

PERFIL DOS ÓBITOS NAS INTERNAÇÕES POR DOENÇA FALCIFORME, BRASIL, 2006 a 2017

PROFILE OF DEATHS IN HOSPITALIZATION FOR SICKLE CELL DISEASE, BRAZIL, 2006-2017

Resumo: Introdução: A Doença Falciforme é considerada um problema de Saúde Pública no Brasil, porque apesar dos avanços das políticas de atenção à saúde, persiste relacionada a elevada prevalência de complicações, de internações e baixa expectativa de vida. **Objetivo:** Descrever o perfil dos óbitos nas internações de indivíduos com Doença Falciforme no Brasil. **Métodos:** Estudo descritivo e exploratório, com dados secundários das autorizações de internações reduzidas (AIH) do Sistema de Informações Hospitalares, Sistema Único de Saúde (SIH-SUS). As variáveis analisadas foram: sexo, faixa etária, raça/cor, região, diagnóstico do óbito (Classificação Internacional das Doenças, CID-10), Unidades da Federação e tempo internação. Foram analisadas as frequências absolutas e relativas das variáveis para a totalidade de óbitos por transtornos falciformes registrados, por triênios, de 2006 a 2017. **Resultados:** Os óbitos aumentaram no período estudado, com pequena maior diferença proporcional entre homens, de 31 a 59 anos, pardo e preto, concentrando-se nas regiões Sudeste e Nordeste. As causas dos óbitos foram registradas como os próprios transtornos falciformes, além de acometimentos dos sistemas pulmonar e cardiovascular, com um tempo de internação de até 7 dias. **Conclusão:** Os óbitos entre adultos jovens, preto e pardo, relacionados aos transtornos falciformes indicam que a política de saúde e programas avançaram na identificação e reconhecimento do problema, mas ainda não conseguem prevenir as complicações e mortalidade precoce relacionadas ao adoecimento. **Palavras-chaves:** Anemia falciforme, comunicação de internação hospitalar, morte, epidemiologia.

Abstract: Introduction: Sickle cell disease is a Public Health problem in Brazil, because despite advances in health care policies, it remains related to the high prevalence of complications, hospitalizations and low life expectancy. **Objective:** To describe the profile of deaths in hospitalizations in individuals with sickle cell disease in Brazil. **Methods:** Descriptive and exploratory study, with secondary data from the hospitalization authorizations (AIH) of the Hospital Information System, Unified Health System (HIS-UHS). The variables analyzed were: sex, age group, race, region, death diagnosis (International Classification of Diseases, ICD-10), Federation Units and days of hospitalization. The absolute and relative frequencies of the variables were analyzed for all deaths due to sickle cell disorders registered, for a three-year period, from 2006 to 2017. **Results:** Deaths increased in the period studied, with a discreet higher proportion among men, in the age group from 31 to 59 years, black people, concentrating on the Southeast and Northeast regions. The causes of death were recorded as the Sickle disorders, as well as the pulmonary and cardiovascular systems complications, with a hospitalization period of 7 days. **Conclusion:** Deaths among black young adults related to sickle cell disorders indicate that health policy and programs have advanced in the identification and recognition of the problem, but are still unable to prevent complications and early mortality related to illness.

Keywords: Sickle cell anemia, hospitalization internment, death, epidemiology.

Everly Caroline da Cruz Teixeira¹
Milena Maria Cordeiro de Almeida²

1- Fisioterapeuta. Salvador, Bahia, Brasil. E-mail: everlylorac@gmail.com (<https://orcid.org/0000-0002-0830-7774>);

2- Fisioterapeuta. Doutora em Saúde Coletiva. Docente do Departamento de Fisioterapia, Instituto de Ciências da Saúde, Universidade Federal da Bahia, Salvador, CEP: 40110-100, Brasil. E-mail: milena.cordeiro@ufba.br (<https://orcid.org/0000-0001-8065-4298>).

E-mail: milena.cordeiro@ufba.br

Recebido em: 15/10/2020

Revisado em: 12/05/2021

Aceito em: 13/07/2021



Copyright: © 2021. This is an open access article distributed under the terms of the [Creative Commons Attribution License](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

INTRODUÇÃO

O termo Doença Falciforme (DF) é utilizado para definir um conjunto de patologias genéticas, crônicas, que têm em comum a presença da Hemoglobina S que é a forma mutada da Hemoglobina A (normal)¹. A doença apresenta grande variabilidade clínica e genética, e a sua forma homocigota (HbSS), conhecida como Anemia Falciforme, possui a sintomatologia mais grave, podendo levar a altas taxas de mortalidade quando não abordada precocemente^{1,2}. Embora possa acometer qualquer indivíduo, a DF é muito mais comum na população afrodescendente devido à sua origem geográfica e etiologia².

No Brasil, o Programa de Triagem Neonatal, parte da Política Nacional de Atenção Integral às pessoas com Doença Falciforme e outras hemoglobinopatias, teve papel fundamental na detecção precoce e na criação de ações de promoção da saúde, prevenção de complicações e manejo clínico correto, resultando na redução dos óbitos infantis nas últimas décadas. Porém, ainda persistem outros desafios, como a redução dos óbitos em adultos com complicações tardias³.

