

Saúde em cidade e território africano: o caso da Anemia Falciforme em Luanda-Angola

Berenice Assumpção Kikuchi ^{1*} , Maria Lúcia Ivo ² 

¹ Associação de Anemia Falciforme do Estado de São Paulo – Brasil, ² Universidade Federal do Mato Grosso do Sul - Brasil

*Autor de correspondência: berenicetikuchi@hotmail.com

RESUMO

Na doença falciforme, o genótipo HbSS da anemia falciforme, considerado a forma mais grave, prevalente no continente africano, tem alta morbidade e mortalidade. **Objetivo:** identificar se a estrutura instalada na atenção às pessoas com anemia falciforme e seus familiares, contribui para a redução da mortalidade precoce em Angola. **Material e Método:** pesquisa exploratória descritiva, realizada em Luanda-Angola, no período entre agosto e dezembro de 2022. Foram aplicados questionários estruturados para 20 pessoas com doença falciforme e 15 familiares, todos com mais de 21 anos. A metodologia utilizada foi bola de neve. Para análise e discussão dos dados, foi utilizado o referencial teórico de Donabedian, com ênfase no eixo estrutura. **Resultados:** diagnóstico feito por sinais e sintomas, idade do diagnóstico entre 1 e 5 anos. A crise de dor predominou entre eventos agudos. **Conclusão:** inexistência de estrutura instalada de saúde em Luanda que garantam no serviço público gratuito o acesso à medicamentos, transfusão de sangue, vacinas especiais e exames complementares. A transferência de tecnologias sociais da organização de sociedade civil brasileira para a de Luanda mostra ser adequada.

PALAVRAS-CHAVE:

Angola
Doença falciforme
Política pública

ABSTRACT

In sickle cell disease, the HbSS genotype of sickle cell anemia, considered the most severe form, prevalent on the African continent, has high morbidity and mortality. **Objective:** to identify whether the structure installed to care for people with sickle cell anemia and their families contributes to reducing early mortality in Angola. **Material and Method:** descriptive exploratory research, carried out in Luanda-Angola, between August and December 2022. Structured questionnaires were applied to 20 people with sickle cell disease and 15 family members, all over 21 years old. The methodology used was snowball. For data analysis and discussion, Donabedian's theoretical framework was used, with emphasis on the structure axis. **Results:** diagnosis made by signs and symptoms, age at diagnosis between 1 and 5 years. The pain crisis predominated among acute events. **Conclusion:** lack of an installed health structure in Luanda that guarantees free public service access to medicines, blood transfusions, special vaccines and complementary exams. The transfer of social technologies from the Brazilian civil society organization to the one in Luanda appears to be adequate.

KEYWORDS:

Angola
Public policy
Sickle cell disease

RESUMEN

En la anemia falciforme, el genotipo HbSS de la anemia falciforme, considerada la forma más grave, prevalente en el continente africano, tiene una alta morbilidad y mortalidad. **Objetivo:** identificar si la estructura instalada para la atención a personas con anemia falciforme y sus familias contribuye a reducir la mortalidad temprana en Angola. **Material y Método:** investigación exploratoria descriptiva, realizada en Luanda-Angola, entre agosto y diciembre de 2022. Se aplicaron cuestionarios estructurados a 20 personas con anemia falciforme y 15 familiares, todos mayores de 21 años. La metodología utilizada fue la de bola de nieve. Para el análisis y discusión de los datos se utilizó el marco teórico de Donabedian, con énfasis en el eje estructura. **Resultados:** diagnóstico realizado por signos y síntomas, edad al diagnóstico entre 1 y 5 años. La crisis de dolor predominó entre los eventos agudos. **Conclusión:** falta de una estructura de salud instalada en Luanda que garantice el acceso gratuito a los servicios públicos de medicamentos, transfusiones de sangre, vacunas especiales y exámenes complementarios. La transferencia de tecnologías sociales de la organización de la sociedad civil brasileña a la de Luanda parece adecuada.

PALABRAS-CLAVE:

Angola
Enfermedad de células falciformes
Política pública

Introdução

Carente de políticas públicas efetivas no contexto global de alta morbidade e mortalidade, o grupo das doenças falciformes, tendo a anemia falciforme HbSS com a forma mais grave, se traduz como doença socioambiental negligenciada e um problema de saúde pública. A mortalidade no continente africano varia entre 50% e 90% nas crianças até 5 anos de vida (GROSSE *et al.*, 2011). Escassas pesquisas científicas publicadas a respeito da doença falciforme em Angola dificultam a compreensão do contexto social, econômico e político que se articula no arcabouço das políticas públicas. Uma iniciativa publicada que temos conhecimento foi o programa piloto prospectivo de triagem neonatal e tratamento para anemia falciforme em Luanda-Angola (MCGANN *et al.*, 2013).

O termo doença falciforme é atribuído a um grupo de doenças, que do ponto de vista genotípico, corresponde as hemoglobinopatias, caracterizada pela presença da Hemoglobina S, em homozigose e/ou heterozigose. Clinicamente manifesta em três principais síndromes: anemia falciforme, S- β -talassemia e hemoglobinopatia SC (OLIVEIRA; ARAUJO, 2013). Nesse estudo o enfoque será na anemia falciforme.

