

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA MARIA
CENTRO DE EDUCAÇÃO A DISTANCIA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM GESTÃO DE
ORGANIZAÇÃO PÚBLICA EM SAÚDE – EAD**

A ANEMIA FALCIFORME

TRABALHO DE CONCLUSÃO DE CURSO

Luciane de Oliveira Machado

Santa Maria, RS, Brasil

2014

A ANEMIA FALCIFORME

LUCIANE DE OLIVEIRA MACHADO

Artigo Monográfico apresentado ao Curso de Especialização em Gestão em Saúde Pública, da Universidade Federal de Santa Maria (UFSM, RS)

Orientador: Prof. Luiz Anildo Anacleto da Silva

Santa Maria, RS, Brasil

2014

Universidade Federal de Santa Maria

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA MARIA
CENTRO DE EDUCAÇÃO A DISTANCIA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM GESTÃO DE ORGANIZAÇÃO PÚBLICA
EM SAÚDE – EAD**

A comissão Examinadora, abaixo assinada, aprova o Trabalho de Conclusão de Curso

A ANEMIA FALCIFORME

elaborado por

Luciane de Oliveira Machado

como requisito parcial para obtenção do grau de
Especialista em Gestão de Organização Pública em Saúde

COMISSÃO EXAMINADORA:

Prof. Drº. Luiz Anildo Anacleto da Silva
(Presidente/Orientador)

Profª. Msc. Alice Do Carmo Jahn (UFSM)

Prof. Psi. Dr. Ricardo Vianna Martins (UFSM)

Picada Café, 30 de agosto de 2014.

RESUMO

Trabalho de Conclusão de Curso
Programa de Pós-graduação em Gestão de Organização Pública em Saúde EAD
Universidade Federal de Santa Maria

A ANEMIA FALCIFORME

AUTORA: LUCIANE DE OLIVEIRA MACHADO
ORIENTADOR: LUIZ ANILDO ANACLETO DA SILVA

O presente trabalho tem como objetivo apresentar informações sobre a doença denominada de Anemia Falciforme, doença genética e hereditária que acomete, na maioria dos casos, pessoas da etnia negra, assim como seus descendentes, mas em razão miscigenação histórica no Brasil, pode ser encontrada em outras etnias. Trata-se de uma pesquisa do tipo reflexão teórica, apresentando sua origem, conceituação, características, fisiopatologia, cuidados que os portadores devem ter com a doença e a vivência da autora com pessoas com a Anemia Falciforme. Isto contribuiu com a fundamentação teórica e com a veracidade da pesquisa. Conclui-se que é importante uma maior divulgação sobre a doença na sociedade, em razão de ser uma das doenças hereditárias mais comuns no Brasil e no mundo, e também o compromisso com a efetivação das políticas públicas de atendimento integral às pessoas com Anemia Falciforme e a atenção ao aconselhamento genético.

Palavras-chave: Anemia; Falciforme; Etnia negra; Miscigenação; Eletroforese; Traços, Hemoglobina S.

ABSTRACT

This paper aims to present information about the disease called Sickle-Cell Anaemia, a genetic and hereditary disease that affects, the majority of cases, people of black ethnicity, as well as their descendants, but, because historical miscegenation in Brazil, can be found in other ethnicities. This is a research of the theoretical reflection type, showing its origin, concepts, features, pathophysiology, care that patients should have with the disease and the experience of the author with people with Sickle-Cell Anaemia. This contributed to the theoretical foundations and the veracity of the research. We conclude that it is important to further divulgation of the informations about the disease in society, due to be one of the most common inherited diseases in Brazil and worldwide, and also the commitment to effective public policies comprehensive care to people with Sickle-Cell Anaemia and attention to genetic counseling.

Keywords: Sickle-Cell; Black Ethnicity; Miscegenation; Electrophoresis; Traits; S. Hemoglobin



SUMÁRIO

Introdução	07
Resultados	11
Conclusão	18
Referências	21

INTRODUÇÃO

O presente artigo baseia-se em minha trajetória enquanto pertencente à etnia negra, como professora e palestrante das questões étnico-raciais. Por conviver junto a pessoas com anemia falciforme e, recentemente, em função do nascimento de um primo com traço falcifêmico, penso ser de suma importância adquirir conhecimentos sobre as condições da saúde do negro no Brasil. Bem como contribuir com a população afro-brasileira na reivindicação por políticas públicas de atenção à sua saúde, efetivando-as na área da saúde.

A pesquisa busca a compreensão do que é a Anemia Falciforme, sua origem, sintomas e tratamento, como a doença é vista pela saúde pública, bem como políticas públicas de tratamento. Muito ouvi falarem da “doença de negro”, um dizer desde minha adolescência até hoje. Também convivi com informações sobre as internações de dois amigos e ao palestrar na Educação sobre questões étnico-raciais, foi mencionada a tal “doença de negro”, que é a Anemia Falciforme.

A Anemia Falciforme é uma doença que tem sua origem na África e na Ásia. Com a imigração forçada da população de africanos e a miscigenação histórica ocorrida no Brasil, também pode ocorrer em outras etnias. É a doença hereditária mais comum no mundo e no nosso país (DOS SANTOS, 1999).