A distribuição da doença no país ocorre de forma heterogênea entre as regiões e estima-se que ocorram 3.500 novos casos por ano no país, atingindo 4% da população total e 6-10% entre afrodescendentes³. Estima-se que os casos de DF sejam mais frequentes nas regiões Nordeste, Sul e Sudeste com destaque para os estados da Bahia, São Paulo, Rio de Janeiro e Minas Gerais. A distribuição dos genes também ocorre de forma heterogênea, a depender da composição étnica da população. A presença de heterocigotos é maior nas regiões Norte e

Nordeste e no Sul e Sudeste a prevalência é menor². Os estudos apontam, também, que este agravo ocorre principalmente em pessoas negras (pretos e pardos), que, em sua maioria, são de baixa renda e baixa escolaridade, corroborando para um perfil de indivíduos em maior vulnerabilidade social e menor acesso aos serviços de saúde⁴.

Ainda são poucos os estudos que detalham o perfil das internações e dos óbitos de pessoas com DF no Brasil mas, assim como outras doenças, sabe-se que há uma relação direta entre a condição de saúde e a construção de relações sociais, políticas e econômicas injustas, que têm como principal consequência as iniquidades em saúde, além de mortes e complicações evitáveis^{4,5}. Compreender esses perfis é essencial para planejamento adequado para aperfeiçoamento e novas políticas públicas, assim como ações que possam reduzir a morbimortalidade associada à doença, como ações de promoção da saúde, prevenção de complicações, diagnóstico precoce e manejo clínico correto. Assim, o presente estudo tem por objetivo descrever o perfil de óbitos nas internações de indivíduos com diagnóstico de Doença Falciforme, Brasil, no período de 2006 a 2017.

MATERIAIS E MÉTODOS

Trata-se de um estudo descritivo e exploratório de corte transversal, com dados secundários das Autorizações de Internações Hospitalares (AIH) do Sistema de Informações Hospitalares do SUS (SIH-SUS), Ministério da Saúde, Brasil. Foram utilizados os registros de óbitos em indivíduos com diagnóstico de

transtornos falciformes no período de 2006 a 2017, considerando a disponibilidade das variáveis de interesse do estudo disponíveis na base de microdados SIH-SUS do DATASUS (<http://www2.datasus.gov.br/DATASUS/index.php?area=0901&item=1&acao=25>), acessada no mês de Outubro de 2018.

O SIH-SUS é um sistema de informação nacional que trata das informações sobre as internações hospitalares pelo SUS no Brasil e é alimentado pela autorização de internação hospitalar (AIH). A AIH registra em sua base de dados diversas informações sobre cada internação ocorrida em todos os hospitais que integram a rede SUS⁶.

Foram considerados óbitos entre indivíduos com transtornos falciformes todos os óbitos que tivessem o registro da Classificação Internacional de Doenças, versão 10 (CID-10) no grupo D57, em algum dos 14 campos referentes a diagnóstico registrados na AIH (DIAG_PRINC; DIAG_SECUN; CID_ASSO; CID_MORTE; CID_NOTIF; e demais diagnósticos secundários). As variáveis selecionadas para o estudo foram: sexo; faixa etária; raça/cor; unidades da federação de residência; diagnóstico do óbito codificado pela Classificação Internacional de Doenças (CID-10) e agrupado de acordo com os capítulos da CID (I a XXII); e tempo de internação.

Neste estudo, os termos Transtornos falciformes e Doença falciforme foram utilizados como sinônimos, devido a maior presença do termo DF na literatura científica.

