licenciandos(as) do curso de Licenciatura em Pedagogia e 3 (três) bolsistas do Projeto e Ação Extensionista Diálogos Pedagógicos. Importante destacar que o bairro Salobrinho circunda a Universidade Estadual de Santa Cruz – UESC.

Para o trabalho nas escolas, inicialmente começou com a preparação das turmas de licenciandos(as) orientados a constituírem grupos, tornando-se responsáveis em sistematizar e apresentar capítulos de textos e/ou livros voltados para o processo ensino e aprendizagem, bem como elaborar ações para as turmas do primeiro ao quinto ano na Escola Municipal Prof.a Jardelina Azevedo Leal – EMPJAL, em Salobrinho, Ilhéus-Bahia. Das estratégias o que ficou evidenciado foi a importância de saber incluir o aluno com deficiência e da DF de forma que a didática contemplasse as atividades através de recursos manipuláveis tendo como o centro de atenção o mesmo conteúdo a ser trabalhado em sala de aula.

Com o trabalho da mediação didático-lúdica, conseguimos trazer o caminho científico transformado em saber escolar, de forma que as crianças dessas oito turmas selecionadas tiveram a oportunidade de manter contato direto

com o viés científico. Esta perspectiva deve ser vista como a parte evidente da investigação, como principal co-fundador dos projetos de investigação e extensão junto à comunidade científica ao devolver à sociedade os resultados das suas investigações e, neste sentido, os Diálogos Pedagógicos<sup>7</sup> têm demonstrado ser um instrumento de construção do conhecimento.

## **ESTRATÉGIAS DAS AÇÕES PEDAGÓGICAS**

Inicialmente tivemos os estudos fundamentados pela teoria Vygotski (2001), realizados por professores e licenciandos(as) em Pedagogia da UESC. Em seguida elencamos as sistematizações textuais e elaborações das atividades voltadas para a temática DF, como possibilidade de inclusão curricular, às necessidades dos alunos dos anos iniciais do Ensino Fundamental, da Educação Básica. A partir daí foram criadas as sequências didáticas, os vídeos, músicas e a elaboração de materiais didático pedagógico.

Na escola selecionada os integrantes de cada grupo se organizaram para planejar as etapas de forma a garantir uma melhor associação dos conteúdos, assim foram escolhidas as atividades de forma lúdica e significativa. Uma questão foi fundamental, fazer as adequações para que cada aluno participante fosse respeitado em suas especificidades e tivesse a garantia do direito à aprendizagem com qualidade.

Um dos momentos importantes nas escolas escolhidas para os grupos de licenciandos(as) foi conhecer de perto as especificidades e as idades das crianças, isto facilitou a construção das sequências didáticas e dos materiais didáticos necessários, pois foram construídos conforme a necessidade de compreensão dos alunos. Isto transformou a sala de aula em um campo enriquecedor de ajuda mútua entre os grupos. Ou seja, os planejamentos permitiram a nossa compreensão do ensino e da aprendizagem voltado à necessidade de cada turma.

Ao elaborar as sequências didáticas – planos de aulas organizados de forma estruturada para ajudar os alunos a aprenderem um conteúdo ou desenvolverem habilidades cognitivas e/ou motoras, estas foram feitas através de uma História em Quadrinhos – HQ. Nesse quesito, as atividades práticas acerca da DF ocorreu a partir da mediação de um jogo pedagógico<sup>8</sup>, dentre muitos outros jogos antecederam as contações das histórias, considerando-as como atividade de introdução ao conteúdo base das HQ sob a temática DF<sup>9</sup>.

De forma que, em um primeiro momento, houvesse a interação das equipes a partir das mediações em sala de aula, de forma que tornassem o aprendizado mais acessível, motivadora e alegre, respeitando o ritmo de cada aluno; em seguida, saber: a) logo após, cada integrante do grupo mediar, representar e/ou

---

<sup>7</sup> Anexo 02 – Folder Ciências da UESC nas escolas: diálogos inclusivos/2024.

<sup>8</sup> Anexo 03 – Mediação Pedagógica DF: jogo da velha e jogo da memória.

<sup>9</sup> Anexo 04 – História em Quadrinhos: Doença Falciforme.

apresentar um dos personagens da HQ, como tentativa para motivá-los através da criatividade, leitura, interpretação e de conteúdos.

E para finalizar essa etapa, b) através da socialização de dinâmicas voltadas para revisão da temática principal DF, realizamos uma breve revisão e avaliação do que foi aprendido. Foram então c) elaboradas as perguntas sobre o tema, com intencionalidade de discutir, conhecer e reconhecer a importância dos cuidados para com a saúde.

Trata-se de ações orientadoras do exercício de funções didáticas para que através de intervenções possa se trazer às crianças o papel ativo das políticas educativas associadas ao trabalho das escolas, na garantia à aprendizagem e ao sucesso educativo dos seus alunos. Para a convergência e articulação das decisões inerentes às várias dimensões do trabalho educativo que acontece diariamente nas escolas.

Assim, percebemos os alcances da Didática da PHC que neste âmbito, abrangeu a PHC como aqueles fundamentos que compõem um método de leitura de mundo e de análises crítica da educação demonstrada no fazer Didático as novas elaborações do conhecimento científico na perspectiva da transformação social.

## **RESULTADOS E DISCUSSÕES**

As discussões que se seguem prescindiram de inúmeras situações e orientações prévias, construídas por um intenso diálogo e construtivo com a participação dos coordenadores principais do projeto “Os Múltiplos Olhares para a Doença Falciforme: Conhecer para Cuidar”, com ações que foram desenvolvidos para fortalecer ações educativas e a troca de conhecimentos entre professores e estudantes dos cursos técnicos de Enfermagem, Nutrição e Análises Clínicas, por meio de práticas colaborativas em dois Centros de Educação Profissional da Bahia – CEEP, visando apoiar os formandos dos cursos técnicos do município de Salvador-Bahia.

Como ações extensivas para os(as) licenciandos(as) do curso de Pedagogia da UESC, em Ilhéus-Bahia, foram inseridos o exercício das atividades formativas, sobretudo levando em conta a produção de novas abordagens didático-artística para socialização da temática da DF, considerando a inclusão, o currículo e o desenvolvimento de várias medidas de apoio ao desenvolvimento de um sentimento de pertença em cada aluno, contando com apoios tutoriais específicos, programas integrados municipais, sinalização das ações de elaboração de HQ, que reforçaram a importância da abordagem nas ações educativas, entre tantas outras medidas que visam a geração de sentimento de pertença e bem-estar junto dos alunos quando são tratados com os seus iguais.

O principal objetivo destas ações didáticas foi dispor recursos materiais para a elaboração de atividades pedagógicas lúdicas com olhar para o saber científico em saber escolar. Fornecemos evidências científicas relacionadas aos

temas contendo a DF. Como protagonista em alguns dos elementos citados para poderem identificar no desenvolvimento “da trama do fazer pedagógico com ênfase no conhecimento científico, a cultura erudita – o saber produzido e sistematizado historicamente pelos homens – e não o conhecimento espontâneo ou a cultura popular, que faz parte do senso comum” (Saviani, 2005, p. 21).

A apresentação de conteúdos científicos tornou-se mais corriqueiros do que se pensavam, fizeram uso de materiais didáticos: uso do *datashow*, vídeos curtos, músicas, jogos confeccionados por eles, a exemplo: quebra cabeça, jogos da memória, jogo da velha, caixinha surpresa: perguntas e respostas, leitura das HQ, infográfico, todos estes recursos voltados para a temática da DF.

Vale salientar o sentido e o significado das socializações do “saber científico ao saber escolar” com o protagonismo do espaço escolar para a difusão do conhecimento sobre a Doença Falciforme juntamente com os atores da universidade por se constituírem a nosso vê como oportunidade ímpares que firmam alianças, entre outros saberes, como espaços de inovação pedagógica, catalisadores do trabalho colaborativo, do desenvolvimento da criatividade, da autonomia e do espírito crítico dos(as) contextos sociais.

Tais ações ocorreram nos períodos matutino e vespertino as turmas selecionadas pela coordenação e professores da escola EMPJAL, a saber: do 1º ao 5º anos, aproximadamente 152 (cento e cinquenta e dois) alunos da educação Infantil e do ensino fundamental. Deste público tivemos alunos com deficiência e transtornos participaram: 1 (um) autista; 1 (um) aluno com suspeita de Transtorno do Déficit, com Hiperatividade – TDH e de Altas Habilidades; 3 (três) alunos com suspeita de Autismo e 1 (um) suspeita de Transtorno do Déficit de Atenção com Hiperatividade – TDAH. Para tanto, os(as) licenciandos(as) foram orientados para se atentarem às especificidades de cada aluno ao desenvolverem suas atividades pedagógicas formativas mediada para as suas ações junto os alunos incluídos em sala de aula comum da escola pública.

E, para explicitarmos a mediação da aprendizagem segundo, Vygotski (1995, p. 242) que analisou ações de duas crianças que participaram de um experimento com vista às possibilidades de mediação distintas, mas a idade intelectual e cronológica delas se assemelhavam. A primeira criança foi “estimulada e recebeu assistência sendo desafiada” nas atividades, já a segunda não recebeu apoio. A primeira criança correspondeu às expectativas, por contar com intervenção do mediador, estabeleceu trocas de ideias, ou seja, teve o suporte da mediação. O autor evidenciou as potencialidades de crianças com níveis de desenvolvimento mental semelhantes para o aprender, sob a orientação de um professor (mediador), que transformou significativamente, com as intervenções mediadoras, uma delas extrapolou a idade mental superior, e o curso equivalente de seu aprendizado e, sem dúvida, diferiu-se das demais.

Acompanhamos passo a passo de elaboração e confecção das atividades pedagógicas formativas, de surgimento das etapas e das HQ, com discussões teóricas acerca do tema referência e alicerçados com os recursos pedagógico-

lúdicos em diferentes contextos sociais, os conteúdos científicos para ser trabalhada na EMPJAL, tais ações atreladas ao estabelecimento de Ensino Superior, da UESC.

Como ponto importante desse nosso compartilhamento das ações considerando as atividades específicas dos Projetos, bolsistas e licenciandos(as), foram selecionados dois integrantes de cada equipe para participarem do evento em Salvador a fim de apresentarem não só o que sabiam, mas também a vivência das ações apreendidas e socializadas junto às crianças, até aquele momento, tornando este momento ímpar para os participantes atuarem junto aos pesquisadores.

Posteriormente, os grupos receberam o convite para apresentarem tais ações no evento, em Salvador-Bahia, sob a organização do Grupo de Estudos, Pesquisas e Experimentações Educacionais – GEPEE/IAT, no VI Seminário do GEPEE, que contemplou carga horária de 8 horas/aulas. Esse encontro aconteceu em 19 junho de 2024, cujo tema geral versou sobre “As doenças prevalentes na população negra”, com ações especificamente voltadas para o “Dia Mundial de Conscientização sobre a Doença Falciforme”. O evento reforçou a importância de voltar-se para “Os Múltiplos Olhares para a Doença Falciforme: Conhecer para Cuidar”. Os grupos apresentaram suas temáticas nas modalidades de sequências didáticas e de HQ, projeto de Intervenção Grupal, a saber:

1. Doença Falciforme na sala de aula;
2. Aprendendo sobre a Doença Falciforme;
3. Inclusão e direitos da criança com a Doença Falciforme;
4. Um novo aprendizado na escola: Doença Falciforme;
5. Aula de ciências: Doença Falciforme;
6. Educação hospitalar e Doença Falciforme;
7. Doença Falciforme e a inclusão;
8. Traços falciforme e Doença Falciforme.

E para que essas ações acontecessem foi preciso a motivação dos licenciandos(as) para aprenderem a pesquisar e a elaborar os seus projetos de intervenção, haja vista a carência de aprofundamentos teórico-prático deste futuro docente. Até mesmo para conhecer os principais elementos que compunham os alcances da PHC e os passos concernentes da Didática.

Esse desenho envolve o conhecimento de atributos do mundo real da ciência, arte e da ética, que pode ser demonstrado em trabalho “não-material”. Portanto, o trabalho educativo para Saviani (2005) se estabelece na categoria do trabalho não-material, o seu produto não se afasta do ato de produção; o ato de produção e o ato de consumo interrelacionam-se, por exemplo: o ato de dar aula é inseparável da produção desse consumo, pois suas ações são lançadas e

consumidas simultaneamente entre professor e alunos.

No entanto, o nosso entendimento de pesquisa exige uma breve consideração sobre a questão da criança que apresenta atraso na aprendizagem, ou aquela com desenvolvimento aquém do esperado na alfabetização, isto é, aquela apresenta um desempenho insatisfatório em compreensão da linguagem, produção sintática e tarefas metafonológicas. Na perspectiva da PHC, a natureza da Educação decorre da própria natureza humana. E para Saviani (2005, p. 13), “o trabalho educativo é o ato de produzir direta e intencionalmente, em cada indivíduo singular, a humanidade que é produzida histórica e coletivamente pelo conjunto dos homens”.