A anemia falciforme ocorre devido a mutação no gene da beta globina, que resulta na troca de dois aminoácidos: a valina pelo ácido glutâmico na posição seis da cadeia beta globina (MOUSINHO-RIBEIRO *et al.*, 2008). Essa substituição leva a polimerização da hemoglobina S em condições de baixa oxigenação, alterando a reologia e a sobrevivência do eritrócito (SUNDD; GLADWIN; NOVELLI, 2019). Uma enfermidade que acarreta alto nível de sofrimento à pessoa e à família, geralmente a partir do sexto mês de vida em razão da queda dos níveis de HbF. Permeia no cotidiano dessas pessoas, o estresse de conviver com a eminência de morte precoce. As crises de vaso oclusão devido a falcização dos glóbulos vermelhos causam dor em diferentes partes do corpo, maior suscetibilidade a infecções de repetição, anemia crônica, comprometimento progressivo de vários órgãos, alta morbidade e mortalidade precoce.

A anemia falciforme, que é prevalente tanto no Brasil como em Angola, foi a motivação para estabelecer essa parceria, utilizando transferência de tecnologias sociais entre organizações da sociedade civil. Por meio dessa, boas

práticas podem ser replicadas em outras comunidades que vivem situações semelhantes em relação ao acesso às políticas públicas. Com pouca informação e acesso a tratamento, Sr. Adriano Dala, presidente da Associação de Crianças Desfavorecidas em Angola (ACDA) entrou em contato no ano de 2020 com as pesquisadoras na Associação de Anemia Falciforme do Estado de São Paulo, AAFESP – Brasil, solicitando apoio metodológico para influenciar em políticas públicas em Angola. A partir desse contato, estabeleceram uma rede de apoio técnico por meio da transferência de tecnologias sociais visando a contribuir para a redução da mortalidade precoce em Luanda-Angola.

A parceria iniciou-se com a transferência de conhecimento por meio do envio de publicações, elaboração de folder informativo e comunicação logística pelo WhatsApp, e-mail e Instagram. Esses contatos apontavam o acesso limitado ou mesmo inexistente na atenção à saúde das pessoas com a enfermidade e suporte educacional às famílias e comunidades em Luanda-Angola. Para melhor compreensão, a partir das pessoas com doença falciforme (DF) e familiares foi elaborada essa pesquisa exploratória com o objetivo de identificar se a estrutura instalada na atenção às pessoas com DF e seus familiares, contribui para a redução da mortalidade precoce em Luanda-Angola.

Material e Método

Pesquisa exploratória descritiva com a participação de 20 pessoas com doença falciforme e 15 familiares cuidadores de pessoas com a doença, todos com mais de 21 anos, realizada em Luanda-Angola, no período entre agosto e dezembro de 2022.

Nos critérios de inclusão, a amostragem estabelecida foi a de bola de neve. Um método não probabilístico que utiliza cadeias de referências. A partir do contato semente, os outros participantes são localizados (VINUT, 2014).

Coleta de dados

A partir do contato semente, as pessoas inquiridas davam-nos informações de outras pessoas com doença falciforme, assim como, seus contatos e moradias.

Nós como pesquisadores, seguimos até encontrá-los. Todavia, no caso de indisponibilidade pelas partes, o inquérito era realizado por via telefônica em forma de chamada por voz ou videochamada via WhatsApp. Participaram 20 pessoas com a doença falciforme e 15 cuidadores intrafamiliares, ambas, com mais de 21 anos. O questionário estruturado, com 34 perguntas de escolhas múltiplas e uma pergunta aberta, foi aplicado por quatro pesquisadores voluntários, sob a coordenação do Sr. Adriano Dala. A coleta de dados foi realizada a partir da autorização dos participantes em responder o questionário impresso, o qual foi aplicado em local e horário conforme a disponibilidade do participante. A definição da amostra foi por saturação (MINAYO, 2006). Entende-se por saturação quando as respostas apresentam homogeneidades, compreensão, intensidade e diversidade para a lógica da pesquisa (MINAYO, 2006). O questionário foi apresentado às autoridades educacionais e de saúde de Luanda-Angola como uma proposta colaborativa visando a gerar dados que contribuam para a compreensão da doença falciforme em Angola e seus impactos clínicos e socioambientais.

Análise e interpretação dos dados

Para a análise dos dados, o referencial teórico escolhido foi o de Donabedian o qual propõe três eixos de análise: estrutura, processo e resultado (DONABEDIAN, 1993). Nessa pesquisa exploratória optou-se pelo eixo estrutura com a finalidade de contextualizar a atenção às pessoas com doença falciforme em Angola, a partir das informações dos acometidos e seus familiares cuidadores. As respostas foram agrupadas de forma quantitativa, para gerar dados que contribuam para a estruturação de políticas públicas de atenção à saúde das pessoas com doença falciforme e familiares em Angola.

Aspectos éticos e legais

Essa pesquisa exploratória é uma aplicação prática em Luanda-Angola, utilizando a mesma metodologia e referencial teórico aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos da Universidade Federal de Mato Grosso do

Sul (CEP-UFMS) Brasil, n.º 1.514.643/2015, em cumprimento à Resolução do Conselho Nacional de Saúde (CNS) n.º 466/2013, que regulamenta a pesquisa com seres humanos no país (BRASIL, 2013).

Resultados

Este trabalho exploratório sobre anemia falciforme em Luanda-Angola, obteve informações de 35 participantes, sendo 20 (57,1%) pessoas com anemia falciforme e 15 (42,9%) familiares ou cuidadores de pessoas com a doença. A Tabela 1 apresenta as variáveis relativas ao diagnóstico e óbito de pessoas com anemia falciforme.