Foram analisadas as frequências absolutas e relativas das variáveis do estudo

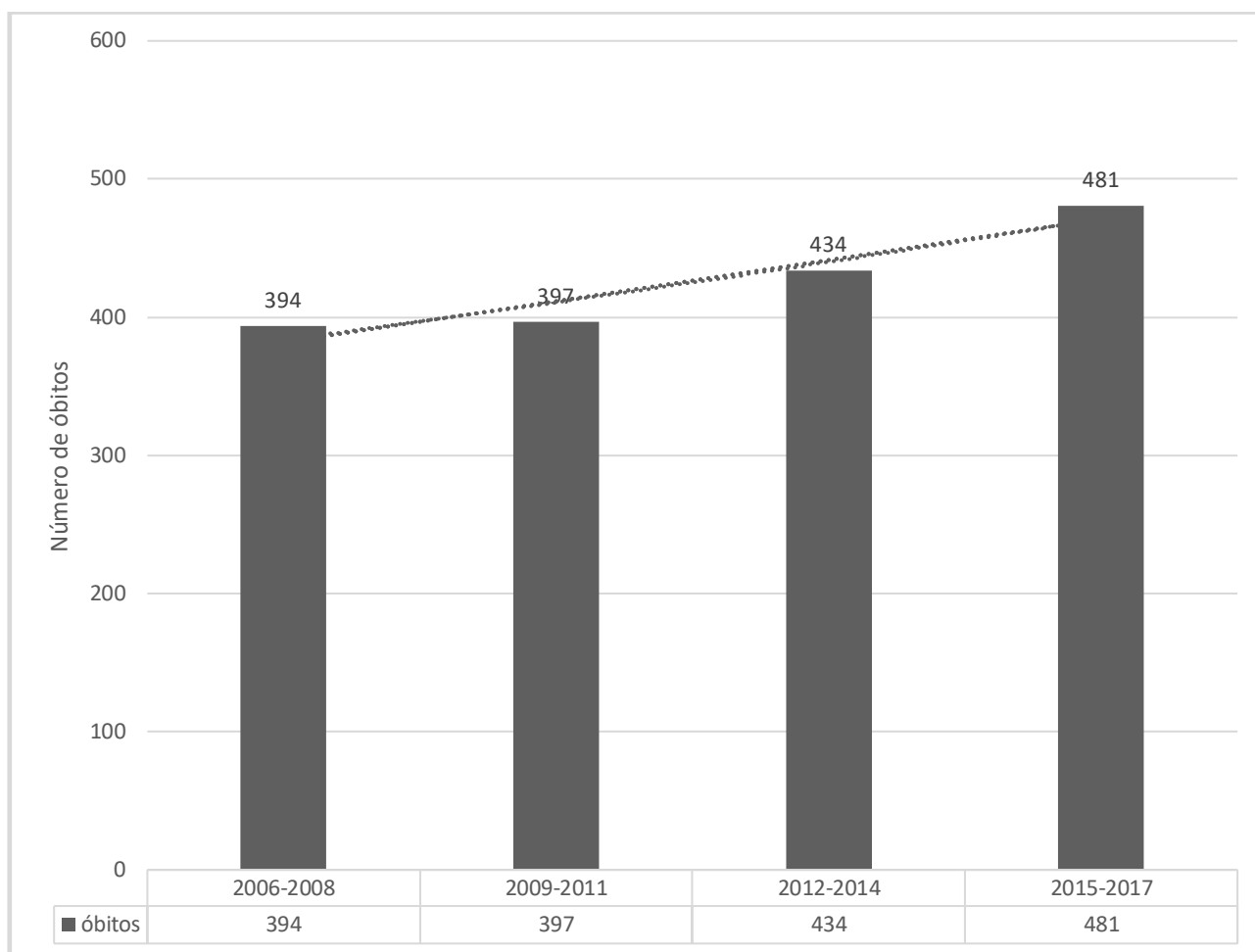
para totalidade de óbitos por Doença Falciforme registrados por triênios ao longo de todo o período, além de calculada a variações percentuais proporcionais (VPP) do número de óbitos no período. Para tanto, considera-se a diferença entre o número de óbitos (frequência absoluta do último ano investigado subtraído da frequência do primeiro ano investigado), dividida pelo número de óbitos do primeiro ano investigado e multiplicada por uma base de 100, o que representa a magnitude de variação percentual. A construção dessa análise foi feita através do programa Excel e do aplicativo estatístico SAS versão 9.4, e para apresentação dos resultados utilizou-se tabelas e figuras.

Este trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Instituto de Ciências da Saúde, da Universidade Federal da Bahia, de acordo com os princípios da Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde, sob o número de Parecer 1.247.497 e Certificado de Apresentação para Apreciação Ética (CAAE): 48247015.0.0000.5662. O trabalho integra o projeto mãe intitulado: Vigilância de hospitalizações de grupos populacionais específicos.

RESULTADOS

Foram registrados 1.706 óbitos de indivíduos com diagnóstico de Doença Falciforme no Brasil nos registros do SIH-SUS, no período de 2006 a 2017, sendo observado um aumento no número de óbitos ao longo desse período, de 394 registros no triênio de 2006 a 2008 para 481 entre 2015 e 2017, crescimento de 22,08% (VPP) (Figura 1).

Figura 1. Distribuição dos óbitos em indivíduos com Transtornos Falciformes no SIH-SUS, Brasil, de 2006 a 2017, por triênio.



Fonte: SIH/SUS, 2017.

Entre os óbitos, 51,17% (N=873) aconteceram no sexo masculino, 37,28% (N=636), na faixa etária de 31 a 59 anos, seguida de adultos de 19 a 30 anos com 26,03% (N=444). Em relação às regiões do país, mais da metade dos óbitos se concentraram na região Sudeste, 54,98%, (N=938), seguida do Nordeste com 27,20% dos óbitos (N=464). Em relação à variável raça/cor, 37,72% (N=525) dos óbitos registrados no SIH-SUS não apresentaram informação

(dados perdidos), seguidos dos registrados como raça/cor parda com 32,90% (N=458) e negra 12,50% (N=174). A raça/cor indígena apresentou o menor percentual, tendo apenas um registro de óbito em todo período investigado (Tabela 1). Em relação às Unidades da Federação, observa-se concentração dos óbitos nos estados da Bahia, São Paulo e Rio de Janeiro (Figura 2).

Tabela 1. Características sociodemográficas dos óbitos em indivíduos com diagnóstico de Transtornos Falciformes no SIH-SUS, Brasil, por triênio, 2006-2017.