O objeto da educação nada mais é do que a identificação dos elementos culturais que carecem ser assimilados pelos indivíduos da espécie humana para que eles se tornem humanos. Logo, os achados dessa pesquisa, mediada na EMPJAL, trouxe a interação entre os participantes licenciandos(as), professores e alunos participantes e o fortalecimento nas formas de pensar e fazer a inclusão escolar acontecer. Com destaque, após apresentações, durante as socializações, uma das turmas confessou para seus coleguinhas que: “– *Agora se sentiu confortável em dizer abertamente que é diagnosticada com a Doença Falciforme!*”. Pois, até então, nenhum dos colegas de turma não sabiam do seu diagnóstico.

Até mesmo uma licenciada, integrante de grupos de socialização, durante avaliação da intervenção, também, revelou ter sido diagnóstico de traços da DF – quem tem traço falciforme vive normalmente e, em geral, não apresenta sintomas. Porém, pode transmitir o gene aos filhos. Em raros casos, como a prática de exercícios intensos ou desidratação, podem ocorrer pequenas complicações.

Existe uma importância em socializar tais temáticas para que os alunos sintam-se incluídos no processo educativo, independentemente de sua condição de saúde. Souza (2005) “aponta que a enfermidade afeta significativamente a trajetória dos estudantes, desembocando em uma exclusão parcial e, até mesmo, total dos espaços, grupos e atividades”. Haja vista inúmeros impactos provocados pela enfermidade no desenvolvimento das crianças, devido às inúmeras reações de medicações, inchaços nas mãos, dores nos punhos ao realizar esforço para escrever, que afetam a autoestima e tornando-se responsáveis pela ausência em sala de aula. E incidindo na evasão escolar, distorção idade-série e/ou analfabetismo etc.

Até porque, ao discutirmos e disseminamos esse conhecimento nas escolas, torna-se um processo de inclusão escolar. Importante salientar a convivência com as diferenças entre pessoas com e sem a DF. E, nesse caso, ensinar, brincando tornou-se o ponto alto dessa mediação e para a inclusão escolar. Pareceu estratégico e valioso essa construção e resignificação de valores humanos, abordando temáticas relevantes do cotidiano escolar.

Diante do exposto, aprender brincando indicou um passaporte

enriquecedor entre o saber científico e o saber escolar. E, parafraseando Cardoso (2018), a etimologia da palavra brincar vem do latim *vinculum*, que se transformou em brinco e originou o verbo brincar, sinônimo de divertir-se. Na língua portuguesa, o termo brincar significa recrear, distrair-se, mexer distraidamente em algo. Portanto, a pedagogia-lúdica é tida como aquela ação que fortalece e conduz os vínculos entre professor e aluno, amplia o diálogo às relações sociais e áreas afins como práticas inovadoras e inclusivas.

Destacamos a importância de acolher as diferenças, o respeito aos limites de cada um, para que juntos multipliquemos a tolerância humana. Para que possamos reverter situações que muito nos preocupa, os estudos de Reis (2017) apontam que as pessoas com doença crônica, especificamente as que têm a DF, não são contempladas na política de educação especial e inclusiva, na verdade convivem com um limbo classificatório.

Além disso, por essa doença genética ser a mais comum no Brasil e no mundo, permanecer na inexistência dos debates sobre o contexto escolar desses alunos com esse diagnóstico é um contrasenso não abordar a temática quanto ao fator educacional. Salienta Reis (2017, p. 23), “crianças, adolescentes, jovens e adultos estão em qualquer e todo lugar, inclusive na escola, e a prática profissional de professores e não professores é de fundamental importância para o acesso, a (não) permanência e progressão desses estudantes”.

A autora se refere à frequência escolar e ao desempenho acadêmico, diante das rotinas de tratamentos médicos e internações hospitalares recorrentes que impactam negativamente a trajetória dos estudantes com DF. Tendo em vista que a PHC fundamenta e compõe um método de leitura de mundo e de análises crítica da educação demonstradas no fazer didático, capaz de novas trazer elaborações e do conhecimento científico na perspectiva da transformação social.

Essa transformação foi observada na formação contínua de professores, ao envolver os jovens licenciandos(as) em Pedagogia da UESC. A implementação e a difusão das informações sobre a DF no ambiente escolar, especialmente nos espaços formativos de cursos técnicos em Salvador-Bahia e de Licenciatura em Pedagogia em Ilhéus-Bahia, evidenciam que a DF ainda é pouco conhecida ao universo escolar e acadêmico, cabendo explorar a didática-lúdica para mediar o aprender, como garantia de direitos para todos os alunos de escola e da universidade pública.

## **CONSIDERAÇÕES FINAIS**

A vivência em ambiente escolar pode contribuir para a fundamentação teórica e prática dos licenciandos(as). Ao explicitar a dinamicidade da construção e mediação na educação desenvolvidos na EMPJAL, localizada no Salobrinho, Ilhéus-Bahia, com foco nos anos iniciais do Ensino Fundamental, da Educação Básica, realizados por licenciandos(as) em Pedagogia da UESC, que foram

desafiados a elaborarem sequências didáticas, com ações estruturadas para socializarem conteúdos concernentes à DF, foi percebido o quanto é relevante a intervenção que se estabelecem entre os estudantes, sejam eles da universidade ou da escola de educação básica.

O processo de mediação nos pressupostos da PHC contemplaram as ações didático-pedagógicas favorecem contextos de aprendizagem para a criança quando socializado conhecimentos científicos em saberes escolar, que sob a temática Educação Inclusiva, motivaram as trocas pedagógicas e metodológicas.

As discussões apontam que o ambiente escolar para a criança dispõem de múltiplas aprendizagem a partir de situações mediadas por signos linguísticos, instrumentos e sujeitos mais experientes (licenciandos(as) em Pedagogia), no qual possibilita a construção do conhecimento, na ampliação das experiências tornando-os sujeitos ativos de suas aprendizagens ao demonstrarem criatividade e evidências científicas, ao se aproximarem de conteúdos formais e transformarem em saberes escolar – o destaque para mediação e interação colaborativa entre pesquisa, universidade e escolas públicas participantes.

As intervenções propostas e articuladas teve como elemento central a formação sobre a DF, dentro de uma constituição de tempo-espço voltado à profissionalização do professor. Ao mobilizar um conjunto de saberes acadêmicos e profissionais, aprofundar as análises e as práticas educativas com intervenções de sequências didáticas, ênfases em projetos interdisciplinares, elaborações de materiais e recursos pedagógicos afins.

Resultados obtidos indicaram ainda a existência de uma invisibilidade acerca da DF, o que causa a falta de inclusão dessa temática dentro do pleito educacional. Ratificando o indicativo apresentado na parte introdutória deste texto, uma vez que a temática não se configura na matriz curricular dos cursos de graduação em Pedagogia, além de verificar o efeito negativo dessa ausência na rota educacional dos alunos com a doença, urge trazer maior visibilidade para a DF nas escolas dos anos iniciais do Ensino Fundamental, da Educação Básica, caso contrário nos será indiferente as dores deste alunos e o seus processos de inclusões educacionais.

Diante do exposto, é possível concluir essa síntese reconhecendo a importância dos saberes voltados para a DF como forma de garantir melhor aprendizagem junto ao aluno diagnosticado com essa debilidade. isto traz um melhor entendimento das ações e, não nos limitarmos somente ao conhecimento da doença em si, mas ir além das fragilidades humanas, para que os futuros professores possam ter um olhar mais sensível para a causa e aprendam a incluir todos(as) os(as) alunos(as).

## REFERÊNCIAS

- ANTONIO, R. M. **Teoria Histórico-Cultural e Pedagogia Histórico-Crítica: o desafio do método dialético na didática**. Maringá, 2008.
- BARROS, A. S. S.; REIS, L. S.; CARMO, J. S. ; LIRA, A. S. O impacto da anemia falciforme nas trajetórias escolares de estudantes brasileiros afetados pela doença: diálogos com os temas da educação especial. *In: Anais*, I Congresso Internacional Família, Escola e Sociedade “Educação Especial”. Disponível em: <https://repositorio.ufba.br/handle/ri/8849>. Acesso em: 14 ago. 2024.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. Departamento de Vigilância de Doenças e Agravos não Transmissíveis e Promoção da Saúde. **Saúde Brasil 2017: uma análise da situação de saúde e os desafios para o alcance dos objetivos de desenvolvimento sustentável**. Brasília: Ministério da Saúde, 2018. p. 387-415. Disponível em: <http://svs.aids.gov.br/dantps/centrais-de-conteudos/publicacoes/saude-brasil/saude-brasil-2017-analise-situacao-saude-desafios-objetivos-desenvolvimento-sustentavel.pdf>. Acesso em: 10 jul. 2024.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. **Doença falciforme: diretrizes básicas da linha de cuidado**. Brasília: Ministério da Saúde, 2015.
- CARDOSO, M. C. **Catadoras do brincar: o olhar sensível das professoras acerca do brincar livre no ensino fundamental I e suas ressonâncias para a profissionalidade docente**. 2018. 212 f. Tese (Doutorado em Educação) – Faculdade de Educação, Universidade Federal da Bahia, Salvador, 2018.
- DURÃES, J. C. **Doença Falciforme na escola?** / Jaqueline Cardoso Durães; orientador Hélio José Santos Maia. – Brasília, 2023.
- HELMAN, C. G. **Cultura, saúde e doença**. Porto Alegre: Artmed, 2009.
- LIBÂNEO, J. C. **Democratização da escola pública: a pedagogia crítico-social dos conteúdos**. São Paulo: Loyola, 1984.
- LOBO, C. Doença falciforme – um grave problema de saúde pública mundial. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**; v. 32, n. 4, 2010. DOI: <https://doi.org/10.1590/S1516-84842010000400002>.
- REIS, D. S. **Professores de jovens com doenças falciformes: contornos, nuances e imagens de viagem**. 2017. 234 f. Tese (Doutorado em Educação e Contemporaneidade) – Departamento de Educação – Campus I (Salvador), Universidade do Estado da Bahia, Salvador, 2017.
- SAVIANI, D. **Pedagogia Histórico-Crítica: primeiras aproximações**. 10. ed. Campinas: Autores Associados, 2008.
- SAVIANI, D. O plano de desenvolvimento da educação: análises do projeto do MEC. **Educação & Sociedade**, Campinas, v. 28, n. 100, p. 1231-1255, out. 2007. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/es/a/7pgYkYz tK6ZyPny97zmQvWx/?lang=pt&format=pdf>. Acesso em: 20 ago. 2024.
- SAVIANI, D. **Pedagogia Histórico-Crítica: primeiras aproximações**. 9. ed. Campinas: Autores Associados, 2005.

SOUZA, K. C. M.; ARAÚJO, P. I. C.; SOUZA-JUNIOR, P. R. B.; LACERDA, E. M. A. Baixa estatura e magreza em crianças e adolescentes com doença falciforme. **Rev. Nutr.**, Campinas, v. 24, n. 6, p. 853-862, nov./dez. 2011. DOI: 10.1590/S141552732011000600006b.

SOUSA, E. **O processo educacional das crianças e adolescentes portadores de anemia falciforme**. 2005. 96 f. Dissertação (Mestrado em Educação) – Universidade Católica de Goiás, Goiânia, 2005.

VYGOTSKI, L. S. **Psicologia pedagógica**. São Paulo: Martins Fontes, 2001.

VYGOTSKI, L. S. **Problemas de psicología general**. Madrid: Machado Libros, 1995. (Obras Escogidas, 2).