Tabela 1 – Número e percentagem de informantes segundo as variáveis diagnóstico e óbito das pessoas com anemia falciforme, Luanda-Angola, agosto a setembro de 2022. (n=35)

Variáveis	N.	%
Idade no diagnóstico		
Menos de 1 ano	8	22,9
Entre 1 e 5 anos	19	54,3
Entre 6 e 10 anos	6	17,1
Entre 11 e 20 anos	2	5,7
Mais de 20 anos	0	0,0
Diagnóstico		
Eletroforese de hemoglobina	7	20,0
Sinais e sintomas	18	51,4
Não sabia responder	10	28,6
Conhecimento sobre o exame eletroforese de hemoglobina		
Sim	1	2,9
Desconheço, nunca fiz	34	97,1
Instituição de Saúde para diagnóstico por eletroforese		
Rede pública – gratuito	4	11,4
Rede privada – não gratuito	31	88,6
Outros familiares com anemia falciforme		
Não	2	5,7
Sim	33	94,3
Conhecimento de pessoas na comunidade com anemia falciforme		
Não	2	5,7
Sim	33	94,3
Óbito intra-familiar		
Não	9	25,7
Sim	26	74,3
<i>Idade do óbito (*)</i>		
Menos de 1 ano	3	11,5
Entre 1 e 5 anos	16	61,5

Entre 6 e 10 anos	7	27,0
Entre 11 e 20 anos e mais	0	0,0
Conhecimento sobre a causa do óbito (*)		
Sim	0	0,0
Não	26	100,0

Nota: (*) informado pelos 26 participantes com óbito intra-familiar.

Quanto às variáveis que caracterizam o diagnóstico (Tabela 1), predominou a por sinais e sintomas em 18 (51,4%), a idade do diagnóstico entre 1 e 5 anos relatada por 19 (54,3%). Ter outros familiares com anemia falciforme foi explicitado por 33 (94,3%) participantes, sendo o grau de parentesco: pais, irmãos, primos, sobrinhos e netos. O conhecimento de pessoas na comunidade com anemia falciforme obteve o mesmo percentual.

O exame que determina a anemia falciforme é a eletroforese de hemoglobina. Na pesquisa 34 (97,1%) declararam desconhecer, nunca ter feito, e 31 (88,6%) concordaram ser esse exame feito pela rede privada (Tabela 1), e que o preço varia entre 15.000 e 35.000 Kwanzas (26,9 e 62,70 dólares, em 26 de maio de 2023).

Ainda na Tabela 1, 26 (74,3%) relataram óbito de familiares. Dentre estes, a faixa etária predominante foi entre 1 e 5 anos (n=16, 61,5%), e todos não souberam especificar a causa do óbito.

A Tabela 2 apresenta variáveis relacionadas ao atendimento à saúde das pessoas com a anemia falciforme em Luanda-Angola.

Tabela 2 – Número e porcentagem de informantes sobre o atendimento à saúde das pessoas com anemia falciforme Luanda-Angola, agosto a setembro de 2022. (n=35)

Variáveis	N.	%
Em tratamento		
Não	19	54,3
Sim	16	45,7
Serviço de saúde para crise de dor ou outro evento agudo		
Rede pública de saúde	21	60,0
Rede particular	9	25,7
Não informado	5	14,3
Acesso a exames e consultas		
Gratuito	0	0,0
Não gratuito	35	100,0
Condições próprias para pagar por procedimentos médicos		
Não	32	91,4

Sim	3	8,6
Eventos agudos que requereram hospitalizações (últimos dois anos)		
Nenhum	21	60,0
2 a 4 vezes	13	37,1
Mais de 4 vezes	1	2,9
Sinais ou sintomas que necessitam de acompanhamento médico		
Dor frequente em qualquer parte do corpo	20	57,1
Edema das mãos e pés em criança	0	0,0
Infecções de repetição	0	0,0
Úlcera de perna	0	0,0
Acidente vascular cerebral	2	5,7
Queda brusca da hemoglobina que precisa de transfusão de sangue	9	25,7
Aumento do baço	0	0,0
Síndrome torácica aguda	0	0,0
Cólica menstrual com dor intensa	4	11,4
Priapismo	0	0,0
Outros sinais ou sintomas	0	0,0
Já fez alguma cirurgia		
Sim	17	48,6
Não	18	51,4

Nos casos de crise de dor ou outro evento agudo 21 (60%) foram atendidos pelo serviço da rede pública de saúde, e 16 (45,7%) estavam em tratamento (Tabela 2). Os participantes relataram buscar tratamento em um dos quatro hospitais: Lucrecia Paim, Divina Providência, Cajueiros e Josina Machel.

Todos mencionaram que o acesso a exames e consultas é mediante pagamento, sendo que 32 (91,4%) disseram não ter condições próprias para pagar pelos procedimentos médicos (Tabela 2).

Devido a gravidade da doença, 13 (37,1%) informaram eventos agudos nos últimos dois anos, com necessidade de hospitalização de duas a quatro vezes. Quanto aos sinais ou sintomas que necessitaram de acompanhamento médico foi observado que a dor frequente em qualquer parte do corpo predominou, como relatado por 20 (57,1%), seguido pela queda brusca da hemoglobina que necessita de transfusão de sangue, revelado por 9 (25,7%).

Sobre procedimentos cirúrgicos realizados, 17 (48,6%) mencionaram que sim, mas não souberam explicar que tipo de cirurgia foi realizada.

A Tabela 3 apresenta resultados das variáveis relacionadas ao tratamento das pessoas com a anemia falciforme em Luanda-Angola.