VARIÁVEIS	TRIÊNIO								TOTAL	
	2006-2008		2009-2011		2012-2014		2015-2017		N	%
	N	%	N	%	N	%	N	%		
SEXO										
Masculino	200	50,76	206	51,89	222	51,15	245	50,94	873	51,17
Feminino	194	49,24	191	48,11	212	48,85	236	48,85	833	48,83
FAIXA ETÁRIA										
0 a 1 ano	7	1,77	7	1,76	12	2,76	9	1,87	35	2,05
2 a 12 anos	41	10,40	38	9,57	50	11,52	44	9,14	173	10,14
13 a 18 anos	16	4,06	32	8,06	40	9,22	43	8,94	131	7,68
19 a 30 anos	93	23,60	117	29,47	116	26,73	118	24,53	444	26,03
31 a 59 anos	135	34,26	134	33,75	164	37,79	203	42,20	636	37,28
60 a 79 anos	74	18,78	49	12,34	37	8,53	49	10,19	209	12,25
80 ou mais	28	7,11	20	5,04	15	3,46	15	3,12	78	4,57
RAÇA/COR										
Branca	10	12,50	71	17,88	61	14,06	78	16,22	220	15,80
Preta	8	10,00	48	12,09	64	14,75	54	11,23	174	12,50
Parda	27	33,75	103	25,94	140	32,26	188	39,09	458	32,90
Amarela	1	1,25	3	0,76	1	0,23	9	1,87	14	1,01
Indígena	0	0,00	1	0,25	0	0,00	0	0,00	1	0,07
Sem Informação	34	42,50	171	43,07	168	38,71	152	31,60	525	37,72
REGIÃO										
Norte	32	8,12	18	4,53	19	4,38	23	4,78	92	15
Nordeste	69	17,51	112	28,21	141	32,49	142	29,52	464	27,20
Sudeste	221	56,09	216	54,41	140	32,26	188	39,09	458	32,90
Sul	34	8,63	16	4,03	10	2,30	10	2,08	70	4,10
Centro-oeste	38	9,64	35	8,82	40	9,22	29	6,03	142	8,32

Fonte: SIH/SUS, 2017.

Figura 2. Distribuição no número de óbitos por transtornos falciformes por Unidade da Federação, Brasil, 2006 a 2017.



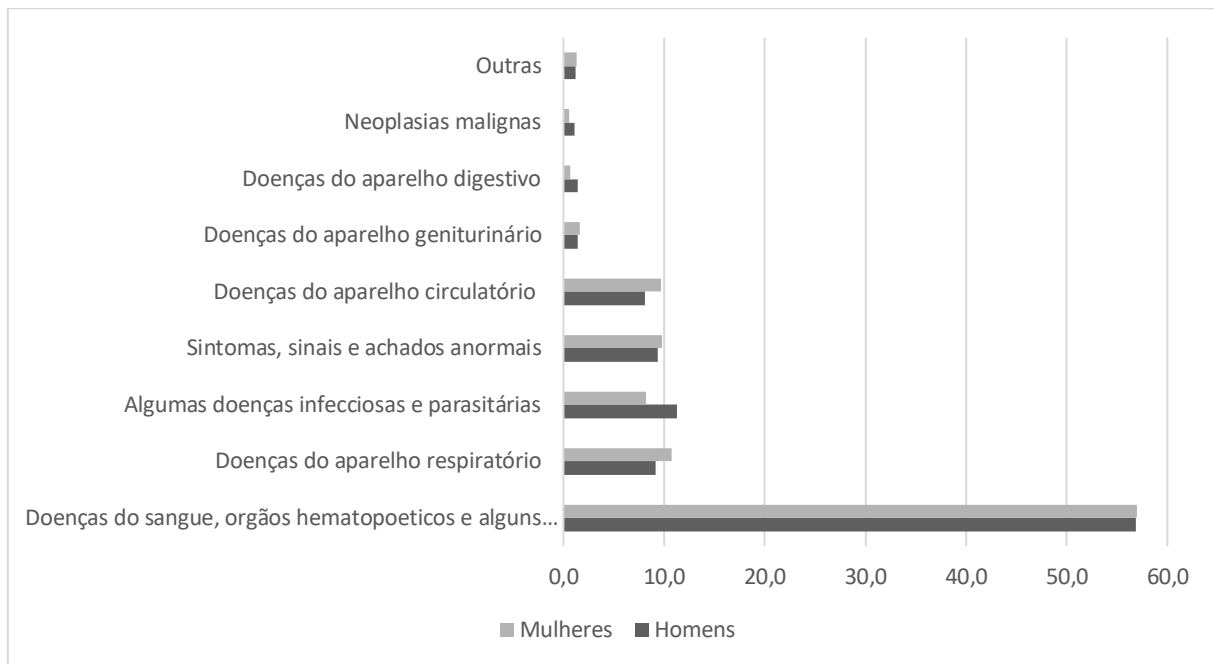
Fonte: SIH/SUS, 2017.

No diagnóstico da causa da morte, segundo capítulos CID-10, foi observado que 56,95% (N=635) das mortes foram registradas com o diagnóstico de doenças do sangue órgãos hematopoiéticos e alguns transtornos imunitários, 9,96% (N=111) como doenças do aparelho respiratório, 9,78% (N=109) como doenças infecciosas e parasitárias, 9,60% (N=107) como sintomas, sinais e achados anormais e 8,88% (N=99) como doenças do

aparelho circulatório. Na análise da distribuição do diagnóstico do óbito por sexo, o padrão dos principais diagnósticos se repete (Figura 3).