## ANEXOS

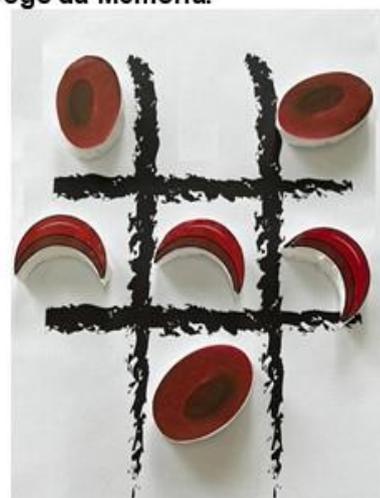
**ANEXO 01 – Aluna(o)s Participantes do Projeto de Intervenção Doença Falciforme na Escola.**



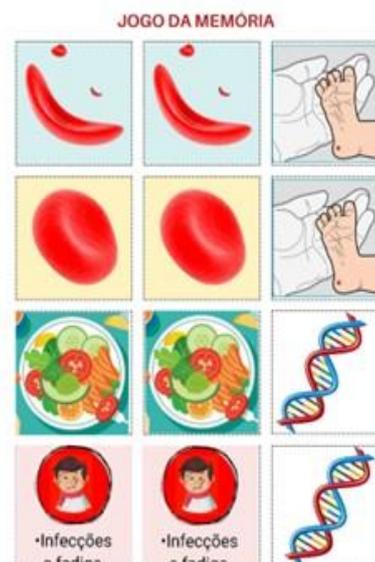
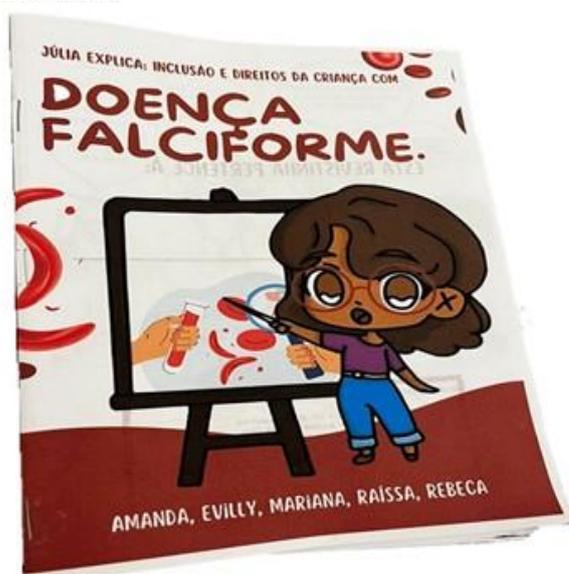
**ANEXO 02 – Folder Ciências da UESC nas escolas: diálogos inclusivos/2024.**



**ANEXO 03 – Mediação Pedagógica DF: Jogo da Velha e Jogo da Memória.**



**ANEXO 04 – Histórias em Quadrinhos: Doença Falciforme.**



# CONTRACEPÇÃO HORMONAL NA DOENÇA FALCIFORME: UMA ANÁLISE INTEGRATIVA DO USO, RISCOS E SEGURANÇA DAS FORMULAÇÕES HORMONAIS

## HORMONAL CONTRACEPTION IN SICKLE CELL DISEASE: AN INTEGRATIVE ANALYSIS OF THE USE, RISKS, AND SAFETY OF HORMONAL FORMULATIONS

DOI: <https://doi.org/10.29327/5469842.1-7>

Leia Silva Almeida Moreira<sup>1</sup>, Gabriel Carvalho de Souza Santana<sup>2</sup>,  
Ingrid Caroline da Silva Cerqueira<sup>3</sup>, Lívia Pires Nunes<sup>4</sup>, Thiago Pinto da Silva<sup>5</sup>,  
Vitor Pinho Conceição Santos<sup>6</sup>, Artur Jesus Santos<sup>7</sup>, Cynara Gomes Barbosa<sup>8</sup>, Elisângela  
Vitoria Adorno<sup>9</sup>, Marilda de Souza Gonçalves<sup>10</sup>, Júnia Raquel Dutra Ferreira<sup>11</sup>

**RESUMO:** A doença falciforme – DF é uma doença genética e hereditária, causada pela presença da Hemoglobina variante S – HbS associada a outra hemoglobina variante ou talassemia. Em pressões reduzidas de oxigênio, a HbS sofre a polimerização e forma fibras, alterando o formato das hemácias, que passa de discóide a drepanócito ou foice. A anemia falciforme – AF é a forma homozótica para a HbS - SS, sendo a condição mais grave da doença. Entre os sintomas, estão a anemia crônica e os processos vaso oclusivos, decorrentes da presença de drepanócitos, processos inflamatórios e lesões endoteliais. Em mulheres com DF em idade fértil, devido aos riscos maternos e fetais, recomenda-se uma contracepção segura e eficaz, levando em consideração a predisposição inflamatória e pré-trombótica por elas apresentadas. Nesse sentido, a presente revisão integrativa teve como finalidade levantar as referências bibliográficas sobre o uso de contraceptivos em mulheres com DF e sua associação com tromboembolismo, acidente vascular cerebral e crises dolorosas de forma a reportar as evidências científicas sobre o uso seguro de formulações contraceptivas adequadas às mulheres com DF e aquelas que podem trazer riscos à saúde feminina em questão. É necessário um cuidado individualizado para as mulheres com DF quanto ao uso do método contraceptivo mais adequado, além de planejamento familiar direcionado.

**Palavras-chave:** anemia falciforme; anticoncepcional; mulheres.

**ABSTRACT:** Sickle cell disease – SCD is a genetic and hereditary disease caused by the presence of Hemoglobin variant S – HbS associated with another hemoglobin variant or thalassemia. At low

<sup>1</sup> Leia Silva Almeida Moreira. Universidade Federal da Bahia, farmacêutica. Email: leiaalmeidamoreira@gmail.com;

<sup>2</sup> Gabriel Carvalho de Souza Santana. Universidade Federal da Bahia, estudante de Farmácia. E-mail: santanagabriel@ufba.br;

<sup>3</sup> Ingrid Caroline da Silva Cerqueira. Universidade Federal da Bahia, estudante de Farmácia. E-mail: ingridc@ufba.br;

<sup>4</sup> Lívia Pires Nunes. Universidade Federal da Bahia, estudante de Farmácia. E-mail: liviapn@ufba.br

<sup>5</sup> Thiago Pinto da Silva. Universidade Federal da Bahia, estudante de Farmácia. E-mail: thiago99estudos@gmail.com;

<sup>6</sup> Vitor Pinho Conceição Santos. Universidade Federal da Bahia, estudante de Farmácia. E-mail: vitorpcs@ufba.br;

<sup>7</sup> Artur Jesus Santos. Universidade Federal da Bahia, estudante de Farmácia. E-mail: santos.artur@ufba.br;

<sup>8</sup> Cynara Gomes Barbosa. Universidade Federal da Bahia, farmacêutica. E-mail: cgbarbosa@ufba.br;

<sup>9</sup> Elisângela Vitoria Adorno Universidade Federal da Bahia, farmacêutica. E-mail: liuadorno@gmail.com;

<sup>10</sup> Marilda de Souza Gonçalves. Instituto Gonçalo Moniz, Fiocruz/Bahia, farmacêutica. E-mail: marilda.goncalves@fiocruz.br;

<sup>11</sup> Júnia Raquel Dutra Ferreira. Universidade Federal da Bahia, farmacêutica E-mail: juniadutra@gmail.com.

oxygen pressures, HbS undergoes polymerization and forms fibers, changing the shape of red blood cells, which changes from discoid to sickle cell or sickle cell. Sickle cell anemia - SC is the homozygous form of HbS – SS and is the most severe condition of the disease. Symptoms include chronic anemia and vaso-occlusive processes resulting from the presence of sickle cells, inflammatory processes and endothelial lesions. In women with SCD of childbearing age, due to maternal and fetal risks, safe and effective contraception is recommended, taking into account their inflammatory and prethrombotic predisposition. In this sense, this integrative review aimed to gather bibliographic references on the use of contraceptives in women with SCD and their association with thromboembolism, stroke, and painful crises in order to report scientific evidence on the safe use of contraceptive formulations appropriate for women with SCD and those that may pose risks to the health of the woman in question. Individualized care is required for women with SCD regarding the use of the most appropriate contraceptive method, in addition to targeted family planning.

**Keywords:** sickle cell anemia; contraception; women

## INTRODUÇÃO

A doença falciforme - DF é uma doença genética hereditária, caracterizada pela presença da hemoglobina S (HbS) associada a outra hemoglobina variante ou a talassemia S. A HbS é consequência da substituição de uma base nitrogenada no sexto códon do gene da globina beta, levando a substituição do aminoácido glutâmico por uma valina na sexta posição da cadeia polipeptídica. A homozigose para a HbS - SS é conhecida como anemia falciforme - AF, que é a forma mais grave da DF. Já a heterozigose para a HbS - AS é denominada de traço falciforme - TF e a pessoa não apresenta nenhum sinal ou sintoma clínico (Figueira *et al.*, 2024; Kato *et al.*, 2018; Thomson *et al.*, 2021).

A HbS, em baixas tensões de oxigênio, polimeriza e forma fibras, modificando a forma da hemácia que passa de discóide e bicôncava para a forma de foice ou drepanócito, tornando-se mais rígida e mais aderente às células do endotélio vascular, que juntamente com leucócitos ativados, plaquetas e reticulócitos, bem como o aumento de citocinas inflamatórias, leva ao processo de vaso oclusão. Além disso, pode-se observar anemia hemolítica grave, lesão em diversos órgãos e tecidos, crises de dor, suscetibilidade a infecções, até acidente vascular encefálico - AVE (Kato *et al.*, 2018; Ware *et al.*, 2017; Brasil, 2024; Figueira *et al.*, 2024; CDC, 2024).

No mundo, a DF é diagnosticada em mais de 300.000 recém-nascidos por ano. No Brasil, através do Programa Nacional de Triagem Neonatal – PNTN, a incidência de DF foi de 3,75 a cada 10.000 nascidos vivos. Em Salvador-Bahia, a cada 650 bebês nascidos vivos, 1 apresenta a doença. São estimados de 60.000 a 100.000 pessoas com DF no Brasil. Sendo assim, a DF é considerada uma questão de alta relevância em saúde pública local e nacional, especialmente em estados como Bahia, Distrito Federal e Minas Gerais (Adorno, 2001; Brasil, 2024; Santo, 2022).

Nesse sentido, há uma preocupação com a saúde da mulher com DF, especialmente na idade fértil, pois a gestação e o puerpério podem ser preocupantes principalmente quando vindos de uma gravidez não planejada, onde há maiores frequências de mortalidade materna, síndrome torácica aguda e

pneumonia, infecções bacterianas, tromboembolismo pulmonar e hipertensão pulmonar, além de complicações obstétricas, como pré-eclampsia, eclampsia, necessidade de partos cesarianos e descolamento prematuro de placenta e parto prematuro quando comparadas às mulheres que não apresentam DF (Figueira et al., 2024; Joseph; Driessen, 2024; SMFM, 2024). Assim, a Sociedade Médica Materno-Fetal – SMFM (2024) recomenda uma contracepção segura e eficaz que deve ser oferecida às mulheres com DF de forma a prevenir a gravidez não planejada e os riscos perinatais associados. Entretanto, o uso de formas contraceptivas deve levar em consideração a DF uma vez que esta provoca um ambiente inflamatório e uma condição pré-trombótica.

Nesse sentido, a presente revisão teve como finalidade levantar as referências bibliográficas sobre a temática de forma a reportar as evidências científicas sobre o uso seguro de formulações contraceptivas adequadas às mulheres com DF e aquelas que podem trazer riscos à saúde feminina em questão, levando em consideração os critérios de elegibilidade médica para o uso de método contraceptivo da Organização Mundial da Saúde (OMS, 2015) e sua atualização (CDC, 2024), de forma a evitar contraindicações e agravos na saúde feminina.

## **METODOLOGIA**

O trabalho se baseou em uma revisão integrativa focada na avaliação dos impactos de métodos contraceptivos na saúde de mulheres com AF ou DF. As etapas seguintes incluíram: 1) Identificação do tema e seleção da questão norteadora de pesquisa; 2) Construção do PICO (paciente, intervenção, comparação, desfechos); 3) Determinação dos critérios de inclusão e exclusão dos estudos, seleção da amostra e levantamento bibliográfico; 4) Extração de dados; 5) Avaliação crítica dos estudos selecionados; 6) Interpretação dos resultados; e 7) Elaboração e apresentação da síntese da revisão. A pergunta norteadora da pesquisa foi: As mulheres com anemia falciforme ou doença falciforme apresentam riscos à sua saúde ao utilizarem formulações contraceptivas hormonais?

A busca de materiais específicos para a pesquisa foi realizada no mês de agosto a outubro de 2024. Na busca nas bases de dados, foram utilizados operadores booleanos combinados com os seguintes descritores indexados e suas respectivas sinonímias no Descritores em Ciências da Saúde – DeCS: “Sickle Cell”, “Hormonal Contraception” e “Pregnancy”, em diversas combinações. A pesquisa online dos artigos científicos foi conduzida nas bases de dados da área da saúde, incluindo a *National Library of Medicine – PubMed*®, *Cochrane Library Update* e *Science Direct* – SD disponíveis no portal de Periódicos da Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior – CAPES obtido por meio da Comunidade Acadêmica Federada – CAFE. Também, na biblioteca digital com as bases *Scientific Electronic Library Online – SciELO* e *Literatura Latino Americana*

e do Caribe em Ciências da Saúde – LILACS. Para a construção da revisão, foram definidos como critérios de inclusão: artigos que tratam de anemia falciforme/doença falciforme e pesquisas que focam na contracepção em mulheres cis, artigos publicados em inglês, português ou espanhol, sem limitação de tempo, permitindo a inclusão de artigos antigos e recentes; artigos com tipos de estudo como randomizado, coorte, caso controle ou transversal. Foram excluídos artigos que investigam contracepção em mulheres trans ou indivíduos não binários, com DF ou AF; revisões de literatura ou revisões sistemáticas. A coleta de dados contemplou as seguintes informações: primeiro autor, idioma, tipo de estudo, objetivo, local do estudo, metodologia, resultados e conclusão.

