

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL
FACULDADE DE FARMÁCIA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA

**A Doença Falciforme e a busca por cuidados terapêuticos: políticas públicas e
acesso a medicamentos**

CASSIELA ROMAN

PORTO ALEGRE, 2018

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL
FACULDADE DE FARMÁCIA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA

**A Doença Falciforme e a busca por cuidados terapêuticos: políticas públicas e
acesso a medicamentos**

Dissertação apresentada por
Cassiela Roman para a obtenção do
Grau de Mestre em Assistência
Farmacêutica.

Orientadora: Prof^a. Dr^a. Denise Bueno

Porto Alegre, 2018

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Assistência Farmacêutica, em nível de Mestrado Acadêmico da Faculdade de Farmácia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul e aprovada em 28 de março de 2018, pela Banca Examinadora constituída por:

Prof. Dr. Diogo Pilger

Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS)

Prof. Dr. Marcello Ávila Mascarenhas

Centro Universitário Metodista (IPA)

Prof. Dra. Ramona Fernanda Ceriotii Toassi

Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS)

CIP - Catalogação na Publicação

Roman, Cassiela

A Doença Falciforme e a busca por cuidados terapêuticos: políticas públicas e acesso a medicamentos / Cassiela Roman. -- 2018.

135 f.

Orientadora: Denise Bueno.

Dissertação (Mestrado) -- Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Faculdade de Farmácia, Programa de Pós-Graduação em Assistência Farmacêutica, Porto Alegre, BR-RS, 2018.

1. Assistência à Saúde. 2. Assistência Farmacêutica. 3. Doença Falciforme. 4. Medicamentos. 5. Saúde Pública. I. Bueno, Denise, orient. II. Título.

AGRADECIMENTOS

À minha família, minha maior inspiração, por todo apoio incondicional durante minha trajetória, sempre me incentivando ao crescimento profissional e pessoal.

À minha orientadora, Professora Dr^a Denise Bueno, por transmitir seus conhecimentos de forma leve e com empatia. Pela sabedoria e exemplo de profissional que és, e claro, pelo apoio, paciência e confiança.

Ao Programa de Pós-Graduação em Assistência Farmacêutica da Universidade Federal do Rio Grande do Sul pela oportunidade de realização do mestrado e ampliação dos meus conhecimentos.

À Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (CAPES) pelo auxílio concedido para a realização do mestrado.

Ao Hospital de Clínicas de Porto Alegre, em especial à equipe do Centro de Referência para Doença Falciforme, pela possibilidade de desenvolvimento desse estudo.

Aos colegas do grupo de pesquisa pela colaboração e pelas contribuições que auxiliaram no aperfeiçoamento do estudo.

Aos meus amigos, pela amizade, pelos momentos de descontração e alegria.

A todos que estiveram ao meu lado e contribuíram de uma forma ou de outra para a construção desse estudo e na minha qualificação.

Muito obrigada!



Quino

RESUMO

A Doença Falciforme (DF) é uma doença hereditária com alta prevalência mundial, considerada um problema de saúde pública devido a sua relevância clínica e epidemiológica. Por ser uma doença crônica exige cuidados contínuos, entre eles a utilização de medicamentos. Neste cenário, é importante conhecer aspectos qualitativos da busca pelo cuidado em saúde por pessoas com DF, a fim de melhorar a sua qualidade de vida. **Objetivos:** Estabelecer a distribuição espacial dos casos de DF no Rio Grande do Sul (RS); descrever o itinerário terapêutico de pacientes de um centro de referência no RS na busca pelos medicamentos para DF; realizar análise documental descritiva sobre políticas públicas de saúde relacionadas à DF no Brasil; e descrever custos referentes à internação hospitalar por DF em diferentes países. **Método:** Estudo qualitativo, transversal, descritivo, no qual foram utilizados diferentes métodos para contemplar os seus objetivos: geoprocessamento, entrevista semiestrutura, análise documental e revisão narrativa. **Resultados:** No primeiro estudo foram identificados 194 pacientes, cuja maioria utiliza o medicamento hidroxiureia e apresenta a anemia falciforme. Ao todo, 69 municípios possuem uma ou mais pessoas com a doença, com destaque para Porto Alegre que abrange 35% dos casos. No segundo estudo, a partir das entrevistas observou-se que a mudança do local de retirada dos medicamentos para a DF identificou barreiras no itinerário terapêutico dos pacientes, como: a falta dos medicamentos e fatores econômicos que dificultam a sua compra, quando necessário. No terceiro foram selecionados os documentos publicados entre os anos de 2001 a 2018. No quarto estudo foram descritos custos relacionados à internação por DF a partir de estudos realizados em diferentes países: Brasil, Estados Unidos, Inglaterra, Jamaica, Nigéria e Congo. **Conclusões:** O estudo possibilitou perceber a invisibilidade da DF e as dificuldades de acesso aos cuidados em saúde. Conhecer estes aspectos demonstrou que são necessários estudos constantes sobre o assunto, qualificação dos profissionais e atuação de equipes de saúde com prática interprofissional, a fim de diminuir as barreiras do itinerário terapêutico das pessoas e fortalecer o reconhecimento da doença na rede de atenção à saúde.