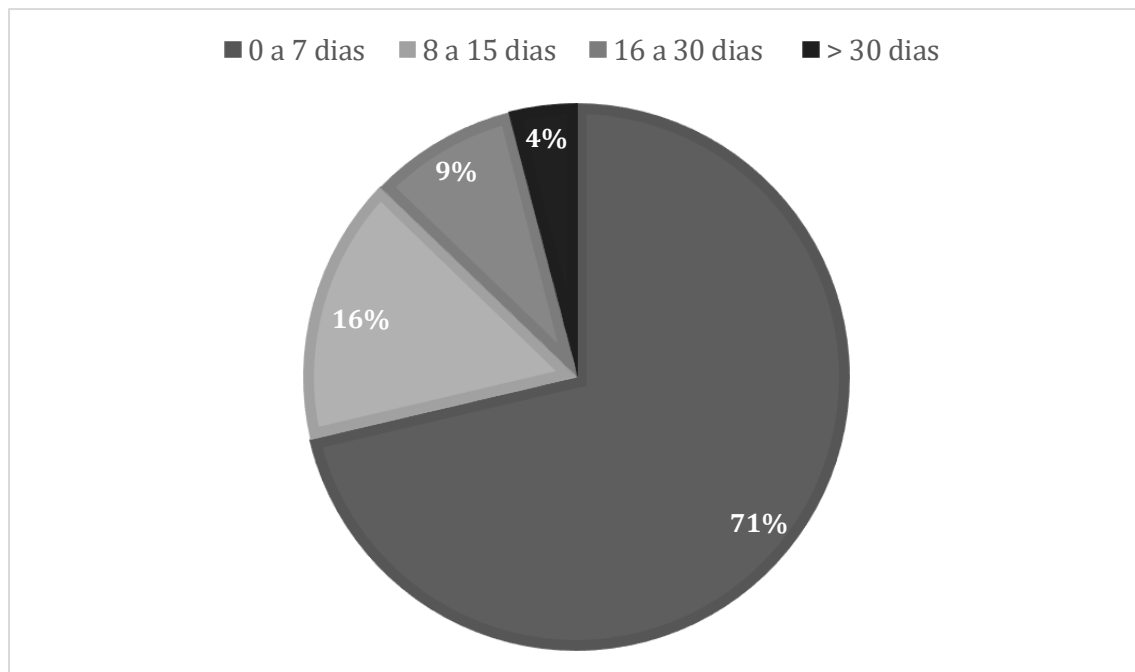
Em relação ao tempo de internação, 71,34% (N=1.217) dos indivíduos que foram a óbito ficaram internados de 0 a 7 dias, 15,87% (N=271) permaneceram de 8 a 15 dias, 8,79% (N=150) ficaram internados de 16 a 30 dias e 4,00% ficaram internados mais que 30 dias (N=68) (Figura 4).

Figura 3. Diagnóstico do óbito entre indivíduos com transtornos falciformes de acordo com os capítulos CID-10, por sexo, SIH-SUS, 2006-2017.



Fonte: SIH-SUS, 2017.

Figura 4. Tempo de internação relacionado aos óbitos entre indivíduos com transtornos falciformes no SIH-SUS, Brasil, 2006-2017.



Fonte: SIH-SUS, 2017.

DISCUSSÃO

O presente estudo mostrou uma discreta prevalência de óbitos entre homens, embora a Doença Falciforme não tem nenhuma ligação direta com o sexo/gênero e sejam escassos estudos que abordem a relação do sexo/gênero e a doença. Uma revisão integrativa de 2020 observou um predomínio do sexo masculino nas mortes a partir dos 5 anos de idade⁷ e outro estudo epidemiológico apontou um número maior de óbitos femininos, porém com pouca diferença⁸. Como as evidências reforçam a não relação entre a DF e o sexo dos indivíduos, o pior prognóstico entre homens pode estar relacionado à uma menor procura ou acesso desses por serviços de saúde, uma vez que o cuidado ainda é pensado como uma prática feminina⁷.

É reconhecido que homens anulem as suas necessidades de saúde, contribuindo para um menor cuidado e maior risco de desenvolvimento de complicações relacionadas à doença, como mostrou um estudo qualitativo realizado no Rio de Janeiro⁵. Além disso, a não relação entre a DF e o sexo não diminui a importância da necessidade de estudos que realizem uma abordagem interseccional no enfrentamento ao adoecimento crônico relacionado à DF⁹, para que as ações de cuidado sejam pensadas e planejadas no sentido de garantir a integralidade da atenção à saúde.

Os dados trazem um aumento do número de óbitos de crianças e adolescentes no período estudado, divergindo de estudos preliminares que apresentam uma expectativa de diminuição dos óbitos precoces após a implantação de algumas políticas de saúde¹⁰.