## RESULTADOS E DISCUSSÕES

Foram selecionados 18 artigos que tratavam do tema contraceptivos em mulheres com DF em relação ao uso, riscos e segurança das formulações hormonais, dispostos no Quadro 1.

**Quadro 1.** Artigos selecionados nas bases de dados pesquisadas, que tratavam da temática “contracepção em mulheres com DF, segurança e riscos das formulações hormonais”, durante os meses de agosto a outubro de 2024

Título do artigo	Ano de publicação	Autores	Local
Contraceptives, counselling, and pregnancy in women with sickle cell disease	1993	Howard; Lillis; Tuck	Inglaterra
Nomegestrol acetate contraceptive implant use by women with sickle cell disease	1998	Nascimento; Ladipo; Coutinho	Brasil
Hormonal contraception, sickle cell trait, and risk for venous thromboembolism among African American women	2009	Austin <i>et al.</i>	Estados Unidos da América
Hormonal contraception use and pregnancy in adolescents with sickle cell disease: analysis of Michigan Medicaid claims	2011	O'Brien <i>et al.</i>	Estados Unidos da América
Oral contraceptive use and incident stroke in women with sickle cell disease	2015	Qureshi <i>et al.</i>	Estados Unidos da América
Profile of Reproductive Issues Associated with Different Sickle Cell Disease Genotypes	2017	Carvalho <i>et al.</i>	Brasil
Contraceptive practices in women with sickle-cell disease	2016	Carvalho <i>et al.</i>	Brasil
A pilot study of hormonal contraceptive use and bone mineral density in young women with sickle cell disease	2018	Harrell <i>et al.</i>	Estados Unidos da América
Women with sickle cell disease report low knowledge and use of long acting reversible contraception	2021	Pecker <i>et al.</i>	Estados Unidos da América
Contraception and reproductive planning from the perspective of women with sickle cell disease	2021	Pedrosa <i>et al.</i>	Brasil
Sickle cell anemia: perception of health professionals and managers about the structuring of the care network	2021	Pimentel <i>et al.</i>	Brasil

(continuação do Quadro 1)

Título do artigo	Ano de publicação	Autores	Local
Experiences of women with sickle cell disease who experienced pregnancy losses	2021	Silva <i>et al.</i>	Brasil
Comparison of thromboembolism outcomes in patients with sickle cell disease prescribed hormonal contraception	2022	Bala <i>et al.</i>	Estados Unidos da América
Stroke in young adults, stroke types and risk factors: a case control study	2022	Namaganda <i>et al.</i>	Uganda
Sex as an Independent Risk Factor for Venous Thromboembolism in Sickle Cell Disease: A Cross-Sectional Study	2022	Roe <i>et al.</i>	Estados Unidos da América
Disease severity drives risk of venous thrombotic events in women with sickle cell disease in a single-center retrospective study	2024	Light <i>et al.</i>	Estados Unidos da América
Impact of Etonogestrel-releasing contraceptive implant use in cisgender women with sickle cell disease	2024	Brito <i>et al.</i>	Brasil

Fonte: autoria própria

Em relação ao perfil de uso de contraceptivos entre mulheres com DF, Pecker *et al.* (2021) realizaram uma pesquisa observacional com 78 mulheres com AF, nos Estados Unidos (EUA), e verificaram que os métodos contraceptivos mais utilizados foram preservativos, pílulas anticoncepcionais e acetato de medroxiprogesterona (injetável), com baixa adesão a métodos reversíveis de longa duração, como DIU e implantes. Apesar de a maioria dos participantes priorizar a prevenção da gravidez, houve um uso elevado de métodos menos seguros (como o coito interrompido) e um conhecimento limitado sobre a eficácia de métodos mais eficazes, suprimindo lacunas de informação.

Harrell *et al.* (2018) realizaram um estudo transversal, nos EUA, com 25 jovens com DF (HbSS e HbSC) e verificaram que 9 (36%) afirmaram utilizar anticoncepcional hormonal, dentre eles, 7 utilizavam mais comumente o DMPA, 1 utilizava anticoncepcional oral combinado e 1 tinha implante de etonogestrel (Implanon).

O estudo de Bala *et al.* (2023), que avaliou 7173 mulheres com DF, de 12 a 44 anos, nos EUA, verificou que o contraceptivo oral combinado – COC foi prescrito em 36,6% das vezes, seguido pelo acetato de medroxiprogesterona injetável (33,9%). DIU e implantes foram prescritos para 9,9% e 5,4% das pacientes, respectivamente.

Já no estudo transversal de Carvalho *et al.* (2016) envolvendo 77 mulheres brasileiras com doença falciforme – DF, sexualmente ativas (UNIFESP) no período de dezembro de 2011 a dezembro de 2012, foi verificado que mais de 80% das participantes informaram que já tinham usado algum método contraceptivo, sendo que 15 pacientes nunca haviam utilizado nenhum método hormonal.

Em outro estudo realizado por Carvalho *et al.* (2017), no Nordeste brasileiro, envolvendo 158 mulheres com DF (84,8% HbSS, 7,6% HbSC e 7,6% S-β), com idade média de 28,3 anos, verificou-se que 82,3% (130) delas afirmaram ser sexualmente ativas e 69,2% utilizavam algum tipo de contraceptivo, sendo que

33,3% utilizavam contraceptivo oral combinado e 6,5% reportaram uso de contraceptivo contendo somente progestágeno.

Já no estudo de O'Brien *et al.* (2011), numa coorte com 250 mulheres de 13 a 21 anos com DF, nos EUA, das 20 (8%) mulheres que utilizavam anticoncepcionais, o mais utilizado foi medroxiprogesterona (12) e contraceptivo hormonal combinado (8). Importante destacar aqui a faixa etária mais jovem, a baixa frequência de uso de contracepção e o uso mais frequente de progestágenos.

Num estudo de Pedrosa *et al.* (2021) que teve o objetivo de compreender as percepções de 15 mulheres com DF, com idade de 25 a 38 anos, de baixa escolaridade, sobre planejamento reprodutivo, realizado em um hospital público em Recife verificou que, em boa parte da vida, as participantes não receberam informações sobre uso de contraceptivos, demonstrando desconhecimento do tema, seguido de relatos de automedicação. Mesmo com as limitações de uma amostra reduzida, os resultados parecem, de fato, reproduzir um cenário constante na vida de mulheres com DF.

Um estudo observacional realizado no norte de Londres (Howard Lillis; Tuck, 1993) envolvendo 156 mulheres com AF (HbSS e HbSC), de 17 a 53 anos, 45% (67) já utilizaram pílulas combinadas orais, 20% (30) apenas progestágenos, 16% (26) Depoprovera e 19% (28) usaram dispositivos intrauterinos – DIU.

Esses resultados destacam a importância de intervenções direcionadas para essa população, especialmente considerando que mulheres com AF apresentam riscos obstétricos significativos e complicações que podem ser agravadas por gestações não planejadas. A OMS, em 2016, reportou que o uso de contraceptivos à base de progestágenos seria classificado como 1, ou seja, sem riscos para mulheres com DF e aqueles contraceptivos orais combinados foram classificados como 2, onde os benefícios são maiores que os riscos, mas que as mulheres devem ser acompanhadas por profissionais de saúde. Entretanto, uma recente publicação do CDC (2024) e atualização dos critérios para escolha do método contraceptivo reporta a classificação 4 para contraceptivos orais combinados e traz o alerta de que seu uso é indevido para mulheres com DF.

Em relação aos riscos associados ao uso de formulações contraceptivas, a literatura científica reporta, com maior frequência, estudos sobre tromboembolismo, acidente vascular cerebral e dores álgicas em mulheres com DF (Quadro 1).

Desta forma, em relação ao uso de contraceptivos e tromboembolismo – TE, Bala *et al.* (2023) compararam um total de 7.173 mulheres com DF, divididas em grupos de usuárias de contraceptivos hormonais combinados – CHC e as que usaram contraceptivos contendo apenas progesterona – POCs, nos EUA, de 2006 a 2018, numa coorte retrospectiva. Dentro do primeiro ano de uso, 126 pacientes (1,8%) desenvolveram TE. O uso do adesivo transdérmico foi associado a um risco 2,4 vezes maior de TE em comparação ao CHC. No entanto, no geral, não houve diferença significativa nas taxas de eventos de TE entre todas as usuárias de CHC

e POC, bem como quando compararam eventos de TE entre usuárias de medroxiprogesterona injetável e POC. Importante destacar que as mulheres que tiveram TE eram mais velhas e mais propensas a desenvolver DF mais grave, obesidade, diabetes e hipertensão.

Outro estudo – uma coorte retrospectiva conduzida com mulheres com AF, (2010 a 2022), de 15 a 49 anos, nos EUA, realizado por Light *et al.* (2024), verificou que, de 184 mulheres que utilizavam contraceptivos hormonais (34,7% formulações com estrogênio e 65,3% formulações contendo somente progesterona), 38 (20.6%) tiveram TE enquanto de 151 que nunca tinham usado contraceptivos hormonais, 20 (13.2%) tiveram TE. Tal resultado reforça que as formulações com estrogênio aumentam o risco de eventos trombóticos. Entretanto, quando analisado com a gravidade da doença, não houve diferença significativa entre o uso isolado de anticoncepcional e casos de TE. Esses achados evidenciam que o aumento do risco trombótico pode ser influenciado pelo uso de contraceptivo com estrogênio, entretanto sofre mais impacto da gravidade da DF.

Outra pesquisa investigou a relação do sexo com fatores de riscos para o tromboembolismo venoso – TEV em 597 pessoas com DF nos EUA, entre 2014 e 2019. Destes, 147 (24.6%) já tiveram TEV, sendo 100 mulheres e 47 homens. Os autores destacam que o sexo feminino está independentemente associado ao desenvolvimento de TEV (OR 1.91, IC 95% - 1.26-2.91), sendo duas vezes maior a chance de mulheres terem TEV do que homens, pois o risco se eleva para mulheres devido a fatores hormonais. O uso de métodos contraceptivos hormonais aumenta o risco de trombose pela presença do estrogênio, sendo perigoso para pacientes com uma pré-disposição ao quadro de TEV, devendo ser levado em consideração ao ser feita a prescrição, especialmente para aquelas com DF. Também foi verificado que pessoas com DF apresentam maiores chances de ter TEV do que a população em geral, pois o estudo apontou que 25% de pacientes com DF, no sistema de saúde avaliado, tinham histórico de trombose (Roe *et al.*, 2022).

Um estudo realizado em São Paulo/Brasil, que avaliou as práticas contraceptivas entre 54 brasileiras sexualmente ativas, com DF, com idade entre 14 e 49 anos, reportou que mais de 80% delas utilizava alguma forma de contracepção, sendo que 52% utilizavam contraceptivos hormonais combinados e 46% utilizavam contraceptivos somente com progesterona. Importante destacar que as comorbidades reportadas nas mulheres avaliadas contraindicavam o uso de CHC, e estes foram os de maior frequência de uso. Os autores concluem que há o aumento de complicações associadas ao sistema cardiovascular, como o tromboembolismo, em mulheres que fazem uso de contraceptivos à base de estrogênio, enquanto o uso de formulações à base de progesterona são, geralmente, recomendados para diminuição desses riscos (Carvalho *et al.*, 2016).

Em relação às mulheres com traço falciforme – TF e o risco de TEV quando

em uso de contraceptivos hormonais, Austin *et al.* (2009) realizaram um estudo caso-controle, nos EUA, conduzido com 60 mulheres afro-americanas com episódios de TEV e 196 mulheres afroamericanas (grupo controle), de 18 a 49 anos. O estudo revelou que o uso de CH aumentou em 3,8 vezes o risco de TEV em comparação com não usuárias (OR 3,8; IC 95%, 1,7-8,1). Entre mulheres com TF, o risco foi ainda mais elevado (OR 6,7; IC 95%, 1,0-43), embora a diferença entre usuárias com e sem TF não tenha sido estatisticamente significativa. Esse estudo aponta a necessidade de cautela com o uso de CH, dado o potencial sinergismo entre TF e contraceptivos na elevação do risco de TEV.

Considerando o uso de contraceptivos por mulheres com DF e o risco de acidente vascular cerebral, os dados apresentados são referentes aos estudos de Qureshi *et al.* (2015), Qureshi *et al.* (2015) e Namaganda *et al.* (2022).