Tabela 3 – Número e porcentagem de informantes das variáveis sobre o tratamento das pessoas com anemia falciforme, Luanda–Angola, agosto a setembro de 2022. (n=35)

Variáveis	N.	%
Identificação dos medicamentos administrados nas situações de urgência		
Não	21	60,0
Sim	14	40,0
Transfusão de sangue		
Não	8	22,9
Sim	27	77,1
Frequência da transfusão		
Semanal	0	0,0
Mensal	1	2,9
Raramente (depende da gravidade)	34	97,1
Modo de aquisição do sangue		
Gratuito	0	0,0
Não gratuito	15	42,9
Não informado	20	57,1
Custo da aquisição do sangue		
Muito alto	16	45,7
Acessível	4	11,4
Não informada	15	0,0
Precisou de ajuda financeira		
Não	15	42,9
Sim	20	57,1
Precisei buscar recursos com parentes/amigos/outros		
Não	18	51,4
Sim	17	48,6
Sequela ou limitação física devido a complicações clínicas		
Não	33	94,3
Sim	2	5,7
Acompanhamento médico programado (retorno)		
Não	25	71,4
Sim	10	28,6
<i>Frequência dos retornos (*)</i>		
Mensal	0	0,0
Trimestral	6	60,0
Semestral	2	20,0
Anual	2	20,0
Preparo adequado dos profissionais de saúde para atendimento de pessoas com anemia falciforme		
Não	6	17,1
Sim	4	11,4
Alguns	25	71,4

Nota: (*) informado por 10 participantes com acompanhamento programado.

Na Tabela 3, quanto à identificação dos medicamentos administrados nas situações de urgência, 14 (40%) informaram como principais: sedativos, ibuprofeno

e paracetamol. Todos os participantes informaram não conhecer o medicamento hidroxiureia.

Ainda sobre o tratamento 25 (77,4%) não tem acompanhamento médico com retornos agendados e 10 (28,6%) participantes relataram haver acompanhamento médico programado, desses, seis com frequência trimestral. Dos entrevistados, 34 (97,1%) relataram transfusão de sangue com frequência rara, ou seja, somente em momento de crise ou recaída. Sobre o modo de aquisição do sangue, 15 (42,9%) mencionaram ser mediante pagamento, com custo muito alto, como revelado por 16 (45,7%), e 20 (57,1%) necessitaram de ajuda financeira de parentes, amigos ou outros.

Para 25 (71,4%), alguns profissionais de saúde têm preparo adequado para atendimento de pessoas com anemia falciforme. Além disso, 33 (94,3%) relataram não ter sequela/limitação física devido a complicações clínicas, sendo que dois responderam ter tido paralisia óssea.

A Tabela 4 apresenta variáveis relacionadas à escolaridade bem como outras informações sobre o ambiente escolar para pessoas com anemia falciforme.

Tabela 4 – Número e porcentagem de informantes sobre as variáveis escolaridade das pessoas com anemia falciforme, Luanda-Angola, agosto a setembro de 2022. (n=35)

Variáveis	N.	%
Grau de escolaridade		
Ensino primário		
Incompleto	16	45,7
Completo	1	2,9
Primeiro Ciclo		
Incompleto	8	22,9
Completo	3	8,6
Segundo Ciclo		
Incompleto	4	11,4
Completo	2	5,7
Ensino médio		
Incompleto	0	0,0
Completo	1	2,9
Ensino superior	0	0,0
Controle pela direção da escola do número de alunos matriculados com doença falciforme		
Não	34	97,1
Sim	1	2,9
Atenção especial da direção/professores da escola durante o ano curricular pelos alunos com doença falciforme		

Não	34	97,1
Sim	1	2,9
Providências tomadas no ambiente escolar durante a crise falciforme		
Chamar um familiar	31	88,6
Encaminhar para um serviço de emergência	4	11,4
A escola tem um programa especial para evitar evasão escolar dos alunos doentes com doença falciforme		
Não	35	100,0
Sim	0	0,0
Professores conhecem a gravidade clínica da anemia falciforme		
Não	33	94,3
Sim	2	5,7

Quanto ao grau de escolaridade, o ensino primário incompleto foi revelado por 16 (45,7%), o primeiro ciclo completo por três, segundo ciclo completo por dois e apenas um com ensino médio.

De acordo com 34 (97,1%) a direção da escola não tem controle do número de alunos matriculados que sofrem de anemia falciforme e o mesmo percentual foi observado quanto a existência de atenção especial durante o ano curricular pela direção da escola e professores. No caso de uma crise falciforme no ambiente escolar, o familiar é chamado segundo 31 (88,6%) participantes. Professores não conhecem a gravidade clínica da anemia falciforme como mencionado por 33 (94,3%). Todos relataram que a escola não tem um programa especial para evitar evasão escolar dos alunos com anemia falciforme.

Tabela 5 – Número e porcentagem de informantes sobre as variáveis discriminação das pessoas com doença falciforme, Luanda-Angola, agosto a setembro de 2022. (n=35)

Variáveis	N.	%
Discriminação ou maltratos por terem anemia falciforme		
Não	6	17,1
Sim	29	82,9
Local/ambiente (*)		
Na comunidade	21	72,4
Na família	6	20,7
Nas instituições de públicas	2	6,9
No trabalho	0	0,0
Na escola	0	0,0
Na unidade de saúde	0	0,0

Nota: (*) informado por 29 participantes que relataram discriminação.

A discriminação ou maltratos por terem anemia falciforme foi relatada por 29 (82,9%) participantes, nos seguintes espaços: 21 (72,4%) na comunidade, seis no ambiente familiar e dois nas instituições públicas.

O estigma que receberam na discriminação, conforme relato da maioria, por serem doentes e incapazes de possuírem uma vida normal. São chamados de burros, mente fechada, pouca assimilação acadêmica. Por não poder contrair matrimônio, muitos são menosprezados pelos familiares do outro cônjuge.

A Tabela 6 apresenta a avaliação da importância para melhorar o atendimento as pessoas com anemia falciformes em Luanda-Angola.