No entanto, esses números podem estar relacionados a um aumento do número de notificações dos óbitos relacionados à DF, consequência da melhora do diagnóstico e até mesmo à susceptibilidade a eventos agudos graves da doença, principalmente nos primeiros 5 anos de vida¹¹. A detecção precoce de portadores da Doença Falciforme a partir da implantação do Programa de Triagem Neonatal tem se mostrado fundamental por ofertar a possibilidade de identificação, quantificação e controle dos casos, evitando a mortalidade de indivíduos principalmente nos primeiros anos de vida e ampliação das possibilidades de abordagens terapêuticas preventivas, tratamento clínico individualizado adaptados à realidade de cada paciente e orientação dos familiares junto à equipe multidisciplinar¹⁰. No entanto, é importante destacar que a implantação desse programa acompanhou diferenças regionais tanto para a sua implantação quanto no acesso da população, refletindo a diversidade social, econômica, social, política e de saúde como aponta um estudo realizado em São Paulo em 2015¹².

Prevaleram os óbitos entre adultos jovens, corroborando com dados do Ministério da Saúde que demonstram que indivíduos com DF morrem precocemente, com expectativa de vida média de 45 anos¹. Embora essa baixa expectativa de vida esteja relacionada às complicações e alta letalidade da doença, sabe-se que esses danos podem ser minimizados quando o indivíduo possui um acompanhamento adequado pela equipe multiprofissional nos três níveis de atenção à saúde. Um estudo realizado em 2019, nos Estados Unidos da América, apresentou o

impacto das iniquidades em saúde nas pessoas com DF, destacando o acesso inadequado a serviços especializados e dificuldades no acesso à Atenção Básica como pontos críticos para as altas taxas de hospitalização e complicações¹³. A diminuição do número de óbitos na faixa etária maior de 60 anos é complementar à informação de aumento da mortalidade na faixa etária anterior, podendo representar a diminuição da expectativa de vida dessa população devido a óbitos resultantes de complicações tardias da doença^{2,7}.

O registro da raça/cor passou a ser obrigatório em todos os Sistemas de Informação do SUS e instrumentos de coleta de dados adotados pelos serviços públicos, porém, esses dados ainda são subnotificados principalmente devido ao não reconhecimento dos profissionais dessa variável como determinante de saúde multidimensional não restrita ao fator genético, estruturante no plano das políticas e serviços de saúde^{14,15}. A maior porcentagem dos óbitos aconteceu em indivíduos negros, considerando como negros a raça/cor preta e parda de acordo com a classificação do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE)¹⁴.

Outros estudos apontam a população negra como a que mais morre pela doença, tanto pela maior prevalência da doença nessa população, quanto pela direta relação com outros determinantes da saúde, como menor acesso aos serviços de saúde e condições de vida mais precárias. Há uma direta sobreposição entre raça e classe social ao analisarem os indicadores de vulnerabilidade social e epidemiológica em indivíduos com transtornos falciformes^{2,11,13}.

As causas das mortes estão diretamente relacionadas a fatores de riscos comuns à fisiopatologia da doença e, embora seja uma condição clínica crônica, o reconhecimento dos fatores de risco aliado ao preparo das equipes de saúde é imprescindível para a intervenção nas condições que podem ser evitadas⁷. Assim como em outros estudos, o acometimento pulmonar e cardiovascular também está entre os principais responsáveis pela morbidade e mortalidade prematura, resultado de lesões teciduais progressivas e crônicas devido às alterações das variáveis hematológicas tendo como consequência a hemólise, rigidez de hemácias e alteração na viscosidade sanguínea^{7,16}. As disfunções pulmonares podem ser de natureza aguda ou crônica, sendo que a Síndrome Torácica Aguda (STA) e a Hipertensão Pulmonar (HP) figuram entre as principais causas de morbimortalidade¹⁷. Os acometimentos cardiovasculares relacionados à DF estão associados à anemia hemolítica crônica presente nestes pacientes ou consideradas consequência das alterações pulmonares ou do depósito de ferro secundário às transfusões de sangue¹⁷.

Hoje, a hipótese mais discutida é de que o genótipo da HbS teve origem no continente africano em resposta adaptativa às grandes epidemias de malária. No Brasil, acredita-se que a chegada da DF tenha ocorrido no período colonial, quando houve uma chegada de negros africanos no país¹⁸. A distribuição espacial do agravo ocorre de forma heterogênea, predominando em locais onde há maior concentração de afrodescendentes

mas vem se expandido a outros grupos étnicos devido ao processo de miscigenação no país. Estima-se que a distribuição seja de 0,04% para a população total e 0,22% entre pessoas negras^{19,20}.

A concentração dos óbitos nos estados do Rio de Janeiro, São Paulo e Bahia confirmam a distribuição heterogênea da doença, contemplando as expectativas, já que estes estão entre os estados com maior frequência do gene S no Brasil pela composição da população majoritariamente negra da população¹⁹. É importante destacar que entre os estados com maior prevalência também existem diferenças na distribuição dos genótipos da HbS, notificação dos casos de agravos e acesso às redes de assistência à saúde. O traço falciforme é a apresentação considerada a menos agressiva da DF, se concentrando principalmente na região Sudeste, embora a Bahia seja o estado com maior prevalência. É importante conhecer esses perfis para que sejam traçadas estratégias de planejamento eficazes para cada população²¹.