Namaganda *et al.* (2022), em um estudo caso controle conduzido em Uganda, avaliaram fatores de risco e frequências de diferentes tipos de AVC (isquêmico e hemorrágico) entre adultos jovens de 18 a 45 anos. As análises incluíram 51 pacientes com diagnóstico confirmado de AVC e 51 controles pareados por idade e sexo. Entre os principais fatores de risco identificados estão a infecção por HIV, elevada relação cintura-quadril e anemia falciforme, enquanto o uso de contraceptivos orais foi associado a um efeito protetor para AVC, embora os autores sugeriram que essa associação pode ter sido afetada por variáveis confundidoras, como o status socioeconômico, além da amostra estudada ser pequena, que pode limitar a capacidade de generalizar os achados para uma população mais ampla de mulheres com anemia falciforme. Uma vez que pacientes com essa condição já apresentam um risco elevado para eventos trombóticos, a escolha de contraceptivos deve ser estrategicamente e cuidadosamente avaliada em termos de benefícios e riscos.

Diferente do resultado do estudo acima citado, no estudo retrospectivo e observacional realizado por Qureshi *et al.* (2015) envolvendo 1.257 mulheres com DF, entre 15 e 45 anos, nos EUA, verificou-se que a incidência anual de AVC, ajustada por idade, foi quatro vezes maior entre as mulheres que relataram uso ativo de contraceptivos orais do que entre aquelas que não relataram uso (1,6/100 pessoas-ano versus 0,4/100 pessoas-ano,  $p = 0,03$ ). Os resultados principais indicaram uma associação importante entre AVC e uso de contraceptivos hormonais orais em mulheres com DF. Entretanto, as limitações do estudo como o caráter retrospectivo da pesquisa, o que impossibilita uma análise de causa, e a ausência de informações sobre mais fatores de risco, como outras condições médicas e antecedentes familiares de AVC, são importantes de serem apontados.

Já o estudo realizado por Qureshi *et al.* (2015) teve como objetivo determinar a taxa de incidência de acidente vascular – AVC de 1257 mulheres com AF, de 15 a 45 anos, em uma coorte, as quais tiveram avaliação de dados antropométricos, histórico médico e análises laboratoriais. Das 1257 mulheres, 178 (14,2%) relataram uso de anticoncepcionais orais. A incidência de acidentes vasculares foi quatro vezes maior em mulheres que utilizam os anticoncepcionais

orais do que aquelas que não relataram uso. Entretanto, ao ajustar os casos de acidente vascular para idade, tabagismo, histórico de transfusão de sangue, uso de álcool, peso corporal, pressão arterial e frequência de risco, o uso de contraceptivos orais não demonstrou ser um fator de risco. Ou seja, o risco maior de AVC em mulheres com AF que utilizam contraceptivos orais pode ser reduzido com o controle de outros fatores de risco cardiovascular.

Em relação aos estudos sobre a frequência de crises dolorosas e uso de contraceptivos por mulheres com DF, Carvalho *et al.* (2017) conduziram uma pesquisa transversal com 158 mulheres com DF (HbSS, HbSC e S- $\beta$ ), no Nordeste brasileiro, entre 2015 e 2016. A maioria das mulheres (82,3%, 130) afirmou ser sexualmente ativa e 69,2% afirmaram utilizar algum tipo de contraceptivo, sendo 33,3% em uso de contraceptivo oral combinado – COC (33,3%) e 6,5% contraceptivo contendo somente progestágeno.

Assim, naquelas que utilizavam contraceptivos somente com progesterona, 16,6% tiveram mais de 4 crises álgicas por ano, bem como em 60% das que reportaram uso de CHC. Nas mulheres com DF que reportaram uso de métodos não hormonais, a frequência foi de 50,7% de crises dolorosas. Não houve diferença estatística entre crises dolorosas quando comparados os grupos POC e CHC ( $p=0,072$ ) e entre os grupos POC e métodos não hormonais ( $p=0,118$ ). Desta forma, o método contraceptivo parece não estar relacionado com a frequência de crises dolorosas em mulheres com DF, entretanto os grupos de estudo apresentam pequeno número de mulheres com HbSC ou com S- $\beta$ -talassemia. Estudos de seguimento, com maior número de mulheres com DF são necessários para confirmar os achados apresentados.

Outro estudo recente, realizado por Brito *et al.* (2024) em Salvador/Bahia, verificou uma redução na intensidade e frequência das crises álgicas em 12 meses de seguimento de 23 mulheres com DF em uso de implante com etonorgestrel (progestina). As crises de dor são manifestações comuns em pessoas com DF, decorrentes de crises vaso oclusivas, e interferem diretamente na qualidade de vida. Parece que os progestágenos estabilizam a membrana da hemácia, contribuindo para evitar a vaso oclusão (Isaacs; Hayhoe, 1967).

Outro estudo também avaliou 20 mulheres com DF em uso de um implante contraceptivo à base de acetato de nomegestrol comparadas a um grupo controle e verificou que o grupo teste não apresentou crises dolorosas em 9 meses de seguimento (Nascimento; Ladipo; Coutinho, 1998).

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

Diante dos estudos apresentados e dos resultados obtidos, ressalta-se a importância de se implementar cuidados contraceptivos para mulheres com DF com foco na melhoria da qualidade de vida dessas pessoas, pois uma gestação não planejada pode trazer sérios riscos maternos e fetais. A escolha do método contraceptivo deve levar em conta a predisposição inflamatória e pró-trombótica

de mulheres com DF, de forma a evitar os desfechos indesejáveis e assegurar a segurança e eficácia contraceptiva, num serviço de saúde direcionado para o cuidado de pessoas com a doença. Importante destacar a recente publicação das Recomendações Práticas para uso de contraceptivos, nos Estados Unidos (CDC, 2024), colocando os contraceptivos hormonais combinados em classificação 4 para mulheres com DF, sendo considerado uma condição que representa um risco inaceitável se o método contraceptivo for utilizado.

## REFERÊNCIAS

ADORNO, E. V. **Triagem neonatal: investigação de hemoglobinopatias em recém-nascidos da cidade de Salvador-Bahia**. 2001. Dissertação (Mestrado em Patologia) – Universidade Federal da Bahia, Salvador.

Qureshi AI, Malik AA, Adil MM, Suri MF. Oral contraceptive use and incident stroke in women with sickle cell disease. **Thromb Res**. 2015 Aug;136(2):315-8. DOI: 10.1016/j.thromres.2015.04.013.

AUSTIN, H.; LALLY, C.; BENSON, J.M.; WHITSETT, C.; HOOPER, W. C.; KEY, N. S. Hormonal contraception, sickle cell trait, and risk for venous thromboembolism among African American women. **Am J Obstet Gynecol**, v. 200, n. 6, p. 620.e1-620.e3, jun. 2009. DOI: 10.1016/j.ajog.2009.01.038.

BALA, N. S. *et al.* Comparison of thromboembolism outcomes in patients with sickle cell disease prescribed hormonal contraception. **Blood Advances**, v. 7, n. 20, p. 6140-6150, 2023.

BRASIL. 2024. Doença Falciforme Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/saude-de-a-a-z/d/doenca-falciforme#:~:text=Estima%2Dse%20que%20h%C3%A1%2060.000,unidades%20federadas%20de%20mao%20incid%C3%A1ncia>. Acesso em: 30 out. 2024.

BRITO, M.B. *et al.* Impact of Etonogestrel-releasing contraceptive implant use in cisgender women with Sickle cell disease. **Journal of the National Medical Association**, 2024, in press.

CARVALHO, N. S.; BRAGA, J. P.; BARBIERI, M.; TORLONI, M. R.; FIGUEIREDO, M. S.; GUAZZELLI, C. A. F. Contraceptive practices in women with sickle-cell disease. **Journal of Obstetrics and Gynaecology**, v. 36, n. 5, p. 658-663, 2016. DOI: 10.1080/01443615.2016.1225023. Acesso em: 27 out. 2024.

CARVALHO, F. A.; SOUZA, A. I.; FERREIRA, A. L. C. G.; SILVA NETO, S.; OLIVEIRA, A. C. P. L.; GOMES, M. L. R. P.; COSTA, M. F. H. Profile of reproductive issues associated with different sickle cell disease genotypes. **Revista Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia**, v. 39, n. 8, p. 397-402, ago. 2017. DOI: 10.1055/s-0037-1604179.

CDC. Centers for Disease Control and Prevention. U.S. Selected Practice Recommendations for Contraceptive Use. **Recommendations and Reports**, v. 73, n. 3, 2024.

FIGUEIRA, C. O.; GUIDA, J. P. S.; SURITA, F. G.; ANTOLINI-TAVARES, A.; SAAD, S.T.; COSTA, F. F.; FERTRIN, K. Y.; COSTA, M. L. Sickle cell disease and increased

adverse maternal and perinatal outcomes in different genotypes. **Hematology, Transfusion and Cell Therapy**, p. 1-8, mar. 2024. DOI: 10.1016/j.htct.2024.02.013.

HARRELL, K. J.; STANEK, J.; BONNY, A. E.; CHRISTIAN-RANCY, M.; CREARY, S. E.; DESAI, P.; O'BRIEN, S. H. A pilot study of hormonal contraceptive use and bone mineral density in young women with sickle cell disease. **Pediatr Blood Cancer.**, v. 65, n. 12, e27398, dec. 2018. DOI: 10.1002/psc.27398.

HOWARD, R. J.; LILLIS, C.; TUCK, S. M. Contraceptives, counselling, and pregnancy in women with sickle cell disease. **BMJ**, Londres, v. 306, n. 6894, p. 1735-1737, 26 jun. 1993. DOI: 10.1136/bmj.306.6894.1735. Acesso em: 29 out. 2024.

ISAACS, W. A.; HAYHOE, F. G. Steroid hormones in sickle-cell disease. **Nature**, v. 215, p. 1139-1142, 1967.

JOSEPH, L.; DRIESSEN, M. A comprehensive view of pregnancy in patients with sickle cell disease in high-income countries: the need for robust data and further decline in morbidity and mortality. **The Lancet Haematology**, v. 11, n. 1, p. 75-84, 2024.

KATO, G. J.; PIEL, F. B.; REID, C. D.; GASTON, M. H.; OHENE-FREMPONG, K.; KRISHNAMURTI, L.; SMITH, W. R.; PANEPINTO, J. A.; WEATHERALL, D. J.; COSTA, F. F.; VICHINSKY, E. P. Sickle cell disease. **Nature Reviews Disease Primers**, v. 4, p. 18010, mar. 2018. DOI: 10.1038/nrdp.2018.10.

LIGHT, J.; ABRAMS, C. M.; ILICH, A.; HUANG, S.; ZHU, H.; BASKIN-MILLER, J.; SPARKENBAUGH, E. M. Disease severity drives risk of venous thrombotic events in women with sickle cell disease in a single-center retrospective study. **Res Pract Thromb Haemost.**, v. 8, n. 4, p. 102471, jun. 2024. DOI: 10.1016/j.rpth.2024.102471.

NAMAGANDA, P.; NAKIBUUKA, J.; KADDUMUKASA, M.; KATABIRA, E. Stroke in young adults, stroke types and risk factors: a case control study. **BMC Neurology**, v. 22, n. 1, p. 335, 6 set. 2022. DOI: 10.1186/s12883-022-02853-5.

NASCIMENTO, M. L.; LADIPO, O. A.; COUTINHO, E. M. Noregestrol acetate contraceptive implant use by women with sickle cell disease. **Clin Pharmacol Ther**, v. 64, n. 4, p. 433-438, 1998.

O'BRIEN, S. H.; KLIMA, J.; REED, S.; CHISOLM, D.; SCHWARZ, E. B.; KELLEHER, K. J. Hormonal contraception use and pregnancy in adolescents with sickle cell disease: analysis of Michigan Medicaid claims. **Contraception**, v. 83, n. 2, p. 134-137, fev. 2011. DOI: 10.1016/j.contraception.2010.06.017.

OMS. Organização Mundial da Saúde. **Cr terios de elegibilidade m dica para uso de m todo contraceptivo**. 2015.

Pecker LH, Hussain S, Lanzkron S, Tao X, Thaler K, Burke AE, Whaley N. Women with sickle cell disease report low knowledge and use of long acting reversible contraception. **J Natl Med Assoc**. 2021. DOI: 10.1016/j.jnma.2021.05.005.

PEDROSA, E. N.; CORR EA, M. S. M.; FERREIRA, A. L. C. G.; SOUSA, C. E. S.; SILVA, R. A.; SOUZA, A. I. Contraception and reproductive planning from the perspective

of women with sickle cell disease. **Revista Gaúcha de Enfermagem**, v. 42, e20200109, 2021. DOI: 10.1590/1983-1447.2021.20200109. Acesso em: 27 out. 2024.