Os estudos referentes à Anemia Falciforme tomam força e apresentam avanços a partir de lutas do Movimento Negro relacionadas à saúde da população negra. Em 2001 a doença entra como diagnóstico na fase 2 do “teste do pezinho”, um diagnóstico importante para o tratamento precoce da doença, possibilitando uma melhor qualidade de vida para seus portadores.

Quanto às políticas públicas referentes à Anemia Falciforme, no ano de 2005 é criada a Portaria nº 1018/GM, de 1º de julho de 2005, instituindo no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS). O Programa Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias. Em 2007 é criado o Programa de Atenção do Ministério da Saúde, em parceria com várias organizações que tratam de questões étnico-raciais. No mesmo ano o Ministério da Saúde lança o *Manual da Anemia Falciforme* para a população. Em 2010 a Instituição “CRIOLA”, da sociedade civil e sem fins lucrativos, juntamente com o Ministério da Saúde cria o manual *Participação e Controle Social para Equidade em Saúde da População Negra*, o qual apresenta o programa de atenção integral aos

pacientes com Doença Falciforme. Seu principal público alvo é a população negra, estabelecendo o atendimento integral para os pacientes triados a partir do PNTN (Programa Nacional de Triagem Neonatal-“teste do pezinho”) e para os pacientes com diagnóstico tardio da doença, identificados através de uma rede pública (Hemorrede). Também em 2009 é criada a portaria nº 992 de maio de 2009-*Política Nacional de Saúde da População Negra*, que cita a doença como uma das causas de morbimortalidade da raça negra, traçando estratégias, ações específicas e responsabilidades das esferas de gestão pública (BRASIL, 2005, 2007, 2009, 2010).

É importante salientar que a portaria nº 992 de maio de 2009 tem como objetivo geral “Promover a saúde integral da população negra, priorizando a redução de desigualdades étnico-raciais e o combate ao racismo e à discriminação nas instituições e serviços do SUS”. Tem como uma das diretrizes gerais a “Inclusão dos temas Racismo e saúde da população negra nos processos de formação e educação permanente dos trabalhadores da saúde e no exercício do controle social na saúde” (BRASIL, 2009).

Graças ao Movimento Negro de luta contra o racismo e contra a discriminação na saúde, o Governo Federal tem desenvolvido programas de atenção à saúde do negro e de atendimento integral aos pacientes com Anemia Falciforme. Também os estados brasileiros têm avançado nos estudos e no atendimento às pessoas com Anemia falciforme. É o caso do Distrito Federal (DF), que lançou em novembro de 2013, no VII Simpósio Brasileiro de Doença Falciforme, a Portaria nº 292/2013, dando competência à Fundação Hemocentro de Brasília, no âmbito da Secretaria de Estado de Saúde do DF para coordenar e regular a atenção integral aos pacientes com Hemoglobinopatias Hereditárias (BRASILIA, 2013).

O secretário de saúde do DF, Dr. Rafael Barbosa, destaca a importância desta Portaria e diz: “Com esta Portaria poderemos avançar na atenção integral à saúde destes pacientes, o que era uma dívida histórica com este segmento da população”. A fala do secretário de saúde reforça a importância da luta por igualdade racial tanto na esfera da saúde como nas demais esferas sociais. (II Workshop sobre a Doença Falciforme-Programa de Atenção Integral aos Pacientes com Doença Falciforme, na SES do Distrito Federal, 2013).

É no contexto social da discriminação que os movimentos negros lutam contra o racismo e a discriminação na saúde pública, reivindicando políticas públicas de reparação e de atenção integral para com a saúde do negro no Brasil.

Complemento o texto com um extrato do estudo de Guedes e Diniz (2007) sobre o estigma do corpo e a experiência da discriminação genética, entre as quais há uma relação de dependência. Uma atleta foi discriminada por ser portadora do traço falciforme: seu afastamento da equipe de seleção não se justificava por medidas de prudência ou cuidados médicos. A desinformação sobre o significado do traço falciforme a excluiu do processo seletivo da Confederação Brasileira de Vôlei (CBV). A desinformação pode ser decorrente de erro médico, que não diferenciou o traço da anemia falciforme ou de valores eugênicos: somente as atletas mais próximas de um ideal genético comporiam a seleção. Na busca por um ideal genético, não importava que o traço falciforme não fosse uma doença ou não implicasse restrições à prática do esporte: bastava ser uma variação da espécie descrita como desvantagem. O fato é que, ao ser discriminado, o corpo da atleta passou a ser o estigma da inaptidão.

Segundo Geller et al (2002), Pfeffer et al (2003), Laguardia (2006), a discriminação genética é um neologismo que descreve um novo fenômeno sociológico e moral decorrente do avanço dos diagnósticos genéticos: a opressão sofrida pelas pessoas discriminadas por seu patrimônio genético. Segundo Geller (2006, p. 267), "a discriminação baseada na herança genética individual (genótipo) é chamada discriminação genética. Esta discriminação pode se basear na informação de um genótipo individual ou em suposições sobre o significado do genótipo das pessoas".