Mesmo na Bahia, um estudo aponta uma possível situação de subnotificação dos agravos por DF devido ao não preenchimento adequado das Autorizações de Internação Hospitalar (AIH) e o uso incorreto da CID-10. O mesmo estudo também aponta diferenças na letalidade entre as macrorregiões de saúde que refletem desigualdades sociais e diferenças na qualidade assistencial²⁰. Outro estudo nacional mostrou que mortalidade mais precoce foi mais frequente na Bahia, seguida de Rio de Janeiro e São Paulo³.

As internações por DF estão relacionadas principalmente às crises vaso-

oclusivas que podem ser resolvidas em curto tempo quando há um manejo correto, uma média de 5 dias. Também são comuns infecções que podem evoluir para sepse quando não identificadas precocemente, pois na DF há comprometimento de função esplênica, característico da doença. A maior frequência de óbitos em indivíduos que permaneceram internados em até 7 dias não se justifica somente pela vulnerabilidade clínica, mas pode estar relacionada com internações que ocorrem com o quadro clínico já agravado²². Há um déficit na assistência à saúde desses indivíduos potencializado pela dificuldade da inserção a partir da Atenção Básica, tanto pela baixa cobertura em alguns estados como pelo desconhecimento das especificidades da doença pela equipe de saúde, resultando na procura aos serviços em níveis de complexidade maior, com o quadro clínico agravado, que muitas vezes já não dão conta de resolver nem prevenir os agravos, levando a um óbito precoce^{11,13}.

Como os dados não apresentam informações nominais ou com alguma identificação dos indivíduos, não foi possível analisar todas as internações do SIH-SUS relacionadas aos transtornos falciformes, já que havia a possibilidade de duplicação de dados referentes a mais de uma internação de um indivíduo. Outra limitação da análise do presente estudo está relacionada ao sub-registro e ao preenchimento inadequado dos dados, evidenciado pelo alto percentual de dados ignorados em alguns campos, impossibilitando assim que algumas variáveis importantes fossem estudadas adequadamente, prejudicando a qualidade e

confiabilidade das informações. A análise de variáveis como ocupação, grau de instrução e renda possibilitaria uma melhor percepção da situação social desses indivíduos. Apesar das limitações, este estudo analisa e discute a situação epidemiológica da Doença Falciforme no Brasil, portanto, os resultados contribuem para uma melhor compreensão do agravo e complicações relacionadas a esse no Brasil ao longo dos últimos 10 anos.

CONCLUSÃO

A partir do presente estudo observa-se que os óbitos por doença falciforme aumentaram no Brasil na última década. Os dados podem apontar que a política de saúde e programas avançaram na identificação e reconhecimento do problema, mas ainda não conseguem prevenir as complicações e óbitos precoces relacionados ao adoecimento. Persiste a necessidade do fomento de políticas públicas que enfatizem a importância do diagnóstico precoce, compreensão de terapêuticas necessárias, formação adequada e treinamento da equipe multiprofissional, além dos determinantes sociais relacionados ao adoecimento e óbito pela DF.

O indivíduo com DF deve ser colocado no centro do cuidado e a equipe de saúde precisa compreender além do perfil clínico o contexto social que o indivíduo está inserido pois este é também determinante do curso clínico da doença. É fundamental o fortalecimento do vínculo entre usuário, familiares e equipe de saúde a partir de estratégias educativas que reforcem a rede integrada dos serviços de saúde, priorizando o papel e a importância de

cada nível de atenção no cuidado à saúde das pessoas com doença falciforme. O diagnóstico precoce e acompanhamento viabilizado pela Atenção Básica é fundamental na garantia da atenção integral e continuidade do cuidado dessas pessoas, reduzindo a necessidade de acesso a serviços de maior nível de complexidade, prevenindo e minimizando agravos e mortalidade pela doença, além de reduzir e otimizar custos dos serviços. Além da garantia do acesso, a produção de informações em saúde se faz necessária, possibilitando a organização serviços de forma mais efetiva, contemplando a população de forma equânime.

REFERÊNCIAS

1. Ministério da Saúde(BR), 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.
2. Soares LF, Lima EM, Silva JA, et al. Prevalência de hemoglobinas variantes em comunidades quilombolas no estado do Piauí, Brasil. *Cien Saude Colet*[internet]. 2017[citado em 25 Mai 2021]; 22(11): 3773-3780. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/1413-812320172211.04392016>.
3. Martins PRJ, Moraes-Souza H, Silveira TB. Morbimortalidade em doença falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter*[internet]. 2010[citado em 25 Mai 2021];32(5):378-83. Disponível: <https://doi.org/10.1590/S1516-84842010000500010>
4. Marques T, Vidal SA, Braz AF, Teixeira MLH. Clinical and care profiles of children and adolescents with Sickle Cell Disease in the Brazilian Northeast region. *Rev Bras Saúde Mater Infant* [internet]. 2019 [citado em 28 Mai 2021]; 19(4): 881-888. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/1806-93042019000400008>
5. Maia HAAS, Alvaia MA, Carneiro JM, Xavier ASG, Júnior JB, Carvalho ESS. Access of men with sickle cell disease and priapism in emergency services. *BrJP* [internet]. 2010[citado em 28 Mai 2021]2(1):20-26. Disponível em: <https://doi.org/10.5935/2595-0118.20190005>.
6. Tomimatsu MFAI, de Andrade SM, Soares DA, et al. Qualidade da informação sobre causas externas no Sistema de Informações Hospitalares. *Rev Saúde*