QURESHI, A. I., MALIK, A.A.; ADIL, M.M.; SURI, M.F. K. Oral contraceptive use and incident stroke in women with sickle cell disease. **Thrombosis Research**, v. 136, n. 2, p. 315-3188, aug. 2015. DOI: 10.1016/j.thromres.2015.04.013.

ROE, A. H.; MCALLISTER, A.; KETE, C.; PISHKO, A.; WHITWORTH, H.; SCHREIBER, C. A.; SAYANI, F. A. Sex as an independent risk factor for venous thromboembolism in sickle cell disease: a cross-sectional study. **Journal of Women's Health**, v. 31, n. 10, p. 1431-1438, 2022. DOI: 10.1089/jwh.2022.0046. Acesso em: 27 out. 2024.

SANTO, A. H. Sickle cell disease related mortality in Brazil, 2000-2018. **Hematology, Transfusion and Cell Therapy**, v. 44, n. 2, p. 177-185, 2022.

SMFM. Society for Maternal-Fetal Medicine. Society for Maternal-Fetal Medicine Consult Series #68: Sickle cell disease in pregnancy. **American Journal of Obstetrics and Gynecology**, v. 230, n. 2, p. B17-B40, 2024.

THOMSON, A. M. *et al.* 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. **The Lancet Haematology**, v. 10, n. 8, p. e585-e599.

WARE, R. E.; DE MONTALEMBERT, M.; TSHILOLO, L.; ABBOUD, M. R. Sickle cell disease. Sickle cell disease. **The Lancet Seminar**, v. 390, n. 10091, p. 311-323, 2017. DOI: 10.1016/S0140-6736(17)30193-9.

# AVANÇOS NO DIAGNÓSTICO LABORATORIAL DA DOENÇA FALCIFORME: PANORAMA ATUAL

## ADVANCES IN LABORATORY DIAGNOSIS OF SICKLE CELL DISEASE: CURRENT OVERVIEW

DOI: <https://doi.org/10.29327/5469842.1-8>

Maria de Fátima Guerra<sup>1</sup>, Cleverson Alves Fonseca<sup>2</sup>, Jeferson Bastos Santos<sup>3</sup>,  
Beatriz Costa<sup>4</sup>, Junia Raquel Dutra Ferreira<sup>5</sup>, Cynara Gomes Barbosa<sup>6</sup>,  
Marilda de Souza Gonçalves<sup>7</sup>, Elisângela Vitória Adorno<sup>8</sup>

A doença falciforme – DF é um grupo de doenças genéticas hereditárias, caracterizada pela associação da HbS a outras hemoglobinas variantes ou talassemia. A DF possui ampla distribuição mundial, sendo considerada uma questão de saúde pública. Os principais sintomas associados à DF são decorrentes da anemia hemolítica crônica e estado pró-inflamatório, com a presença de fenômenos de vaso oclusão e lesão em diversos órgãos. Dessa forma, o objetivo do trabalho foi realizar uma revisão bibliográfica sobre o diagnóstico laboratorial da DF e as metodologias utilizadas, com foco na identificação segura de Hb variantes. Em 2001, o Brasil tornou obrigatória a inclusão da investigação de hemoglobinas variantes, pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal, que possibilita o diagnóstico precoce da DF. O diagnóstico laboratorial das hemoglobinopatias evoluiu, ao longo do tempo e, atualmente, dispõe de metodologias com sensibilidade e especificidade que permitem o diagnóstico seguro e o acompanhamento médico adequado, com impacto na redução da morbidade e mortalidade associadas à doença, principalmente nos primeiros anos de vida, com melhorias na sobrevivência e qualidade de vida, das pessoas com DF.

**Palavras-chave:** doença falciforme; diagnóstico laboratorial; melhora na sobrevivência

**ABSTRACT:** A sickle cell disease – SCD is a group of inherited genetic diseases, characterized by the association of HbS with other hemoglobin variants or thalassemia. SCD has a wide worldwide distribution, is considered a public health issue. The main symptoms associated with SCD are chronic hemolytic anemia and a pro-inflammatory state, leading to vessel occlusion phenomena, with lesions in several organs. Thus, the objective of this study was to review the laboratory diagnosis of SCD and the methodologies used, focusing on the safe identification of Hb variants. In 2001, Brazil made it mandatory to include the investigation of variant hemoglobin's, through the National Neonatal Screening Program, enabling the early diagnosis of SCD. Laboratory diagnosis, over time, has evolved and, currently, has methodologies with sensitivity and specificity that allow safe diagnosis and adequate medical follow-up, impacting on the reduction of mortality, especially in the first years of life, improving survival and quality of life of people with SCD.

**Keywords:** sickle cell disease; laboratory diagnosis; improved survival

<sup>1</sup> Maria de Fátima Santana de Souza Guerra. Universidade Federal da Bahia, enfermeira, doutoranda em Farmácia. E-mail: marinaide10@gmail.com;

<sup>2</sup> Cleverson Alves Fonseca. Universidade Federal da Bahia, farmacêutico, doutorando em Farmácia. E-mail: cleverson.alves@ufba.br;

<sup>3</sup> Jeferson Bastos Santos. Universidade Federal da Bahia, estudante de graduação em Farmácia. E-mail: jefersonbastos@live.com;

<sup>4</sup> Beatriz dos Santos Costa. Universidade Federal da Bahia, estudante de graduação em Farmácia. E-mail: beatrizdscosta99@gmail.com;

<sup>5</sup> Junia Raquel Dutra Ferreira. Universidade Federal da Bahia, Faculdade de Farmácia. professora associada II. E-mail: juniadutra@gmail.com;

<sup>6</sup> Cynara Gomes Barbosa. Universidade Federal da Bahia, Faculdade de Farmácia, professora associada III, E-mail: cynara.barbosa@gmail.com;

<sup>7</sup> Marilda de Souza Gonçalves. Instituto Gonçalo Muniz – FIOCRUZ, pesquisadora titular. E-mail: marilda.goncalves@fiocruz.br;

<sup>8</sup> Elisângela Vitória Adorno. Universidade Federal da Bahia, Faculdade de Farmácia, professora associada IV. E-mail: elisadorno@ufba.br.

## INTRODUÇÃO

A doença falciforme – DF é uma doença genética autossômica recessiva, hereditária, decorrente da presença da hemoglobina S (HbS) associada a outra hemoglobina variante (S, C, D, E, etc.) ou a talassemia, sendo caracterizada por anemia hemolítica em graus variados e lesão em diversos órgãos. A DF é mundialmente prevalente, atingindo milhões de pessoas, sendo considerada, pela Organização Mundial de Saúde – OMS como uma questão de saúde pública (Diaz *et al.*, 2021). No contexto nacional, aproximadamente, 8% da população brasileira é diagnosticada com a DF, as estimativas apontam que, anualmente, nascem, aproximadamente, 3.500 novos casos da doença e 180 mil novos casos de pessoas com o traço para a HbS ou heterozigose – HbAS (Brasil, 2022; Fundação Oswaldo Cruz, 2022).

A HbS é consequência de uma mutação de ponto no sexto códon do gene da globina beta, com a substituição do aminoácido ácido glutâmico pela valina, na cadeia beta da proteína. Essa Hb variante, em baixas tensões de oxigênio, tende a polimerizar-se, formando fibras e alterando a forma normal do eritrócito (glóbulos vermelhos do sangue), passando de discóides e bicôncavos a forma de “meia lua” ou “foice”, denominados drepanócitos (Pompeo *et al.*, 2021).

A DF afeta quase todos os órgãos e sistemas do corpo, a partir do primeiro ano de vida, estendendo-se por toda a vida. As principais manifestações clínicas são decorrentes da hemólise crônica e dos eventos vaso oclusivos, sendo os mais frequentes a síndrome mão-pé (edema nas mãos e pés), síndrome torácica aguda, crise aplásica, ulcerações em membros inferiores, crises álgicas e de sequestro esplênico, acidente vascular encefálico, suscetibilidade a infecções, priapismo, osteonecrose, complicações renais e oculares, dentre outras (Sundd; Gladwin; Novelli, 2019; Santos *et al.*, 2021).

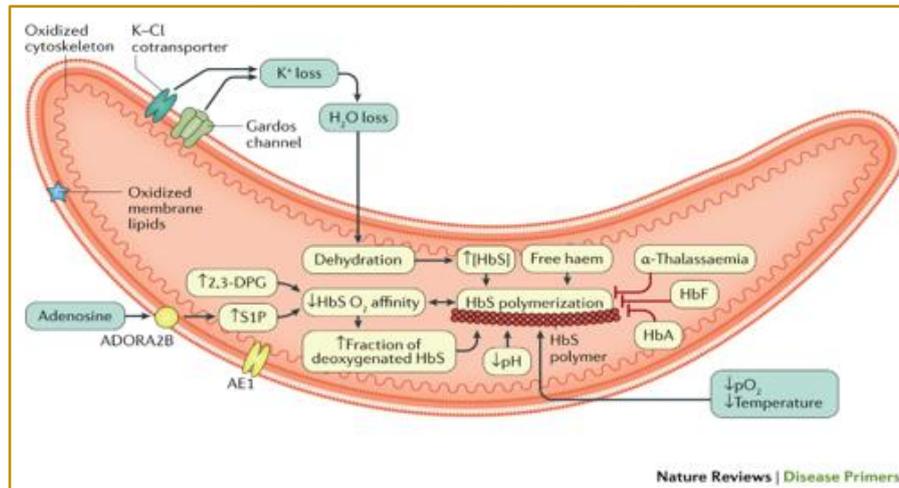
O diagnóstico precoce da DF, realizado pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal – PNTN, implantado na Bahia em 2021, é fundamental para a sobrevivência e melhoria na qualidade de vida dos indivíduos com essa doença. O diagnóstico tardio, bem como o acompanhamento de pessoas com DF para determinação dos níveis ou concentrações da HbS, pode ser realizado por exames laboratoriais, tais como eletroforese em PH ácido e alcalino, teste de falcização, focalização isoelétrica, cromatografia líquida de alta resolução – HPLC (Fundação Oswaldo Cruz, 2023).

## ENTENDENDO A DOENÇA FALCIFORME

A DF é uma hemoglobinopatia, caracterizada pela associação da HbS a outras hemoglobinas variantes, tais como HbC, HbD, HbE, entre outras ou a talassemia, sendo a homozigose para a HbS (HbSS) ou AF, a forma grave da doença. A HbS é consequência da troca de um nucleotídeo no gene da globina beta, o qual conduz à substituição do aminoácido ácido glutâmico pela valina, na

sexta posição da cadeia polipeptídica. Em baixas tensões de oxigênio, a HbS polimeriza para formar feixes ou fibras, que modificam a forma do eritrócito, que passa a forma de foice ou drepanócito, que é mais desidratada e rígida que o eritrócito normal (Figura 1). O formato do eritrócito, associado a outras alterações observadas no endotélio vascular, no reticulócito, neutrófilo, monócito e plaqueta, bem como ao microambiente inflamatório e oxidativo, pode levar à ocorrência de eventos vaso oclusivos (Zago; Pinto 2007; Sundd; Gladwin; Novelli, 2019; Kato *et al.*, 2018).

**Figura 1.** Mecanismo de polimerização da HbS



Fonte: Kato *et al.*, 2018

## EPIDEMIOLOGIA DA DOENÇA FALCIFORME

A DF é uma das doenças genéticas mais prevalentes no mundo, especialmente, em regiões onde a malária é ou foi endêmica. Assim, a DF apresenta distribuição ampla no continente africano, principalmente, na região da África Subsaariana, como Nigéria, República Democrática do Congo e Angola. Na Índia algumas comunidades específicas nas regiões central e ocidental apresentam prevalência elevada de traço falciforme. Quanto ao Oriente Médio, países como Arábia Saudita e regiões do Golfo registram número elevado de casos, devido à migração histórica de povos (Brasil, 2018).

A HbS foi trazida para as Américas, durante a migração forçada de povos de países africanos, com importância, principalmente, no Brasil e nos Estados Unidos. Na Europa, a migração de povos africanos também aumentou a prevalência em países como Reino Unido e França (Díaz *et al.*, 2021).