Nos termos de Geller (2006), o caso da atleta seria um exemplo do que pode acarretar as expectativas sociais e morais sobre o significado da herança genética. O estigma demarca a diferença e é o mecanismo pelo qual se descrevem essas pessoas como incapazes, inaptas ou sob suspeita, ou seja, é a expressão no corpo da discriminação. Essa questão é ratificada por Goffman (1988), Guedes; Diniz (2003), Wailoo (2001). Talvez em outros cenários sociais, a atleta não sofresse o estigma pelo traço falciforme, mas no campo da excelência física, como é o universo esportivo, seu corpo passou a estar sob vigilância médica e, portanto, sob contestação de competência.

É de suma importância que seja oferecida formação sobre traço falciforme e Doença Falciforme nos cursos da área de saúde, a qual lida diretamente com as doenças e seus tratamentos. No caso da Anemia Falciforme, que é uma das doenças hereditárias mais comuns no mundo e no nosso país, os dados do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE

2012) mostram que houve aumento no número de autodeclarados negros ou descendentes, possibilitando que o traço ou a Doença Falciforme também aumentem. (Portal Brasil do Ministério da Educação e Cultura)

Segundo dados do Portal Brasil/Saúde 2012 No Brasil, estima-se que 25 mil a 30 mil pessoas tenham a doença. O Rio de Janeiro registra a segunda maior prevalência entre os estados - com um caso para cada 1,2 mil nascidos. A cada mês, são diagnosticados aproximadamente 17 casos. A maior parte dos pacientes está na Bahia, devido ao alto número de afrodescendentes, com um caso a cada 500 nascimentos.

A questão acima apresenta um fato real no Brasil, uma ‘discriminação genética’, assim classificada pelos autores Geller, Pfeffer e Laguardia, na qual uma atleta, por apresentar o traço falciforme é impedida de participar de competições. Esse fato reforça a necessidade de mais estudos científicos sobre o assunto.

Também é citado na referida tese um caso de erro médico, ocorrido em 2004, mas que, quase dez anos depois ainda deixa dúvidas sobre a ocorrência da doença. Em 14/01/2014 o jornal *Folha do Sul Gaúcho* publicou a reportagem “A vida inteira com Anemia Falciforme”, relatando o drama de uma enfermeira com fenótipo branco que após muitas tentativas médicas foi diagnosticada com essa doença. Com base nas explicações de Geller (2006), sobre discriminação genética, o fato relatado na reportagem do dia 14/01/2014, pode ser classificado de discriminação genética e acrescento como discriminação de fenótipo. Isso persiste na área da saúde, é uma doença originária de afro- descendente, mas o fato da pessoa ter cor branca não elimina a descendência africana. Só isso justifica que a população negra e seus movimentos devem reivindicar políticas públicas que realmente efetivem o atendimento integral à Anemia Falciforme em qualquer serviço de saúde e não apenas nos hospitais de referência.

No Rio Grande do Sul, na cidade de Porto Alegre, existem dois hospitais polo que tratam a doença Falciforme, o Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) e o Hospital Nossa Senhora da Conceição do GHC (Grupo hospitalar Conceição). O GHC é composto por outros hospitais e unidades hospitalares na região de Porto Alegre, que tem desenvolvido ações sobre as questões étnico-raciais e uma atenção para a Anemia Falciforme.

Com base nas informações já mencionadas, é importante que tenhamos atenção à Anemia Falciforme, reivindicando por mais políticas públicas relacionadas a esta doença e

por medidas de atendimento realmente efetivas nos hospitais e nos centros de saúde, com profissionais qualificados para acolhimento e tratamento dos portadores da doença.

O objetivo do estudo está em evidenciar o que vem se publicando sobre a Anemia Falciforme em diferentes meios de comunicação. Metodologicamente, o estudo pode ser classificado como reflexão teórica.

RESULTADOS

A anemia falciforme é uma doença congênita e hereditária concomitante. Congênita porque o indivíduo nasce com a doença, adquirindo-a durante a formação das células, na fecundação e hereditária por ser uma doença genética, pela existência de um gene alterado e por transmitir-se de geração a geração, de pais para filhos.

Para compreendermos a Anemia Falciforme é necessário entendermos a composição do nosso sangue, o qual é formado de células vermelhas chamadas de hemácias. Estas são células redondas, repletas do pigmento chamado hemoglobina, que dá a cor vermelha ao sangue, a hemoglobina A.

A hemoglobina e o ferro são responsáveis por levar o oxigênio do pulmão para todo o corpo, a fim de que ocorra o bom funcionamento do corpo. A anemia é a diminuição da hemoglobina no sangue e, na maioria das vezes, ocorre por falta de ferro no sangue, ocasionando quantidade insuficiente de oxigênio nos órgãos, gerando a diminuição do desempenho do organismo.