Palavras-chave: Assistência à Saúde, Assistência Farmacêutica, Doença Falciforme, Medicamentos, Saúde Pública.

ABSTRACT

Sickle Cell Disease and the search for therapeutic care: public policies and access to medicines

Sickle cell disease (SCD) is a hereditary disease with high global prevalence, considered a public health problem due to its clinical and epidemiological relevance. For being a chronic disease requires continuous care, among of them the use of medicines. In this scenario, it is important to know qualitative aspects of the search for health care by people with SCD in order to improve their quality of life.

Objectives: To set the spatial distribution of SCD cases in Rio Grande do Sul (RS); to describe the therapeutic itinerary of patients from a referral center in RS in the search for SCD drugs; to conduct a descriptive documentary analysis on public health policies related to SCD in Brazil; and describe costs related to hospital admission by SCD in different countries. **Method:** A qualitative, transversal and descriptive study, in which different methods were used to contemplate its objectives: geoprocessing, semi structured interview, documentary analysis and narrative review. **Results:** In the first study, 194 patients were identified, most of them using the drug hydroxyurea and presenting sickle cell anemia. In all, 69 cities have one or more patients with the disease, with emphasis on Porto Alegre which covers 35% of the cases. In the second study, from the interviews it was observed that the change in the place withdrawal the medicines to the SCD identified barriers in the patients' therapeutic itinerary, such as: the lack of medicines and economic factors that make it difficult to buy when necessary. In the third, documents published between 2001 and 2018 were selected. In the fourth study, costs related to hospitalization for SCD were described based on studies conducted in different countries: Brazil, the United States, England, Jamaica, Nigeria and Congo. **Conclusions:** The study made it possible to realize the invisibility of the SCD and the difficulties of access to health care. Knowing these aspects has demonstrated that constant studies on the subject, professionals' qualification and health teams' work with interprofessional practice are necessary, in order to reduce the barriers of the people's therapeutic itinerary and to strengthen the disease's recognition in the network of health care.

Keywords: Delivery of Health Care, Pharmaceutical Care, Sickle Cell Disease, Medications, Public Health.

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

- AIH – Autorização de Internação Hospitalar
- AME – Sistema de Administração de Medicamentos do Estado
- APS – Atenção Primária à Saúde
- ATS – Avaliação de Tecnologias em Saúde
- AVE – Acidente Vascular Encefálico
- CEAF – Componente Especializado da Assistência Farmacêutica
- CESAF – Componente Estratégico da Assistência Farmacêutica
- CEP – Comitê de Ética em Pesquisa
- CID – Classificação Estatística Internacional de Doenças e Problemas Relacionados à Saúde
- CONITEC – Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde
- CPAF – Coordenação de Política de Assistência Farmacêutica
- CRDF – Centro de Referência para Doença Falciforme
- CRS – Coordenadoria Regional de Saúde
- DATASUS – Departamento de Informática do Sistema Único de Saúde
- DF – Doença Falciforme
- HCPA – Hospital de Clínicas de Porto Alegre
- HU – Hidroxiureia
- MS – Ministério da Saúde
- OMS – Organização Mundial da Saúde
- PCDT – Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas
- PNTN – Programa Nacional de Triagem Neonatal
- RAS – Rede de Atenção à Saúde
- RS – Rio Grande do Sul
- SIA/SUS – Sistema de Informações Ambulatoriais do Sistema Único de Saúde
- SES – Secretaria Estadual de Saúde
- SIG – Sistema de Informação Geográfica
- SIH – Sistema de Internação Hospitalar
- SUS – Sistema Único de Saúde
- UBS – Unidade Básica de Saúde