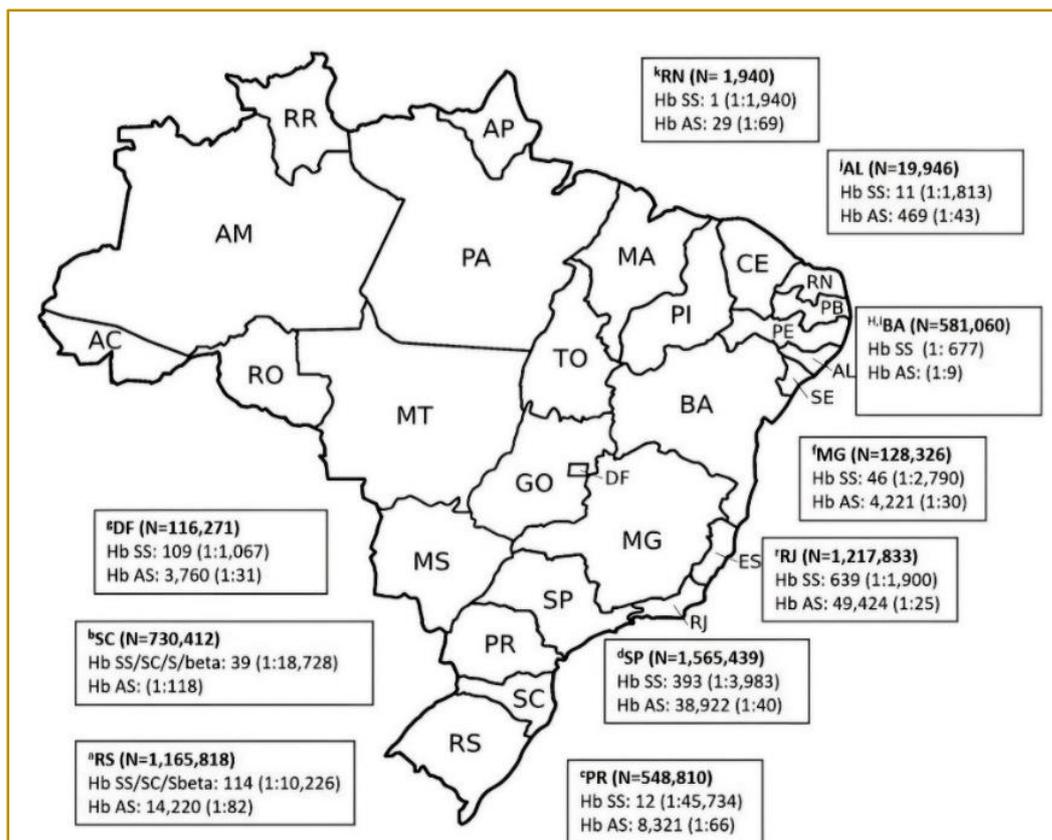
Nos países em desenvolvimento, onde o acesso ao diagnóstico e tratamento são limitados, a mortalidade infantil por DF pode chegar a 90%, com grande impacto. Em contraste, em países que adotam programas para o diagnóstico precoce e tratamento adequado, nota-se o aumento significativo da expectativa de vida, bem como da qualidade de vida (Pompeo *et al.*, 2020).

O Brasil possui a população mais elevada de afrodescendentes fora da

África, com prevalência elevada do traço falciforme, especialmente em estados como Bahia e Rio de Janeiro. Estima-se que a cada ano nasçam, aproximadamente, 3.500 crianças no DF, no Brasil. O PNTN realiza o diagnóstico precoce por meio do teste do pezinho, o que tem melhorado a sobrevivência e a qualidade de vida dos pacientes, uma vez que possibilita o acompanhamento por equipe de saúde multidisciplinar, que permite o tratamento adequado, desde o primeiro ano de vida, com uso de antibióticos e vacinas que previnem infecções graves (Brasil, 2022).

No Brasil, entre os anos de 2014 e 2020, a média anual de casos novos de crianças diagnosticadas com DF no PNTN foi de 1.087, com incidência de 3,75 a cada 10.000 nascidos vivos; em 2022 estimava-se 60.000 a 100.000 pessoas com DF no país (Brasil, 2022). A Bahia é considerada o estado brasileiro com maior incidência da doença, com perfil que varia entre 1/650 a 1/677 nascidos vivos, enquanto a média nacional é de 1/1.000 nascidos vivos. O Sistema de Informações Sobre Mortalidade – SIM aponta que a Bahia teve 603 óbitos por DF entre 2015 e 2022, sendo 86 apenas no último ano ( Santos; Domingos; Castro, 2021; Brasil, 2022; Fundação Oswaldo Cruz, 2022). A Figura 2 apresenta as diferentes incidências para a HbSS e HbAS no Brasil.

**Figura 2.** Mapa com diferentes incidências de AF e traço AS em recém-nascidos em diferentes estados do Brasil



Fonte: Santos; Domingos; Castro, 2021

## DIAGNÓSTICO LABORATORIAL DA DOENÇA FALCIFORME

O diagnóstico laboratorial da DF deve considerar o grau da anemia hemolítica, com a análise morfológica dos eritrócitos, a contagem de reticulócitos e os níveis séricos da enzima lactato desidrogenase – LDH, além de ferritina e a determinação quantitativa do perfil de hemoglobinas. Essas análises laboratoriais são importantes não apenas para o diagnóstico, mas também para o acompanhamento da pessoa com DF, principalmente as que utilizam transfusão sanguínea e Hidroxiureia – HU, como tratamento.

### Testes Laboratoriais para Acompanhamento Clínico

#### *Hemograma*

O Hemograma corresponde à análise qualitativa e quantitativa dos elementos figurados do sangue (leucócitos, eritrócitos e plaquetas), sendo um exame laboratorial simples, de baixo custo, que possibilita correlação com infecções, anemia e risco de hemorragia. Na DF, o hemograma associado à análise morfológica dos eritrócitos no esfregaço sanguíneo é uma ferramenta fundamental na avaliação do estado geral de saúde da pessoa com a doença, apesar de não definir o diagnóstico (Almeida *et al.*, 2020). É um exame que revela alterações quantitativas importantes, confirmando o grau da anemia, pela redução das concentrações de hemoglobina, hematócrito e / ou contagem de hemácias e aumento do RDW - *Red Cell Distribution Width*, que avalia a amplitude da variação do tamanho dos eritrócitos. Na análise morfológica podem ser visualizados codócitos ou hemácias em alvo, policromasia ou policromatofilia e a presença de drepanócitos que é o eritrócito em formato de foice, a morfologia associada a DF; em indivíduos com quadro mais grave da doença ou em crise é comum observar a presença de inclusões como corpúsculo de howell jolly, pontilhados basofílicos e eritroblastos (Ferraz; Murao, 2007; Torres *et al.*, 2015).

#### *Contagem de reticulócitos*

Os reticulócitos são formados na medula óssea, a partir da diferenciação de um progenitor eritróide, denominado de pró eritroblasto, dando origem aos eritrócitos. A Contagem de reticulócitos é outro exame laboratorial importante para avaliar a capacidade proliferativa da medula óssea; pode ser realizado por metodologias automatizadas ou manuais, utilizando corantes supravitais (ex. Azul de cresil brilhante). Geralmente, na DF, esperam-se valores mais elevados de reticulócitos, uma vez que se trata de uma doença hemolítica.

## **Lactato desidrogenase – LDH**

A LDH é uma enzima intracelular que participa do processo de metabolismo da glicose, presente em diversos tecidos, sendo encontrada em grandes quantidades nos eritrócitos. Esta enzima tem sido um importante biomarcador, associado à hemólise e gravidade da DF, cujo nível elevado tem sido considerado como preditor de eventos vaso oclusivos (Da Guarda *et al.*, 2020; Feugray *et al.*; 2023).

## **Ferritina**

A ferritina é uma proteína de armazenamento ou depósito de ferro; sua determinação sérica é um marcador importante para avaliação de sobrecarga de ferro, principalmente em pessoas com DF sob terapia transfusional; apresenta baixo custo, fácil execução e reprodutibilidade. Apesar dessas vantagens, os níveis séricos de ferritina podem sofrer interferência de fatores, como inflamação, infecção, câncer e disfunção hepática (Cançado, 2007).

## **Testes de Triagem para Hemoglobina S**

### **Teste de falcização**

O teste de falcização é um exame de triagem de baixo custo que consiste na avaliação da presença de drepanócitos ou hemácia em forma de foice em ambiente redutor, controlado, geralmente utilizando solução a 2% de ditonito de sódio ou metabissulfito de sódio; a presença da HbS, mesmo que em heterozigose, é suficiente para positivar o teste de triagem. Portanto, o teste de falcização em lâmina ou tubo não permite a identificação do perfil de hemoglobinas, apenas indica a presença da HbS. Este método não é indicado para análise de recém-nascidos - RN, uma vez que estes possuem concentrações elevadas de HbF, que interferem no processo de polimerização da HbS e consequente falcização do eritrócito (Mitiko; Ferraz, 2007).

### **Teste de solubilidade**

O princípio do teste de solubilidade é a baixa solubilidade da HbS em soluções com concentrações reduzidas de oxigênio; na forma desoxigenada, a HbS reduz sua solubilidade, aproximadamente 100 vezes, quando comparada à sua forma oxigenada. Da mesma forma que o teste de falcização, o teste de solubilidade não apresenta boa sensibilidade para análise em RN (Bandeira *et al.*; 2003).

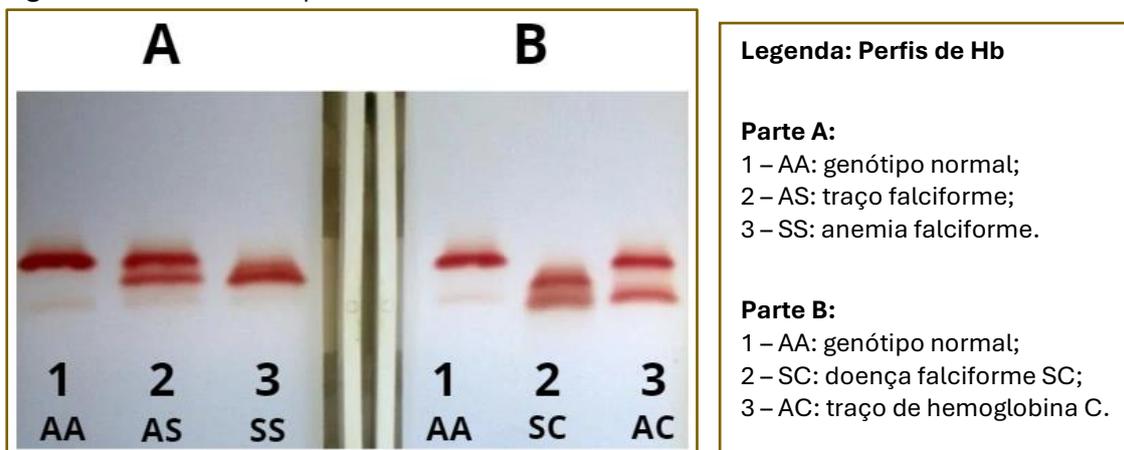
## Testes para Determinação do Perfil de Hemoglobinas

### Eletrforese de hemoglobinas

O termo eletrforese é usado para descrever um conjunto de métodos que utiliza a migração de uma partícula com carga elétrica sob a influência de um campo elétrico. A eletrforese de hemoglobina – Ehb é um método de análise laboratorial que utiliza uma corrente elétrica na separação dos diferentes tipos de hemoglobina; cada hemoglobina tem uma migração eletroforética específica, a qual depende do seu peso molecular e carga elétrica. A eletrforese pode ser realizada em solução tampão com pH alcalino (Figura 3) ou ácido, utilizando fitas de acetato de celulose ou gel de ágar. No passado, as técnicas de eletrforese foram amplamente utilizadas para triagem populacional. Entretanto, apesar do baixo custo, essas técnicas não apresentam boa sensibilidade e especificidade, sendo necessário o uso de pelo menos duas técnicas associadas para a confirmação do perfil de hemoglobina. A Ehb em pH alcalino não permite a separação da HbC e HbA2 nem distinção entre HbS e HbD, por exemplo (Kotila, 2011; Shanthala; Rameshkumar; Sitalakshmi, 2014).

A eletrforese capilar é também um método de rastreio na identificação de hemoglobinas variantes; entretanto, apresenta limitações para a quantificação das hemoglobinas variantes, limitando um diagnóstico suspeito de talassemia beta. Assim, a eletrforese capilar não é considerada metodologia eficaz na quantificação de hemoglobinas e caracterização dos diferentes tipos de DF (Hirani *et al.*, 2020).

**Figura 3.** Eletrforese em pH alcalino em fita de acetato de celulose



Fonte: autoria própria (2024)

### Focalização isoelétrica – IEF e cromatografia líquida de alta resolução - HPLC

A IEF é um método que apresenta boa sensibilidade e reprodutibilidade, uma vez que permite a separação de frações de hemoglobina, baseado no seu

ponto isoelétrico. As hemoglobinas são separadas em gel, após serem submetidas a um campo elétrico e a um gradiente de pH. Apesar da qualidade dos resultados, uma limitação é o tempo de execução do teste e interpretação do resultado, principalmente quando se trata da análise de muitas amostras (Ferraz; Murao, 2007; Santos; Domingos; Castro, 2021).