Na Anemia Falciforme, as pessoas não possuem a hemoglobina A, produzindo no seu lugar a chamada hemoglobina S. Esta não exerce a função de oxigenar o sangue, razão pela qual as pessoas portadoras têm sempre uma anemia, que não se corrige nem com a alimentação e nem com ferro. Esta alteração (mutação) ocorre no cromossomo 11, que resulta na “substituição” do ácido glutâmico (a glutamina é um dos aminoácidos constituintes das proteínas e o mais abundante no plasma e tecidos, principalmente no muscular) pela valina na cadeia B da globina (é um aminoácido essencial para o funcionamento do corpo, sua produção é insuficiente no organismo, uma das suas funções é proteger os músculos de lesões por esforço excessivo), dando origem à hemoglobina S, deficiente em oxigênio. Quando a hemoglobina é exposta à concentração muito baixa de oxigênio, resulta no alongamento e na

estruturação dos eritrócitos (glóbulos vermelhos) em forma de foice ou meia lua. Também em lesões e danos na membrana celular tornando os eritrócitos frágeis e em diminuição da sobrevivência e surgimento da anemia. (ALEXANDRE, 2000).

Em razão da substituição do ácido glutâmico pela valina, enquanto uma pessoa normal tem os ácidos atuando em funções específicas e em conjunto, o portador da Anemia Falciforme fica com deficiência de ácido glutâmico, não ocorrendo a correta oxigenação do sangue para os demais órgãos do corpo, comprometendo seu bom funcionamento, principalmente na questão óssea.

Há muitos anos, na África, a malária matava muitas pessoas. Em razão disso, a natureza resolveu proteger as pessoas da morte por malária, provocando uma mutação/alteração genética, alterando a informação que vem do gene (DNA). Com a mutação, as pessoas começaram a produzir a hemoglobina S, em vez da hemoglobina A. Assim quem tivesse a hemoglobina S não seria infectado pela malária.

Existem informações que a doença é milenar, surgindo nos países do centro-oeste africano, na Índia e no leste da Ásia, há cerca de 50 a 100 mil anos, entre o período Paleolítico (Idade da Pedra Lascada) e Mesolítico (período intermediário para a Idade da Pedra Polida). Mas o real fato que motivou a mutação nas hemoglobinas ainda se apresenta desconhecido, cabendo salientar que a Anemia Falciforme é a doença hereditária mais comum no mundo e ocorre no nosso país tanto pelas questões migratórias forçadas da população africana, como pela miscigenação histórica. Mas também é de se pensar que o berço da humanidade é a África e processo civilizatório começa na Mãe África, fato preponderante para a incidência da Anemia Falciforme no mundo.

Outro dado sobre a anemia falciforme, a doença é centenária na sua descoberta, conforme publicação no blog www.anemiofalciformebrasilia.blogspot que diz: “A primeira descrição na literatura médica de um caso clínico de anemia falciforme deveu-se à observação de hemácias alongadas e em forma de foice no esfregaço sanguíneo de Walter Clement Noel, jovem negro, originário de Granada (Índias Ocidentais), estudante do primeiro ano do Chicago College of Dental Surgery, admitido no Presbyterian Hospital com anemia. Em 1917, Emmel observou a transformação da hemácia na sua forma original, bicôncava, para a forma de foice, in vitro, e em 1922, o termo anemia falciforme foi utilizado por Manson. Em 1927, Hanh e Gillepsie descobriram que a falcização dos eritrócitos ocorria como

consequência da exposição das células a uma baixa tensão de O₂. Em 1947, Accioly, no Brasil, pela primeira vez havia sugerido que a falciformação ocorria como consequência de uma herança autossômica dominante, mas só em 1949, através dos trabalhos de Neel e Beet, é que se definiu a doença somente em estado de homozigose, sendo os heterozigotos portadores assintomáticos (sem sintomas).

Ainda em 1949, Linus Pauling et al demonstraram que havia uma diferente migração eletroforética (testagem) da hemoglobina de pacientes com Anemia Falciforme, comparada à hemoglobina de indivíduos normais. Posteriormente, coube a Ingram (1956) elucidar a natureza bioquímica desta doença, quando, através de um processo de fingerprint (eletroforese bidimensional associada com cromatografia), fracionou a hemoglobina e estudou os seus peptídeos. Ficou caracterizado que a Anemia Falciforme era ocasionada pela substituição do ácido glutâmico por valina na cadeia b da hemoglobina, dando origem ao conceito de doença molecular. Em 1978, com os estudos de Kan e Dozy, novo impulso foi dado ao estudo da HbS, introduzindo técnicas de Biologia Molecular” .

A principal característica da Anemia Falciforme é a forma de foice ou meia lua dos glóbulos vermelhos (eritrócitos). Com as células em forma de foice há dificuldade da passagem do sangue pelas veias, muitas células se encaixam em razão do formato, ocasionando o entupimento das veias, com isso agravo vascular, ósseo e comprometimento geral dos órgãos do corpo.

O portador falcêmico herda o gene da Hemoglobina S do pai e da mãe. Porém, existe o portador do traço falciforme que não desenvolve a doença e não precisa de tratamento especializado, mas, deve ter orientação se tiver filhos com outro portador de traço falciforme, pois tem a probabilidade de gerar uma criança com Anemia Falciforme.

Para que a pessoa tenha Anemia Falciforme, os genes do pai e da mãe devem ser portadores da hemoglobina S ou o pai e a mãe portarem traços falcifêmicos. No caso dos pais terem traço falciforme, a probabilidade de terem filhos com a Anemia Falciforme e de não terem filhos sem alteração genética é de 25% para cada e 50% para traço falciforme. O aparecimento dos sintomas ocorre a partir dos 4 meses de idade e podem se manifestar de forma diferente em cada indivíduo, uns com sintomas leves e outros com sintomas com episódios dolorosos (crises), que podem durar de horas a dias. (DOS SANTOS, 1999).