SUMÁRIO

INTRODUÇÃO GERAL	15
OBJETIVOS	19
ARTIGO 1 – Distribuição espacial de casos da Doença Falciforme em um estado do sul do Brasil com base no Componente Especializado da Assistência Farmacêutica	21
ARTIGO 2 – Itinerário Terapêutico como busca do cuidado ao paciente com Doença Falciforme.....	37
ARTIGO 3 – Análise documental de políticas públicas de saúde relacionadas à Doença Falciforme implementadas no Brasil	55
ARTIGO 4 – Revisão narrativa sobre custos referentes à internação hospitalar de pessoas com Doença Falciforme	75
DISCUSSÃO GERAL	99
CONSIDERAÇÕES FINAIS	105
REFERÊNCIAS	107
APÊNDICES	
APÊNDICE 1 – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido para Adultos	111
APÊNDICE 2 – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido para Responsáveis	113
APÊNDICE 3 – Termo de Assentimento	115
APÊNDICE 4 – Instrumento de coleta de dados para adultos	117
APÊNDICE 5 – Instrumento de coleta de dados para responsáveis.....	119
APÊNDICE 6 – Comprovante de submissão do Artigo 1 a periódico indexado ..	121
APÊNDICE 7 – Comprovante de submissão do Artigo 2 a periódico indexado ...	123
APÊNDICE 8 – Comprovante de submissão do Artigo 3 a periódico indexado ...	125
APÊNDICE 9 – Comprovante de submissão do Artigo 4 a periódico indexado ...	127
ANEXOS	
ANEXO 1 – Parecer do Comitê de Ética em Pesquisa referente ao Artigo 1	129
ANEXO 2 – Parecer consubstanciado do Comitê de Ética em Pesquisa referente ao Artigo 1	131
ANEXO 3 – Parecer consubstanciado do Comitê de Ética em Pesquisa referente ao Artigo 2.....	133

INTRODUÇÃO GERAL

A Doença Falciforme (DF) constitui um conjunto de doenças hematológicas de origem genética associada à presença da hemoglobina S (HbS), que origina da substituição do aminoácido ácido glutâmico pela valina na posição seis da cadeia β da hemoglobina A (HbA) normal e faz o eritrócito adquirir a forma de foice (WARE, *et al.*, 2017; FREITAS *et al.*, 2018). As hemoglobinopatias podem ser heterozigotas, como: HbSC, HbSD, HbSE e talassemias, e homozigota, caracterizada pela anemia falciforme (HbSS) (VACCA e BLANK, 2017; WARE *et al.*, 2017; FREITAS, 2018). Essa é a forma mais frequente e severa da doença, a qual é responsável por cerca de 70% a 75% dos casos no mundo (CHAKRAVORTY e WILLIAMS, 2015; RODRÍGUEZ-MOLDES *et al.*, 2015). O traço falciforme, uma heterozigose simples, resultante da combinação na HbA normal com a HbS, geralmente não retrata manifestações clínicas (VACCA e BLANK, 2017).

Crises dolorosas agudas, episódios de vaso-oclusão (falcização das hemácias em condições de baixa concentração de oxigênio), anemia hemolítica, dor crônica, acidente vascular encefálico, úlcera na perna, lesão progressiva de órgãos, lesão renal, síndrome mão-pé, atraso no crescimento e infecções recorrentes são algumas das manifestações clínicas da doença (VACCA e BLANK, 2017; WARE *et al.*, 2017), que ocorrem desde a infância (FREITAS *et al.*, 2018). Estes fatores podem afetar de forma negativa a qualidade de vida dos pacientes e suas famílias (ARDUINI *et al.*, 2017), devido a complicações físicas, emocionais e sociais (SANTOS e GOMES NETO, 2013). Quando associados ao diagnóstico, acompanhamento e tratamento tardios pode haver redução da expectativa de vida dos pacientes (CHAKRAVORTY e WILLIAMS, 2015). Ao contrário, a expectativa é em torno de 40 a 60 anos (GLUCKMAN, 2013; VACCA e BLANK, 2017).