Tabela 6 - Número e porcentagem de informantes sobre as variáveis necessidades de serviços prioritários às pessoas com doença falciforme, Luanda-Angola, agosto a setembro de 2022. (n=35)

Variáveis	N.	%
Laboratório para detecção de anemia falciforme no nascimento		
Menos importante	0	0,0
Importante	0	0,0
Muito importante	35	100,0
Serviço de hematologia especializado em doença falciforme		
Menos importante	0	0,0
Importante	0	0,0
Muito importante	35	100,0
Garantia de acesso à medicamentos, transfusão de sangue, vacinas especiais e exames complementares		
Menos importante	0	0,0
Importante	0	0,0
Muito importante	35	100,0
Cursos de especialização em doenças falciforme para profissionais de saúde e educação		
Menos importante	0	0,0
Importante	0	0,0
Muito importante	35	100,0
Programas de educação comunitária		
Menos importante	0	0,0
Importante	0	0,0
Muito importante	35	100,0

Segundo os participantes da pesquisa, em Angola não existe um serviço de referência destinado à anemia falciforme. Todos os 35 (100%) participantes consideram muito importante o acesso à saúde por meio de laboratórios, serviços especializados em doença falciforme, garantia a medicamentos e outros, além de

treinamento de profissionais e programas com a comunidade. Foi ressaltada a necessidade da fundação de um Instituto de Hematologia especializado em doença falciforme em Luanda-Angola.

Na pergunta aberta, foi solicitado aos participantes informar quais serviços consideram prioritários. Com relação a priorizarem entre as necessidades apresentadas na Tabela 6, todos, por unanimidade, elencaram duas necessidades prioritárias: garantia de acesso à medicamentos, transfusão de sangue, vacinas especiais e exames complementares e, também, a fundação de um Instituto de Hematologia especializado em doença falciforme em Luanda-Angola.

Discussão

A doença falciforme é uma condição genética e hereditária. Em situações de diminuição de oxigênio essas células sofrem um processo de polimerização, que resulta na alteração da forma (falcização), perdendo intensamente a capacidade de deformabilidade e função (COSTA, 2004). E, a movimentação prejudicada que contribui para a diminuição da meia vida eritrocitária (FIGUEIREDO *et al.*, 2014). As modificações sofridas pelas células falcizadas induzem a expressão de várias proteínas na superfície celular, causando hemólise intravascular e oclusão da microvasculatura, o que causará a lesão de órgãos e tecidos (ZORZETTO, 2013).

Manifestações clínicas da doença podem surgir como episódios de dor, infarto esplênico, infecções recorrentes, síndrome torácica aguda, hipertensão pulmonar, acidente vascular cerebral, problemas renais e retinianos (ZORZETTO, 2013). Assim, devido à complexidade da anemia falciforme, torna-se prioritário a realização do diagnóstico precoce e tratamento imediato dos casos para prevenção de complicações que podem levar ao óbito precoce.

Ao discutir o diagnóstico e óbito na população de doença falciforme (Tabela 1), foi informado pela maioria dos inquiridos, ter sido por sinais e sintomas, seguido por exame de eletroforese de hemoglobina. Para confirmação do diagnóstico, os testes laboratoriais são fundamentais, portanto, ao fazer o raciocínio diagnóstico e interpretação dos resultados laboratoriais, deve-se atentar para as características e etnia da população (BONINI DOMINGOS, 2013).

O continente africano enfrenta grandes desafios frente as hemoglobinopatias como: a escassez de recursos financeiros, humanos e tecnológicos, além da diversidade cultural e étnica, que dificultam a realização do diagnóstico precoce das pessoas com anemia falciforme (FONSECA, 2014). Em Angola, algumas iniciativas para implementação de diagnóstico e tratamento foram realizadas, como o programa de NBS, que foi uma proposta de treinamento local e capacitação, que rastreou 36.453 bebês, sendo 21,03% do padrão FAS, 1,51% padrão FS, e sete crianças do padrão FSC, sendo e a hemoglobina C rara, e tratou os recém-nascidos incluídos de julho de 2011 até junho de 2013 (MCGANN *et al.*, 2013).

A reincidência da doença falciforme na família e o reconhecimento na comunidade de outras pessoas com a doença pelos sinais e sintomas foi relatado. Dessa maneira acredita-se que essa enfermidade seja prevalente em suas comunidades. Há necessidade de ampliar a triagem, realizando o estudo de análise familiar, para identificar outros membros. Em certos casos o estudo com análise familiar torna-se decisivo para o diagnóstico (BONINI DOMINGOS, 2013).

Quanto a idade do diagnóstico, oito estavam com menos de um ano. O diagnóstico neonatal possibilita a inclusão do bebê ao tratamento, com acesso a penicilina profilática, vacinas de rotina e especiais. Essas medidas aliadas as orientações para o cuidador de como reconhecer os sinais de sequestro esplênico agudo, podem contribuir para redução da mortalidade infantil pela doença falciforme (CANÇADO, 2012).

O diagnóstico predominou na faixa etária de um ano a cinco de idade como informado. Dessa maneira, faz-se necessário refletir sobre a prioridade de triar a população para prevenir complicações, que podem minimizar e/ou reduzir a morte precoce nessa faixa etária (SARAT *et al.*, 2017).

Ao discutir a Tabela 2, o atendimento de saúde no sistema público foi procurado em situações de eventos agudos com uma frequência de duas a quatro vezes/ano, sendo que as consultas, exames e outros procedimentos médicos foram pagos com recursos próprios das famílias. Estes fatos alertam para o fortalecimento de ações na gestão em saúde (CARDOSO *et al.*, 2019).