Quanto ao quadro clínico da doença, a pessoa com anemia falciforme pode apresentar vários sintomas como: Anemia, febre, infecções, icterícia, úlcera, sequestro do sangue no baço, síndrome mão-pé, crises de dor, alterações cardiovasculares, neurológicas, renais, oculares entre outros sintomas ainda em estudo, que são definidos a seguir:

- Anemia – moderada ou grave está presente em toda vida, um defeito intracorporal que acelera a destruição dos eritrócitos, independente da idade.
- Febre – devido às infecções constantes, mais comuns na infância.
- Infecções – maior propensão a infecções. Principalmente as crianças podem ter mais pneumonias e meningites.
- Icterícia (cor amarelada nos olhos e na pele) – é o sinal mais frequente da doença, quando o glóbulo vermelho se rompe, aparece um pigmento amarelo no sangue que se chama bilirrubina, fazendo com que olhos e pele fiquem amarelos.
- Síndrome mão-pé – nas crianças pequenas as crises de dor podem ocorrer nos pequenos vasos sanguíneos das mãos e pés, causando inchaço, dor e vermelhidão no local.
- Crises de dor – é o sintoma mais frequente da doença falciforme, causado pela obstrução de pequenos vasos sanguíneos pelos glóbulos vermelhos em forma de foice. A dor é mais frequente nos ossos e articulações podendo, porém, atingir qualquer parte do corpo. As crises têm duração variável e podem ocorrer várias vezes ao ano. Geralmente são associadas ao tempo frio, infecções, período pré-menstrual, problemas emocionais, gravidez ou desidratação.
- Alterações cardiovasculares – oclusão das pequenas artérias pulmonares, miocárdio, necrose medular para a circulação dos principais vasos (pulmão, rim e Sistema Nervoso Central (SNC)).
- Alterações neurológicas – estreitamento ou oclusão completa da artéria cerebral.
- Alterações renais – perda da capacidade de concentração da urina.
- Alterações oculares – falcização dos eritrócitos, que podem afetar conjuntiva, retina, coróide e câmara do olho.
- Sequestro do sangue no baço – o baço é o órgão que filtra o sangue. Em crianças com a Anemia Falciforme, o baço pode aumentar rapidamente, sequestrando todo o sangue e

isso pode levar rapidamente à morte por falta de sangue para os outros órgãos, como o cérebro e o coração.

- Úlceras – ferida de pernas, mais frequente perto dos tornozelos, a partir da adolescência, levando anos para cicatrização devido à má circulação do sangue nas veias.

Percebe-se o quanto a Anemia Falciforme causa complicações nos órgãos do corpo, comprometendo-os severamente. São complicações da doença, que envolvem risco de vida e exigem tratamento emergencial.

Descrevendo os sintomas, vêm à lembrança as experiências em contato com pessoas portadoras da doença e entre os sintomas mais frequentes estão as crises de dor. Presenciei momentos de crises agudas de dor, sofrimento de familiares e pedidos de ajuda para o encaminhamento até a emergência mais próxima. Muitas vezes, com a falta de conhecimento dos profissionais da saúde, houve a frustração de ter que se deslocar ao hospital referência para um atendimento digno relacionado à doença.

O diagnóstico da doença é feito através do exame Eletroforese de Hemoglobina, como exame confirmatório. O “teste do pezinho”, triagem neonatal que permite a detecção precoce de hemoglobinopatias, como a anemia falciforme, é um dos exames fundamentais para o tratamento imediato da doença, sendo realizado na primeira semana de vida. Porém, as pessoas que nasceram antes de 2001, ano da inclusão desse exame no Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), podem realizar os exames de afoiçamento e de mancha, como exames de triagem (BRASIL, 2001).

O exame de Eletroforese de Hemoglobina está previsto na relação de exames do Sistema Único de Saúde (SUS), guia Serviço de Apoio Diagnóstico e Tratamento (SADT), código 520-7, Hematologia II. Segundo o Portal do MEC, a atenção ao diagnóstico precoce da doença é recente, com apenas 13 anos e abrange somente 19 estados, conforme dados do Ministério da Saúde de 2012.

Com base nesses dados, todos os afrodescendentes com mais de 13 anos não sabem se possuem o traço falciforme. No caso da minha família, recentemente, em 2009 com o nascimento da terceira geração é que ficamos sabendo que um primo tem os traços falciformes e, por ironia do destino, se tivesse tido filhos com outra pessoa com traço falciforme, teria 25% de probabilidade de ter um filho com Anemia Falciforme.

Devido ao “teste do pezinho” existir há pouco tempo, muitas famílias só ficam sabendo que possuem familiares com Anemia Falciforme quando muitos destes vão a óbito, ou quando apresentam sintomas graves da doença, associado com o fenótipo da etnia negra, pois o processo de diagnóstico da doença em pessoas afro-descendentes que não apresentam o fenótipo leva mais tempo, falha gravíssima dos profissionais da saúde.