Segundo dados da Organização Mundial da Saúde (OMS), mais de 300 mil bebês nascem por ano com a DF e aproximadamente 5% da população mundial possui o traço de genes responsáveis por afecções da hemoglobina (WHO, 2017). Estes dados a caracterizam como a doença hereditária com maior prevalência mundial (VALÊNCIO e DOMINGOS, 2016; WARE *et al.*, 2017), além de ser considerada um grave problema de saúde pública pela sua relevância clínica e epidemiológica (CARVALHO *et al.*, 2014; BRASIL, 2015). Cerca de 90% dos nascimentos referidos ocorrem em países de baixa e média renda (WILLIAMS e

WEATHERALL, 2012), principalmente, na maioria dos países do continente africano (GLUCKMAN, 2013; WHO, 2017). Por isso, há mais casos da doença entre a população negra (CARVALHO *et al.*, 2014; VALÊNCIO e DOMINGOS, 2016), a qual, geralmente, encontra-se em estado de maior vulnerabilidade social. Fatores que, por vezes, designam a DF como uma “doença relacionada à pobreza” ou negligenciada, de modo que transparecem as iniquidades em saúde (SANTANA *et al.*, 2017), bem como as dificuldades em localizar os pacientes em seus territórios.

No Brasil, os dados estimam que nascem em torno de 3500 crianças com DF, um a cada 1000 nascidos vivos, e 200 mil portadores do traço por ano (SIGNORELLI *et al.*, 2013; AMARAL *et al.*, 2015), com predomínio em estados do norte e nordeste (CANÇADO *et al.*, 2009). A Bahia é o estado com a maior incidência de nascidos vivos diagnosticados com DF, sendo um a cada 650 nascimentos e em relação ao traço falciforme 1:17, enquanto a taxa no Rio Grande do Sul é de 1:11.000 e 1:65 nascimentos com a DF e o traço, respectivamente (LOBO, 2010; MENEZES *et al.*, 2013; BRASIL, 2014).

O diagnóstico precoce da DF, no país, passou a ser realizado por meio da triagem neonatal (teste do pezinho), a partir do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) instituído em 2001 (BRASIL, 2001; LOBO, 2010). Entre as medidas propostas estavam: a identificação das pessoas com a doença, o diagnóstico e tratamento precoces, o acompanhamento longitudinal com equipe multiprofissional e a organização de uma rede de atenção à saúde (RAS) para a DF (BRASIL, 2001), ações que foram reforçadas com a implementação da Política Nacional de Atenção Integral às pessoas com Doença Falciforme em 2005 (BRASIL, 2005).

Em relação ao tratamento medicamentoso, são preconizados medicamentos como: ácido fólico, quelante de ferro, analgésicos, anti-inflamatórios, antibióticos, principalmente a penicilina, que deve ser utilizada em especial pelas crianças até os cinco anos (BRASIL, 2013; BRASIL, 2015), e a hidroxiureia (HU). Este último é considerado o principal medicamento pelos seus benefícios, entre os quais estão: aumentar a concentração total da hemoglobina, reduzir as crises agudas de dor, prevenir as complicações da doença e, por consequência, melhorar a qualidade de vida das pessoas (LOBO, 2010; BRASIL, 2014; AMARAL *et al.*, 2015).

Devido à organização da Assistência Farmacêutica, o acesso a estes medicamentos se dá por meio do componente básico, o qual está relacionado aos

medicamentos essenciais e de agravos mais prevalentes na população (ácido fólico, analgésicos, anti-inflamatórios, antibióticos); do componente estratégico para o tratamento de doenças endêmicas e com importância epidemiológica (penicilina); e do componente especializado, cuja linha de cuidados é definida por meio de Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) (HU) (BRASIL, 2007; VIEIRA, 2010).

Percebe-se que várias mudanças ocorrem na vida das pessoas com DF, entre estas a adaptação ao uso crônico de medicamentos (MENEZES *et al.*, 2013; CARVALHO *et al.*, 2014), que podem estar sujeitos a dificuldades no seu acesso. Quando ocorrem falhas nas etapas de busca do cuidado em saúde na rede de atenção (GUERIN *et al.*, 2012; ALVES, 2016), diz-se que o itinerário terapêutico daquela pessoa foi interrompido, o que pode gerar caminhos desconhecidos, não coincidentes com a RAS.

Itinerários terapêuticos são denominados como os caminhos percorridos pelos indivíduos na busca de cuidados terapêuticos, desde o diagnóstico até o tratamento das patologias (GUERIN *et al.*, 2012; BUENO, 2014). As preocupações a respeito de como as pessoas procuram resolver suas demandas ou problemas de saúde estão cada vez mais presentes em estudos sobre planejamento, organização e avaliação de serviços de saúde. Dessa forma, esse estudo pretende subsidiar informações para refletir sobre o itinerário terapêutico de pessoas com DF, com ênfase na busca pelos medicamentos.

Assim, para uma melhor organização da apresentação dessa dissertação, a seguir são apresentados os objetivos do estudo, os quais deram origem aos quatro artigos que compõem a dissertação. Em seguida, a discussão geral e o seu fechamento com as considerações finais.