A técnica de HPLC é um método automatizado, baseado na cromatografia de troca iônica em um sistema fechado, em que as diferentes Hb apresentam diferentes tempos de retenção. A técnica apresenta especificidade, sensibilidade e reprodutibilidade elevadas na determinação de Hb variantes, bem como, permite a quantificação da HbF e da HbA2, com precisão, sugerindo o diagnóstico de talassemia beta, uma vez que utiliza kits específicos para o tipo de amostra desejada, permitindo diagnóstico neonatal e tardio de hemoglobinopatias (Santos; Domingos; Castro, 2021).

Embora as técnicas citadas apresentem acurácia, na presença de hemoglobinas variantes raras ou com tempos de retenção não padronizados ou conhecidos, é fundamental a utilização de outro método para confirmação e, conseqüente diagnóstico seguro, como técnicas de biologia molecular.

### **Diagnóstico Molecular**

A confirmação de casos específicos ou duvidosos pelos métodos de IEF ou HPLC deve ser feito por técnicas de biologia molecular, tais como reação em cadeia da polimerase seguida pela clivagem de sítios específicos por endonucleases de restrição (PCR - RFLP) ou sequenciamento gênico pelo método de Sanger ou Nova geração – NGS. Em geral, o sequenciamento gênico permite a identificação de mais de uma mutação, assim como mutações menos frequentes; já o sequenciamento NGS permite a análise rápida e precisa, por meio de processamento simultâneo de milhões de sequências do DNA, possibilitando analisar grandes volumes de dados. Entretanto, a complexidade da técnica e a necessidade de um parque tecnológico com equipe especializada no diagnóstico molecular, além do seu custo elevado, limitam a utilização da técnica (Santos; Domingos; Castro, 2021).

### **Teste de Triagem Neonatal**

Segundo o Ministério da Saúde, aproximadamente 2,4 milhões de recém-nascidos – RN realizam a triagem neonatal, anualmente, no Brasil. O diagnóstico precoce da DF é realizado na triagem neonatal, também conhecido como Teste do Pezinho, feito entre o 3º e o 5º dia de vida, utilizando sangue capilar coletado do calcanhar do RN. O Teste de triagem neonatal inclui a detecção e monitoramento de alterações do metabolismo do RN, incluindo fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito, fibrose cística, biotinidase e rastreio para hemoglobinopatias (Brasil, 2002). As técnicas mais utilizadas são a eletroforese

por focalização isoelétrica e HPLC, as quais possuem sensibilidade e especificidade para detecção de níveis elevados de hemoglobina fetal – HbF, geralmente entre 80 a 90%, bem como de concentrações menores de outra hemoglobina, como a hemoglobina do adulto – HbA1 ou hemoglobina variante, como a HbS ou HbC (Brasil, 2002). Portanto, após cinco a seis meses de vida, quando ocorre a redução das concentração da HbF, é recomendado a repetição do teste para confirmar o perfil de hemoglobinas e presença da Hb variante. Os sintomas associados à DF costumam aparecer, após esse período, uma vez que níveis elevados de HbF impedem ou dificultam a polimerização da HbS (Zago; Pinto, 2007).

A confirmação do perfil de hemoglobinas em crianças ou o diagnóstico tardio em adultos pode ser realizado por meio das mesmas técnicas empregadas para o diagnóstico neonatal ou, ainda, eletroforese em pH alcalino, eletroforese em pH ácido e eletroforese capilar.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

A inclusão do diagnóstico de hemoglobinopatias no teste de triagem neonatal, em 2001, possibilitou conhecer a incidência dessa doença no Brasil. Apesar do grande destaque e importância do programa, nem todas as regiões do país são contempladas e, portanto, nem todas as crianças com DF recebem o diagnóstico precoce. A DF, por ser uma doença genética com prevalência elevada em diversas regiões do mundo, e em especial no Brasil, representa um desafio significativo para os sistemas de saúde. Portanto, melhorar o acesso ao diagnóstico precoce e ao tratamento adequado, a implementação de políticas públicas que garantam atendimento e acompanhamento das pessoas por equipe de saúde multiprofissional, devidamente capacitada, são pontos essenciais para reduzir as comorbidades, aumentar a sobrevida e melhorar a qualidade de vida das pessoas com DF.

## REFERÊNCIAS

ALMEIDA, P. C.; ALMEIDA, F. C.; LIMA, F. L. O.; REIS-GÓES, F. S.; GOMES, L. N. L.; AMORIM, C. F.; RIOS, J. O. Anemia falciforme: principais alterações laboratoriais e métodos de diagnóstico. **Hematology, Transfusion and Cell Therapy**, Feira de Santana, v. 42, p. 29, nov. 2020.

BANDEIRA, F. M. G. C.; LEAL, M. C.; SOUZA, R. R.; FURTADO, V. C.; GOMES, Y. M. Diagnóstico da hemoglobina S: análise comparativa do teste de solubilidade com a eletroforese em pH alcalino e ácido no período neonatal. **Revista Brasileira de Saúde Materno Infantil**, Recife, v. 3, n. 3, p. 265–270, set. 2003.

BRASIL. Ministério da Saúde. Coordenação da Política Nacional de Sangue e Hemoderivados/DAE/SAS/MS. **Gestação em Mulheres com Doença Falciforme**. Brasília: Ministério da Saúde, 2016.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças**

**Falciformes.** Brasília: Ministério da Saúde, 2002.

BRASIL. Ministério da Saúde – **Governo Federal reforça necessidade do diagnóstico precoce da Doença Falciforme:** Essa é a doença genética hereditária de maior prevalência no mundo; SUS oferece diagnóstico e tratamento integral e gratuito. [Brasília]: Ministério da Saúde, 20 de Jun. 2022. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/noticias/2022/junho/governo-federal-reforca-necessidade-do-diagnostico-precoce-da-doenca-falciforme>. Acesso em : 20 maio. 2024.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Portaria Conjunto n. 05, de 19 de fevereiro de 2018,** Conitec. Brasília: Ministério da Saúde, 2018. Disponível em: [http://conitec.gov.br/images/Protocolos/PCDT\\_DoencaFalciforme\\_2018.pdf](http://conitec.gov.br/images/Protocolos/PCDT_DoencaFalciforme_2018.pdf). Acesso em: 28 out. 2024.

CANÇADO, R. D. Sobrecarga e quelação de ferro na anemia falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, São Paulo, v. 29, n. 3, set. 2007.

DA GUARDA, C. C.; YAHOUÉDÉHO, S. C. M. A.; SANTIAGO, R. P.; NERES, J. S. D. S.; FERNANDES, C. F. L.; ALELUIA, M. M.; FIGUEIREDO, C. V. B.; FIUZA, L. M.; CARVALHO, S. P.; OLIVEIRA, R. M.; FONSECA, C. A.; NDIDI, U. S.; NASCIMENTO, V. M. L.; ROCHA, L. C.; GONÇALVES, M. S. Sickle cell disease: A distinction of two most frequent genotypes (HbSS and HbSC). **PLOS ONE**, Salvador, v. 15, n. 1, p. e0228399, 29 jan. 2020.

DÍAZ-MATALLANA M. D.; MÁRQUEZ-BENÍTEZ, Y.; MARTÍNEZ-LOZANO, J. C.; IGNACIO BRICEÑO-BALCÁZAR, I.; BENAVIDES-BENÍTEZ, E.; BERNAL, J. E. Anemia falciforme: una revisión sobre el genotipo de la enfermedad, haplotipos, diagnóstico y estudios asociados. **Rev Med Chile**, v. 149: 1322-1329, 2021.

FERRAZ, M. H. C.; MURAO, M. Diagnóstico laboratorial da doença falciforme em neonatos e após o sexto mês de vida. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, Minas Gerais, v. 29, n. 3, set. 2007.

FEUGRAY, G.; DUMESNIL, C.; GRALL, M.; BENHAMOU, Y.; GIROT, H.; FETTIG, J.; BRUNEL, V.; BILLOIR, P. Lactate dehydrogenase and hemolysis index to predict vaso-occlusive crisis in sickle cell disease. **Scientific Reports**, v. 13, n. 1, p. 21198, 1 dez. 2023.

FUNDAÇÃO OSWALDO CRUZ. Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira. Portal de Boas Práticas em Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente. Postagens: **Principais Questões sobre Gestação na Doença Falciforme.** Rio de Janeiro, 04 nov. 2022. Disponível em: <https://portaldeboaspraticas.iff.fiocruz.br/atencao-mulher/principais-questoes-sobre-gestacao-na-doenca-falciforme>. Acesso em: 29 out. 2024.

FUNDAÇÃO OSWALDO CRUZ. Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira. Portal de Boas Práticas em Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente. Postagens: **Triagem Neonatal.** Rio de Janeiro, 18 dez. 2023. Disponível em: <https://portaldeboaspraticas.iff.fiocruz.br/atencao-recem-nascido/triagem-neonatal/>. Acesso em: 28 out. 2024.

HIRANI, S.; GUPTA, S.; VEILLON, D.; PATAN, S.; MASTER, S.; MANSOUR, R. The curious case of hemoglobin DC disease masquerading as sickle cell anemia.

**Hematology Reports**, v. 12, n. 1, 22 maio. 2020.

KATO, G. J.; PIEL, F. B.; REID, C. D.; GASTON, M. H.; OHENE-FREMPONG, K.; KRISHNAMURTI, L.; SMITH, W. R.; PANEPINTO, J. A.; WEATHERALL, D. J.; COSTA, F. F.; VICHINSKY, E. P. Sickle cell disease. **Nature Reviews Disease Primers**, v. 4, p. 18010, mar. 2018. Acesso em: 30 out. 2024.

KOTILA, T. Guidelines for the diagnosis of the haemoglobinopathies in Nigeria. **Annals of Ibadan Postgraduate Medicine**, v. 8, n. 1, 28 fev. 2011.

MITIKO M.; FERRAZ, M. H. C. Traço falciforme: heterozigose para hemoglobina S. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, Rio de Janeiro, v.29, n.3, p.223-225. Jul/Set. 2007.

POMPEO, C. M.; CARDOSO A. I. Q.; SOUZA, M. C.; BONTEMPO FERRAZ, M. B.; FERREIRA JÚNIOR, M. A.; IVO, M. L. Risk factors for mortality in patients with sickle cell disease: an integrative review. **Escola Anna Nery**, v. 24, n. 2, 2020.

POMPEO, C. M.; FERREIRA JÚNIOR, M. A.; CARDOSO, A. I. Q.; SOUZA, M. C.; MOTA, F. M.; IVO, M. L. Survival of sickle cell disease patients diagnosed during newborn screening: systematic review. **Research, Society and Development**, v. 10, n. 11, p. e95101119329, 2021. DOI: 10.33448/rsd-v10i11.19329. Disponível em: <https://rsdjournal.org/index.php/rsd/article/view/19329>. Acesso em: 28 out. 2024.

SANTOS, M. P. DOS ; MENEZES, C. P. S. R.; COSTA, D. C. C. O.; CUSTÓDIO, L. L.; BATISTA E SILVA, D. P.; AFONSO, L. R.; DE SOUSA, G. S.; GOMES, I. L. V. Perfil epidemiológico de casos notificados da doença falciforme no Ceará. **Brazilian Journal of Development**, Ceará, v. 7, n. 1, p. 6840-6852, 2021.

SANTOS, H. P.; DOMINGOS, C. R. B.; CASTRO, S. M. Twenty Years of Neonatal Screening for Sickle Cell Disease in Brazil: The Challenges of a Continental Country with High Genetic Heterogeneity. **Journal of Inborn Errors of Metabolism & Screening**, v. 9, 2021.

SHANTHALA DEVI, A. M.; RAMESHKUMAR, K.; SITALAKSHMI, S. Hb D: A Not So Rare Hemoglobinopathy. **Indian Journal of Hematology and Blood Transfusion**, v. 32, n. S1, p. 294–298, 22 jan. 2014.

SUNDD, P.; GLADWIN, M. T.; NOVELLI, E. M. Pathophysiology of sickle cell disease. **Annual review of pathology: mechanisms of disease**, v. 14, p. 263-292, 2019.

TORRES, L. S.; OKUMURA, J. V.; SILVAD. G. H.; BONINI-DOMINGOS, C. R. Hemoglobin D-Punjab: origin, distribution and laboratory diagnosis. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 37, n. 2, p. 120–126, mar. 2015.

ZAGO, M. A.; PINTO, A. C. S. Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 29, n. 3, p. 207–214, 1 set. 2007.

ISBN: 978-65-88707-97-5



9 786588 707975



GOVERNO DO ESTADO  
**BAHIA**  
SECRETARIA DA EDUCAÇÃO