O tratamento dos pacientes com Anemia Falciforme é diferente de todos os pacientes com hemoglobinopatias, porque a doença apresenta variações no seu quadro clínico, apresentando diferenças de sintomas entre os pacientes. O portador da doença exige tratamento constante e mesmo que não apresentem crises os pacientes devem ter acompanhamento por toda a vida, de uma equipe com vários profissionais médicos (hematologista e outras especialidades), enfermeiros, nutricionistas, psicólogos, dentistas, assistentes sociais, entre outros profissionais treinados que irão orientar o paciente e os familiares a descobrirem rapidamente os sinais de gravidade, a tratar adequadamente as crises e a praticar medidas para sua prevenção. O acompanhamento dos portadores dessa doença é baseado no Programa de Atenção Integral ao Doente com Anemia Falciforme.

A proposta do tratamento é gerenciar e controlar os sintomas, bem como limitar a frequência das crises. Nos episódios de dor são administrados analgésicos e muito líquidos, medicamentos narcóticos que podem ser eficazes, mas, em muitos casos de crises agudas, são necessárias altas doses de narcóticos.

Os pacientes com Anemia Falciforme devem tomar suplemento de ácido fólico, que é essencial para produzir hemácias, em função das hemácias se deformarem muito rapidamente. Também o medicamento denominado hidroxiureia é utilizado para reduzir o número de episódios de dor, inclusive dor no peito, e para combater as dificuldades de respiração, porém, nem sempre funciona para todos os pacientes.

A nutrição dos portadores consiste de uma dieta alimentar controlada, na qual alimentos que possuem ferro devem ser evitados, em função da não oxigenação do sangue, pois essas pessoas não possuem a hemoglobina S, responsável por este processo.

Internações e transfusões de sangue são usadas para tratar as crises de Anemia Falciforme e também podem ser usadas regularmente para evitar Acidentes Vasculares Cerebrais (AVCs). Nas transfusões de sangue, os pacientes têm que fazer a “Quelação” que é a remoção/retirada extra de ferro no sangue, através de medicação para esta finalidade.

Em crianças são comuns infecções bacterianas, como a pneumonia, tratadas com antibióticos e vacinas para preveni-las. A doença compromete o desenvolvimento de vários órgãos e, por isso o paciente demonstra necessidade de outros tratamentos e intervenções cirúrgicas dos órgãos afetados. Quanto à cura da doença, atualmente pode ser pensada através do transplante de medula óssea ou de células tronco. Entretanto, os transplantes são muito arriscados, em função de infecções e da rejeição e também por não termos uma consciência social sobre a doação de sangue, de medula óssea e de órgãos em geral.

Hoje podemos nos sentir felizes pela possibilidade da cura, pois, há 30 anos ou mais, a perspectiva de vida para portadores da Anemia Falciforme era de 20 a 40 anos. Com tratamento adequado a perspectiva podia chegar aos 50 anos e para pacientes femininos a perspectiva caía para a adolescência. Um vídeo no site *YouTube*, de 1º de junho de 2011, apresenta um relato do drama de quem conviveu com a Doença Falciforme e foi curado pelo transplante de medula óssea (vídeo: *transplante de medula óssea em anemia falciforme* (port.). Disponível em: <https://www.youtube.com/watch?feature=player_embedded&v=C9dSw2VO5rU>).

Em conversa informal com um dos vizinhos, do sexo masculino, pois o outro é do sexo feminino, que são portadores da anemia falciforme, este me disse: “Já estou com 32 anos, mesmo não fazendo o tratamento adequado, lembro uma das vezes quando tinha uns 10 anos, escutei atrás da porta meu pai preocupado conversando com a minha mãe, que não chegaria aos 30 anos. Muitas vezes percebi meu pai, “pensamento longe”, procurando alternativas/soluções para este grande problema”.

Os dois irmãos portadores da doença se tratam no Hospital Nossa Senhora da Conceição (GHC), em Porto Alegre, no setor de hematologia/oncologia. O tratamento diagnosticado na infância é tratado no Hospital da Criança Conceição e após, continua no setor de hemato/onco do Hospital Nossa senhora da Conceição, mais conhecido, como Hospital Conceição.

Estive no Hospital Conceição, para obter mais informações e instrumentos/materiais para construção do meu artigo, e também para, in loco, sentir o que passam as pessoas na condição de pacientes e de familiares no enfrentamento da doença. Porém, não foi possível em função do tempo hábil para conseguir permissão pelo setor de ética em saúde. Mas, nas unidades de tratamento tanto infantil quanto adulto, consegui alguns

materiais de informação relacionados à anemia falciforme. A unidade de tratamento para adultos teve um diferencial pela recepção, presteza e atenção da assistente social, que indicou o médico chefe e coordenador da equipe que trata dos pacientes com Anemia Falciforme.

As informações/entrevista tanto de pacientes (vizinhos) que portam a doença e de equipes que lidam com a doença falciforme não puderem, infelizmente, fazer parte deste artigo, em razão do pouco tempo hábil para conseguir permissão do Comitê de Ética da UFSM. Mas foram informações importantíssimas na prática, nas quais percebi o sentimento e a luta de quem tem Anemia Falciforme. Também sentimento de felicidade e de agradecimento a Deus, por estar na condição de pesquisadora quando visitei o setor de hemato/onco do Hospital Conceição, sabendo que muitas pessoas estão na luta diária contra as hemoglobinopatias e que irmãos afro-descendentes estão na luta contra a Anemia Falciforme.