Nos sinais ou sintomas que necessitam de acompanhamento médico, a dor frequente em qualquer parte do corpo predominou como relatado por 57,1%. E, os

medicamentos administrados nas situações de urgência, 40% informaram como principais sedativos, ibuprofeno e paracetamol. As crises dolorosas podem ser classificadas como agudas ou crônicas. As agudas geralmente precisam de atendimento de urgência para administração de analgésicos intravenosos e a crônica podem ser resolvidas em casa com analgésicos orais, vale lembrar que a crônica pode vir acompanhada de depressão, insônia e sofrimento (BALLAS *et al.*, 2012).

A queda brusca da hemoglobina com necessidade de transfusão sanguínea foi informada por 25,7% dos participantes. As pessoas com a doença falciforme convivem com anemia que varia em grau, em consequência da hemólise. Em algumas complicações há necessidade de intervenção rápida como sequestro esplênico, crises aplásticas e outras que podem aumentar muito a anemia (BALLAS *et al.*, 2012). As famílias têm que ser orientadas por ocasião do diagnóstico, quanto aos sinais e sintomas dessas complicações, para procurar atendimento médico imediato. O tratamento indicado no sequestro esplênico é transfusão de hemácias e no caso da crise aplástica aguda desencadeada pelo parvovírus B19 se for muito sintomático, pode ser tratada com concentrado de hemácias (BALLAS *et al.*, 2012).

A terapêutica da transfusão simples com hemácias para eventos graves objetiva aumentar a capacidade de transporte de O₂ e reduzir a proporção de hemoglobina falciforme (HbS) abaixo de 30% (WARE *et al.*, 2017). A transfusão sanguínea crônica e/ou regular tem sido recomendada em crianças com anemia falciforme para evitar o AVC, considerando as leituras do Doppler Transcraniano (TCD), se acima de 200 cm/s, pelo menos em dois momentos, podem ser indicadas as transfusões de hemácias profiláticas (JOSEPHSON *et al.*, 2007). Devido a importância dessa terapêutica ao paciente com anemia falciforme seria recomendável torná-la acessível no serviço público e gratuito em Angola.

A questão dos profissionais de saúde, alguns não ter o preparo adequado para atendimento de pessoas com anemia falciforme. Há necessidade de cursos de capacitação de tempos para os profissionais sobre a doença falciforme para que o tratamento seja efetivo. No Brasil, estudos mostram que a falta de informação sobre a doença marca o itinerário da pessoa com doença falciforme (MIRANDA *et al.*, 2020), e os familiares e pessoas com a enfermidade buscam

atendimento nas unidades básicas de saúde somente nos casos de episódios de dor e vacinação (GOMES *et al.*, 2015).

Em relação a escolaridade observou-se 45,7 não completaram o primeiro ciclo. Eventos clínicos e restrições socioculturais interferem diretamente no desempenho estudantil da pessoa com anemia falciforme em todas as faixas etárias, podendo desenvolver quadros de ansiedade e depressão que podem contribuir para a evasão escolar (GONÇALVES *et al.*, 2018).

Com relação a escola, os relatos dos participantes revelaram a inexistência de algum controle dos alunos matriculados com anemia falciforme, ou atenção especial para os acometidos que frequentam a escola, assim como, os professores e direção desconhecem a gravidade clínica da doença. Esses alunos devem ser incluídos nas atividades recreativas, respeitando seus limites que podem advir ao incluí-los em atividades competitivas extenuantes, evitando exposição a baixas temperaturas, calor excessivo ou que requerem muito esforço físico e sempre mantê-los bem hidratados. Sugere-se estabelecer planejamento estratégico entre professores, familiares e alunos como parceiros que garantam a permanência do aluno na escola. Por um lado, considerar que são famílias em constante estresse devido as complicações clínicas, períodos com internações, procedimentos médicos invasivos e eminência de morte precoce. Por outro lado, as famílias detêm recursos financeiros e socioambientais escassos e acesso a serviços de saúde limitados (KIKUCHI, 2003).

Quanto as providências tomadas no ambiente escolar frente às complicações clínicas e ter um programa/projeto para evitar evasão escolar dos alunos com DF, a maior parte respondeu que não existe. Sugere-se o desenvolvimento de programação integrada entre as secretarias de saúde e educação, visando a permanência dessas crianças e adolescentes na escola (KIKUCHI, 2003). Acredita-se que encorajar o estudo é primordial, para escolha de profissões e/ou ocupações que não envolvam atividades físicas extenuantes, exposições a elevações extremas de temperatura ou a alturas elevadas (CHARACHE *et al.*, 1995).

Quando questionados se sofrem algum tipo de discriminação/maltratos, dos 29 participantes que confirmaram, 72,4 % informaram que essa situação se deu no ambiente da comunidade, seguido pelo familiar. Ninguém apontou o ambiente

escolar. Resultados semelhantes foram encontrados em estudo desenvolvido com 25 pacientes adultos com doença falciforme em Salvador/Bahia/Brasil, que afirmam 72,4 na comunidade, 20,7 na família e 6,9 em instituições públicas. Não apontaram no ambiente escolar (CARVALHO *et al.*, 2021). Também destacaram serem chamados de doentes, incapazes de possuir uma vida normal, não poderem contrair matrimônio, muitos são menosprezadas pelos familiares do cônjuge, outros são chamados de burros, mente fechada em decorrência da pouca assimilação dos conteúdos escolares. Esses dados apontam a necessidade de institucionalizar projetos de educação continuada na família e comunidade em consonância com os serviços de saúde. Estimular a participação nas organizações da sociedade civil representativas de familiares e pessoas com DF, uma vez que esse é considerado como espaço saudável para troca de experiências, redução do sentimento de vitimização e desenvolverem novos potenciais para viverem com dignidade e de forma produtiva (KIKUCHI, 2003).