- Pública[internet]. 2009 [Citado em 28 Mai 2021];43(3):413-20. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S0034-89102009005000019>
- 7.Pompeo CM, Cardoso AIQ, Souza MC, Ferraz MB, Júnior MAF, Ivo ML. Fatores de risco para mortalidade em pacientes com doença falciforme: uma revisão integrativa. Esc Anna Nery[internet].2020[Citado em 30 Mai 2021];24(2). Disponível em: <https://doi.org/10.1590/2177-9465-EAN-2019-0194>
8. Ramos JT, Amorim FS de, Pedroso FKF, Nunes ACC, Rios MA. Mortalidade por doença falciforme em estado do nordeste brasileiro. Rev Enferm do Cent oeste Min[internet]. 2015 mai-ago[Citado em 25 Mai 2021];5(2):1604-12. Disponível em: <https://doi.org/10.19175/recom.v0i0.859>
9. Lopes WSL, Gomes R. A participação dos conviventes com a doença falciforme na atenção à saúde: um estudo bibliográfico. Cienc saude colet[internet]. 2020 Ago [Citado em 25 Mai 2021]; 25(8): 3239-3250. Disponível em: <https://www.arca.fiocruz.br/handle/icict/42833>
10. Ladeia AM, Salles C, Dias C. Anemia falciforme e comorbidades na infância e na adolescência. Curitiba:Appris;2020.
- 11.Gomes ILV, Campos DB, Custodio LL, Oliveira RS. Doença Falciforme: Saberes e Práticas do Cuidado Integral na Rede de Atenção à Saúde(livro eletrônico).Fortaleza:EdUECE;2019 [Citado em 25 de Maio de 2021]. Disponível em http://www.uece.br/eduece/dmdocuments/Doenca_falciforme_EDUECE_2019.pdf
- 12.Silva CA, Baldim LB, Nhomcase GC, Estevão IF, Melo DG. Triagem neonatal de hemoglobinopatias no município de São Carlos, São Paulo, Brasil: análise de uma série de casos. Rev Paul Pediatr [internet]. 2015 [citado 01 Jun 2021]; 33(1):19-27. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.rpped.2014.08.001>
- 13.Lee L, Smith-Whitney K, Banks D, Puckreim G. Reducing health care disparities in sickle cell disease: a review. Public Health Rep[internet]. 2019 [citado 01 Jun 2021]; 134(6):599-607. Disponível em:<https://journals.sagepub.com/doi/10.1177/0033354919881438>
- 14.Ministério da Saúde (Brasil). Portaria MS nº 992, de 13 de maio de 2009. Institui a Política Nacional de Saúde Integral da População Negra. Diário Oficial da República Federativa do Brasil, Brasília, DF, 2009a. Seção 1.
- 15.Ministério da Saúde (Brasil), Secretaria de Gestão Estratégica e Participativa Política, Departamento de Apoio à Gestão Participativa e ao Controle Social. Política Nacional de Saúde Integral da População Negra : uma política para o SUS. Brasília: Ministério da Saúde, 2017.
16. Gladwin MT. Cardiovascular complications in patients with sickle cell disease. Hematology Am Soc Hematol Educ Program[internet]. 2017[citado 01 Jun Mai 2021]; 2017(1):423-30. Disponível em:<https://doi.org/10.1182/asheducation-2017.1.423>
17. Gualandro SFM, Fonseca GHH., Gualandro DM. Complicações cardiopulmonares dasdoenças falciformes. Rev. Bras. Hematol. Hemoter[internet]; 2007[citado 01 Jun 2021];29(3):291-29. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S1516-84842007000300020>
18. Andrade SP, Teles AF, Souza Lo, et al. A distribuição da hemoglobina S em 3 comunidades quilombolas do estado do Tocantins-Brasil. Sciencia Amazonia[internet]. 2015[Citado 01 Jun 2021]; 4(1):10-20. Disponível em: <http://scientia-amazonia.org/wp-content/uploads/2016/06/v4-n1-10-20-2015.pdf>
- 19.Santos MP, Menezes CPS, Costa DCCO, et al. Perfil Epidemiológico de casos notificados da doença falciforme no Ceará. BJD [internet]. 2021 Jan [Citado em 01 Jun 2021];7(1):6840-6852. Disponível em <https://doi.org/10.1590/S1516-84842007000300020>
- 20.Martins MMFM, Teixeira MCP. Análise dos gastos das internações hospitalares por anemia falciforme no estado da Bahia. Cad Saude Colet[internet]. 2017[Citado 01 Jun 2021]; 25(1):24-30. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/1414-462X201700010209>
- 21.Leite DCF, Cipodotti R, Gurgel RQ, et al. Distribuição espacial de recém nascidos com traço falciforme em Sergipe. Rev Paul Pdiatr[internet]. 2020[citado 01 Jun 2021];38. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/1984-0462/2020/38/2018229>.
22. Figueiredo JO. Morbidade E Mortalidade Por Doença Falciforme [Dissertação]. Salvador: Universidade Federal da Bahia; 2016.