CONCLUSÃO

A pesquisa sobre a Anemia falciforme é de extrema importância na minha vida e na minha caminhada profissional, porque muito ouvi falar da “doença do negro” ou “doença que mata os negros”. A tal doença tem o nome de Anemia Falciforme e afeta, principalmente, negros e afrodescendentes.

Na caminhada profissional, enquanto professora e palestrante sobre questões étnico-raciais, fiz poucas leituras sobre a Doença Falciforme, pois o foco de minhas palestras é a obrigatoriedade do cumprimento da Lei nº 10.639/03 nas escolas. Esta lei altera a *Lei de Diretrizes e bases da Educação (LDB)*, a lei maior da educação brasileira. Em seu artigo 26-A, torna obrigatório, em estabelecimentos escolares públicos e particulares o ensino sobre a África e cultura afro-brasileira.

Porém, nas palestras surgiam questionamentos importantes sobre a Doença Falciforme, pois se há obrigatoriedade de estudos sobre a África, como não falar na saúde da população negra e nas doenças que acometem os afro-brasileiros, afetando o nosso país e o mundo.

Então surgiu a necessidade de realizar o curso de Especialização na Área da Saúde, o qual subsidiou o conhecimento de gestão em saúde pública, aprimorando a compreensão das políticas públicas de combate à discriminação e ao racismo, relativas ao

atendimento de pessoas negras no Sistema Único de Saúde (SUS). Tal política foi apresentada pela Portaria nº 922 do Ministério da Saúde, que aponta também as responsabilidades de gestão no atendimento integral às pessoas com Anemia Falciforme.

Pesquisar a Doença Falciforme trouxe-me informações importantíssimas. Tive coragem de interpelar educadamente meus vizinhos e pude compreender a convivência com a Doença Falciforme. Essa conversa, infelizmente não integra esta pesquisa, devido à falta de tempo hábil para pedir e receber autorização do Comitê de Ética da UFSM.

Entretanto, a pesquisa bibliográfica foi satisfatória, levando-me a pensar sobre a necessidade de haver mais estudos avançados sobre a doença. Tais ações podem proporcionar avanços na cura, no aconselhamento genético e na efetivação do atendimento integral às pessoas com Anemia Falciforme em todos os estabelecimentos de saúde, pois, na prática este atendimento acontece apenas nos hospitais de referência.

Com a presente pesquisa, penso no compromisso firmado após a defesa deste artigo. Então, terei propriedade fundamentada para contribuir e partilhar esse trabalho nas áreas da Educação e da Saúde (além de professora, sou orientadora educacional em uma escola estadual técnica em saúde) e reivindicar pelos 100% de realização do Teste do Pezinho fase 2, pois, segundo dados de 2012 do Ministério da Saúde, a realização da fase 2 desse teste está sendo realizada gradualmente nos Estados brasileiros devido à falta de profissionais técnicos habilitados para diagnosticar a doença.

No decorrer da pesquisa, familiares pediam-me informações sobre a doença. Uma tia, que trabalha na área da saúde, relatou-me que a filha de uma colega sua (descendente de quilombolas), veio a falecer há dois anos, devido à doença. Mas, só souberam a causa no dia do ocorrido e se tivessem tido informações prévias e tratamento, evitariam a surpresa do óbito pela doença.

Outro fato interessante, também decorrente de conversas com familiares, é que temos na família, o filho de um primo, com traços falciformes, nascido em 2009 e diagnosticado através do Teste do Pezinho. Com isso, fizemos uma retrospectiva até nossa infância, quando minha irmã sentia dores nas pernas e joelhos e eu, autora, tive durante a pré-adolescência, dores nas costas que foram diagnosticadas como reumatismo. Será que não temos traços falciformes? E nossos filhos? Que nasceram entre 1997 e 1998, quando ainda

não era realizado o teste 2 para diagnosticar a Anemia Falciforme? Até porque a autorização para esse tipo de diagnóstico teve início no ano de 2001.

Por isso a importância do aconselhamento genético fornecido pelos programas de atendimento integral às pessoas com Anemia falciforme. Penso que toda pessoa com ascendência africana deveria solicitar a realização do teste de eletroforese de hemoglobina, a fim de verificar quais as chances de ter ou não filhos com traço ou com Anemia Falciforme, atitude realizada por minha família.

Com base na caminhada desta pesquisa, na conversa com pessoas que possuem a doença, ainda há morosidade no avanço de mais pesquisas e estudos sobre as possibilidades de cura, também desinformação por parte de alguns profissionais da saúde, gerando dúvidas no atendimento principalmente no setor de emergência dos hospitais que não são referência, isto é um reflexo da falta de pesquisas referentes à doença, por ter prevalência na etnia negra, não gera o interesse de estudos sobre a Anemia Falciforme, este fato deve-se devido ao processo histórico que envolve a etnia negra e que ainda nos dias de hoje prevalece o preconceito e discriminação étnico-racial. Etnia é o conceito científico habitualmente utilizado para distinguir os indivíduos ou as coletividades por suas características fenóticas; ao passo que raça é o conceito científico elaborado pela reflexão sobre dinâmicas das relações sociais, quando se manifestam estereótipos, intolerâncias, discriminações, segregações ou ideologias raciais. A raça é construída socialmente no jogo das relações sociais. São os indivíduos, grupos ou coletividades que se definem reciprocamente como pertencente a raças distintas. "A diferença básica entre grupo étnico e raça se exprime pelo fato do primeiro refletir "as tendências positivas de identificação e inclusão, enquanto o segundo as tendências negativas e de não associação e exclusão" (IANNI, 1996, apud PASSOS, 2002).