Conclusão

A estratégia de socializar conhecimento, utilizando a transferência de tecnologia social enquanto metodologia de promover equidade em sociedades que vivem os mesmos problemas socioambiental e de acesso a saúde, mostra ser viável.

Ao trazer a percepção das pessoas com anemia falciforme e familiares dos serviços de saúde oferecidos em Luanda-Angola abre-se um leque de possibilidades de trabalho conjunto a partir dos resultados. As famílias e pessoas com anemia falciforme vivem em constante sobressalto frente a carência de informações, serviços e profissionais de saúde e educação inadequadamente preparados, estrutura precária e risco eminente de morte precoce.

A otimização da rede pública oferecendo atenção primária de saúde de sustentação da vida deve ser ampliada com iniciativas como: garantir a aplicação da penicilina profilática mensal a partir dos 3 meses de vida, vacinas de rotina e especiais como proteção a infância angolana com anemia falciforme. E por meio dessas ações profiláticas ultrapassarem as barreiras da mortalidade impostas a

essas pessoas. Uma enfermidade que traz aos acometidos além da dor física, a dor socioambiental, a dor cultural do preconceito e discriminação na comunidade.

A formação de redes de apoio deve ser estimulada entre familiares, pessoas com a enfermidade, amigos visando a formação de redes interativas com os planejadores e gestores públicos na pactuação pela redução da mortalidade infantil entre os menores de cinco anos. Os resultados dessa pesquisa exploratória são uma contribuição da sociedade civil organizada do Brasil e de Angola com resultados norteadores para que mais pesquisadores ativem outras áreas de pesquisa fundamentadas cientificamente e divulguem. As verdades científicas devem ser compartilhadas com a sociedade civil para que de modo conjunto impulsionem o motor do conhecimento como gerador de políticas públicas inclusivas.

E faz-se recomendações: desenvolvimento de um Programa robusto para DF, que priorize a realização do diagnóstico precoce, condições de acesso a assistência médica especializada, equipe multiprofissional, medicamentos e insumos hemoterápicos e imunológicos, unidades disponíveis para urgência e internação além de suporte educativo comunitário com acesso gratuito.

A participação do Sr. Adriano Dala na coordenação da pesquisa e dos pesquisadores voluntários foram fundamentais para a realização da pesquisa em território angolano, a qual foi orientada e fundamentada cientificamente pelas pesquisadoras brasileiras da AAFESP.

Desse modo, a transferência de tecnologias sociais entre as organizações da sociedade civil do Brasil e Angola, ao estabelecerem parcerias e formas de se organizarem, buscam a inclusão social com equidade nos locais onde os acessos à saúde e outros recursos sociais atinjam a maioria da população acometida pela anemia falciforme.

*Esse artigo é a aplicação prática da tese de doutorado de Berenice Kikuchi "Avaliação do processo de implantação do programa de triagem neonatal em doença falciforme no Mato Grosso do Sul", apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Saúde e Desenvolvimento na Região Centro-Oeste da Universidade Federal de Mato Grosso do Sul – MS, Brasil.

Referências

- BALLAS, S. K.; KESEN, M. R.; GOLDBERG, M. F.; LUTTY, G. A.; DAMPIER, C.; OSUNKWO, I.; WANG, W. C.; HOPPE, C.; HAGAR, W.; DARBARI, D. S.; MALIK, P. **Beyond the definitions of the phenotypic complications of sickle cell disease: an update on management.** *Scientific World Journal*, v.2012, p.1-55, 2012. <https://doi.org/10.1100/2012/949535>.
- BONINI DOMINGOS, C. R. **Diagnóstico laboratorial nas doenças falciformes.** In: IVO, M. L. (Org.) *Hematologia: um olhar sobre a doença falciforme*. Campo Grande, MS: Ed. UFMS, 2013. p.45-72.
- BRASIL. Conselho Nacional de Saúde. Resolução n.º 466, de 12 de dezembro de 2012. **Dispõe sobre as diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos.** *Diário Oficial da União*, Brasília, DF, p.59, 13 jun. 2013.
- CANÇADO, R. D. **Sickle cell disease: looking back but towards the future.** *Rev. Bras. Hematol. Hemoter.*, v.34, n.3, p.175-187, 2012. <https://doi.org/10.5581/1516-8484.20120041>.
- CARDOSO, A. I.; FERREIRA JÚNIOR, M. A.; POMPEO, C. M.; SARAT, C. N.; CARDOSO, M. P.; IVO, M. L. **Estudos econômicos completos sobre tratamentos da anemia falciforme.** *Acta Paul. Enferm.*, v.34, p.1-7, 2021. <https://doi.org/10.37689/actaape/2021AR01641>.
- CARVALHO, E. S. S.; CARNEIRO, J. M.; GOMES, A. S.; FREITAS, K. S.; JENERETTE, C. M. **Why does your pain never get better? Stigma and coping mechanism in people with sickle cell disease.** *Rev. Bras. Enferm.*, v.74, n.3, p.1-9, 2021. <https://doi.org/10.1590/0034-7167-2020-0831>.
- CHARACHE, S.; LUBIN, B.; REID, C. D. **Management and therapy of sickle cell disease.** NIH Publication n.º 96-2117, 1995.
- COSTA, F. F. **Anemia Falciforme.** In: ZAGO, M. A.; FALCÃO, R. P.; PASQUINI, R. *Hematologia Fundamentos e Prática*. 1ª ed. Rio de Janeiro: Atheneu, 2004. p.289-307.
- DONABEDIAN, A. **Prioridades para el progreso en la evaluación y monitoreo de la calidad de la atención.** *Salud Pública de México*, v.35, n.1, p.94-96, 1993.
- FIGUEIREDO, A. K. B.; SANTOS, F. A. V.; SÁ, L. H. S.; SOUSA, N. D. L. **Anemia falciforme: abordagem diagnóstica laboratorial.** *Revista de Ciências da Saúde Nova Esperança*, v.12, n.1, p.96-103, 2014.
- FONSECA, S. F. **National neonatal screening program for hemoglobinopathies: how far have we advanced?** *Rev. Bras. Hematol. Hemoter.*, v.36, n.4, p.243-244, 2014. <https://doi.org/10.1016/j.bjhh.2014.05.012>.
- GOMES, L. M. X.; BARBOSA, T. L. A.; VIEIRA, E. D. S. V.; CALDEIRA, A. P.; TORRES, H. C.; VIANA, M. B. **Perception of primary care doctors and nurses about care provided to sickle cell disease patients.** *Rev. Bras. Hematol. Hemoter.*, v.37, n. 4, p.247-251, 2015. <https://doi.org/10.1016/j.bjhh.2015.03.016>.