Então, são necessárias políticas públicas que incentivem a formação educacional em nível de Graduação, Mestrado e Doutorado, bem como investimentos em estudos, pesquisas, simpósios, congressos entre outros sobre a Anemia Falciforme, com isso alertando a população sobre esta grave doença que atinge a população brasileira e o mundo.

REFERÊNCIAS

- ALEXANDRE, C. O. P & CASTRO, E. C. (orgs.). **Anemia Falciforme**. Porto Alegre: Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas, 2000.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. **Portaria n° 822**, de 06 de junho de 2001.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. **Portaria n° 1018**, de 01 de julho de 2005.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Manual da anemia falciforme para a população**. Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2007.
- BRASIL. Ministério da Saúde. **Política Nacional de Saúde Integral da População Negra**. Portaria n° 992, de 13 de maio de 2009.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Gestão Estratégica e Participativa. Departamento de Apoio à Gestão Participativa. **Política Nacional de Saúde Integral da População Negra: uma política do SUS**. Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2010.
- BRASIL, Ministério da Saúde. **Dicas em Saúde: Anemia Falciforme**. Disponível em: <<http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/dicas/127anemiafalci.html>>. Acesso em: 03 mar.2014.
- DISTRITO FEDERAL. Secretaria de Estado de Saúde. **Coordenação e regulação da atenção integral aos pacientes com Hemoglobinopatias Hereditárias**. Portaria n° 292, de 30 de outubro de 2013.
- DOS SANTOS, Gilka Eva Rodrigues. **Enfermagem no tratamento da anemia falciforme**. São Paulo: EPU. 1999.
- FUNDAÇÃO HEMOCENTRO DE BRASÍLIA. **Doença Falciforme – uma Política da Secretaria de Saúde para o Distrito Federal**. Brasília: (DF). 2013.
- GALIZA NETO, Gentil Claudino de. **100 Anos de Doença Falciforme**. Disponível em: <<http://anemiafalciformebrasilia.blogspot.com.br/search?updated-min=2010-01-01T00:00:00&updated-max=2011-01-01T00:00:00-08:00&max-results=8>>. Acesso em: 03 mar.2014.
- GELLER, L. Current developments in genetic discrimination. In: ALPER, J. et al. (Eds.). **The double-edged helix: social implications of genetics in a diverse society**. Baltimore: The Johns Hopkins University Press, 2006. p. 267–285.

- GOFFMAN, E. **Estigma: notas sobre a manipulação da identidade deteriorada**. Rio de Janeiro: LTC; 1988.
- GUEDES, C; DINIZ, D. **Um caso de discriminação genética: o traço falciforme no Brasil**. Revista Saúde Coletiva, Rio de Janeiro, 17(3):2007. p. 501-520.
- IANNI, Otavio. A racialização do mundo. Tempo Social. São Paulo: Revista Social. USP, nº 8 (1), maio/1996, p.1-23. In: PASSOS, Joana Célia dos (org.). **Multiculturalismo e a pedagogia multirracial popular**. Série Pensamento Negro em Educação, nº 8. Florianópolis: Editora Atende, dez/2002.
- LAGUARDIA, J. **No fio da navalha: anemia falciforme, raça e as implicações no cuidado à saúde**. Estudos Feministas, v. 14, n.1, p. 243-262, 2006.
- LOPEZ, I. **Anemia Falciforme: Cuide da saúde de seus anjinhos**. Revista Raça. São Paulo: 1999. p. 76 a 78.
- PFEFFER, N.; VEACH, P.; LeROY, B. An investigation of genetic counselors' discussions of genetic discrimination with cancer risk patients. **Journal of Genetic Counseling**, v. 12, n. 5, 2003. p. 419-438.
- RIO GRANDE DO SUL. Assembléia Legislativa. Comissão de Participação Legislativa Popular. **Anemia Falciforme**. Anais do Seminário integrando as ações de saúde para a anemia falciforme, realizado em 16/08/2004.p. 6-91.
- SOCIEDADE BRASILEIRA DE PEDIATRIA. **Jornal de Pediatria**. Volume 75, nº 3, maio/junho 1999, periódico. p. 146-147.
- WAILOO, K. **Dying in the city of the blues: sickle cell anemia and the politics of race and health**. North Carolina: University of North Carolina Press, 2006.
- Revistinha infantil - BINDER - **O caçador de ferro - Uma história de um amigo especial de jovens como você!** Novartis - oncologia - 2008. Novartis.
- Manual - Doença falciforme - **Doença falciforme - saber mais é primeiro passo para o diagnóstico precoce e tratamento adequado** - Novartis - oncologia - 2009. Novartis.