- GONÇALVES, I. D.; CORDEIRO, M. M.; SILVA, Z. B. **Anemia falciforme e o comprometimento da aprendizagem em crianças e jovens no período escolar.** *Rev. Ens. Educ. Cienc. Human.*, v.19, n.2, p.245-251, 2018. <http://dx.doi.org/10.17921/2447-8733.2018v19n2p245-251>.
- GROSSE, S. D.; ODAME, I.; ATRASH, H. K.; AMENDAH, D. D.; PIEL, F. B.; WILLIAMS, T. N. **Sickle cell disease in Africa: a neglected cause of early childhood mortality.** *Am. J. Prev. Med.*, v.41, n.6, suppl.4, p.S398-S405, 2011. <https://doi.org/10.1016/j.amepre.2011.09.013>.
- JOSEPHSON, C. D.; SU, L. L.; HILLYER, K. L.; HILLYER, C. D. **Transfusion in the patient with sickle cell disease: a critical review of the literature and transfusion guidelines.** *Transfusion Medicine Reviews*, v.21, n.2, p.118-133, 2007. <https://doi.org/10.1016/j.tmr.2006.11.003>.
- KIKUCHI, B. A. **Anemia falciforme: manual para trabalhadores da saúde e educadores nas Américas.** 2ª ed. Belo Horizonte: Editora Health, 2003. p.62-63.
- MCGANN, P. T.; FERRIS, M. G.; RAMAMURTHY, U.; SANTOS, B.; OLIVEIRA, V.; BERNARDINO, L.; WARE, R. E. **A prospective newborn screening and treatment program for sickle cell anemia in Luanda, Angola.** *American Journal of Hematology*, v.88, n.12, p.983-989, 2013. <https://doi.org/10.1002/ajh.23578>.
- MINAYO, M. C. S. **O desafio do conhecimento: pesquisa qualitativa em saúde.** 9ª ed. São Paulo: Hucitec, 2006.
- MIRANDA, F. R.; IVO, M. L.; TESTON, E. F.; LINO, I. G. T.; MANDETTA, M. A.; MARCHETTI, M. A. **Experiência da família no manejo da criança com anemia falciforme: implicações para o cuidado [Families' experience in managing children with sickle cell anemia: implications for care][Experiencia de la familia en el manejo del niño con anemia falciforme: implicaciones para la atención].** *Revista Enfermagem UERJ*, v.28, e51594, 2020. <https://doi.org/10.12957/reuerj.2020.51594>.
- MOUSINHO-RIBEIRO, R. C.; CARDOSO, G. L.; SOUSA, I. E. L.; MARTINS, P. K. C. **Importância da avaliação da hemoglobina fetal na clínica da anemia falciforme.** *Rev. Bras. Hematol. Hemoter.*, v.30, n.2, p.136-141, 2008. <https://doi.org/10.1590/S1516-84842008000200012>.
- OLIVEIRA, E. C. L.; ARAUJO, O. M. R. A. **Aspectos clínicos da doença falciforme.** In: IVO, M. L. (Org.) *Hematologia: um olhar sobre a doença falciforme.* Campo Grande, MS: Ed. UFMS, 2013. p.119-132.
- SARAT, C. N. F.; FERRAZ, M. B.; FERREIRA JÚNIOR, M. A.; CORRÊA FILHO, R. A. C.; SOUZA, A. S.; CARDOSO, A. I. Q.; IVO, M. L. **Prevalência de doença falciforme em adultos com diagnóstico tardio.** *Acta Paul. Enferm.*, v.32, n.2, p.202-209, 2019. <https://doi.org/10.1590/1982-0194201900028>.
- SUNDD, P.; GLADWIN, M. T.; NOVELLI, E. M. **Pathophysiology of sickle cell disease.** *Annu. Rev. Pathol.*, v.14, p.263-292, 2019. <https://doi.org/10.1146/annurev-pathmechdis-012418-012838>.
- VINUT, J. **A amostragem em bola de neve na pesquisa qualitativa: um debate em aberto.** *Temáticas*, v.22, n.44, p.203-220, 2014. <http://dx.doi.org/10.20396/tematicas.v22i44.10977>.

WARE, R. E.; MONTALEMBERT, M. M. D.; TSHILOLO, L. M. D.; RABBOUD, M. M. D. **Sickle cell disease.** *The Lancet*, v.390, n.10091, p.311-323, 2017. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(17\)30193-9](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(17)30193-9).

ZORZETTO, N. A. C. **Fisiopatologia da doença falciforme e processo vaso oclusivo.** In: IVO, M. L. (Org.) *Hematologia: um olhar sobre a doença falciforme*. Campo Grande, MS: Ed. UFMS, 2013. p.91-118.