OBJETIVOS

1.1 Objetivo Geral

Realizar estudo sobre a identificação das pessoas, o acesso aos medicamentos, os aspectos econômicos e as políticas públicas de saúde previstas para a Doença Falciforme.

1.2 Objetivos Específicos

- Identificar os pacientes com DF no Rio Grande do Sul, por meio de informações provenientes da assistência farmacêutica do estado, e conhecer a distribuição espacial dos casos.
- Descrever o itinerário terapêutico de pacientes na busca pelos medicamentos atendidos em um centro de referência para DF no estado do Rio Grande do Sul.
- Realizar análise documental descritiva sobre as políticas públicas de saúde relacionadas à DF no Brasil.
- Descrever os custos referentes à internação hospitalar por DF por meio de revisão narrativa da literatura.

ARTIGO 1

Distribuição espacial de casos da Doença Falciforme em um estado do sul do Brasil com base no Componente Especializado da Assistência Farmacêutica

Spatial distribution of Sickle Cell Disease cases in a southern Brazilian state based on the Specialized Component of Pharmaceutical Services

Cassiela Roman¹, Denise Bueno^{1,2}

¹Programa de Pós-Graduação em Assistência Farmacêutica (PPGASFAR), Faculdade de Farmácia, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil.

²Programa de Pós-Graduação em Ensino na Saúde (PPGENSAU), Faculdade de Medicina, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil.

Resumo

A doença falciforme é considerada a doença genética com maior prevalência mundial e um grave problema de saúde pública devido a sua relevância clínica e morbimortalidade da população acometida. Por ser associada a questões de vulnerabilidade social por vezes torna-se invisível no território, o que dificulta a gestão do cuidado em saúde de forma longitudinal. Este estudo objetivou identificar as pessoas com doença falciforme e verificar a sua distribuição espacial no Rio Grande do Sul. Estudo descritivo com desenho transversal, realizado por meio da coleta de dados do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica do estado. Com base na Classificação Internacional de Doenças (CID) contemplada no protocolo clínico para a doença foi possível verificar os pacientes com cadastro ativo para acesso aos medicamentos deste componente utilizados no seu tratamento. Os dados coletados indicaram que 194 pacientes possuem cadastro ativo, dos quais 98% fazem uso do medicamento hidroxiureia. Em relação à frequência dos casos conforme o CID, 84% dos pacientes apresentam anemia falciforme e 11% talassemia beta. O sexo feminino foi prevalente no estudo (53%), bem como as crianças e adultos na faixa etária de 0 a 29 anos (48%). Ao todo, 69 municípios possuem um ou mais pacientes com a doença, com destaque para Porto Alegre que engloba 35% dos casos. A distribuição espacial se dá de forma heterogênea no estado, contudo há um aglomerado relevante na região metropolitana. Estes

resultados demonstram que o geoprocessamento atua de maneira estratégica na área da saúde ao auxiliar no processo de identificação geográfica de pessoas com doença falciforme, por meio da coleta e integração de dados de serviços de saúde, como a assistência farmacêutica.

Palavras-chave: Análise Espacial, Assistência Farmacêutica, Doença Falciforme, Saúde Pública, Vigilância em Saúde.

Abstract

Sickle Cell Disease (SCD) is considered the most prevalent genetic disease worldwide and a serious public health problem due to its clinical relevance and morbimortality population's affected. Being associated with social vulnerability sometimes becomes invisible in the territory, which makes it difficult to manage health care longitudinally. This study aimed to identify the people with SCD and to verify their spatial distribution in Rio Grande do Sul. Descriptive study with a cross-sectional design, carried out through the collection of data from the state's Specialized Component of Pharmaceutical Services. Based on the ICD contemplated in the clinical protocol for the disease, it was possible to verify the patients with active registry for access the medicines of this component used in their treatment. The data collected indicated that 194 patients have active registries, of which 98% use hydroxyurea. About the frequency of cases according to ICD, 84% of patients present sickle cell anemia and 11% beta thalassemia. The female gender was prevalent in the study (53%), as well as children and adults in the age group from 0 to 29 years (48%). In all, 69 municipalities have one or more patients with the disease, with emphasis on Porto Alegre, which contains 35% of the cases. The spatial distribution occurs in a heterogeneous way in the state, although there is a relevant cluster in the metropolitan region. These results demonstrate that geoprocessing acts strategically in the health area by assisting in the process of geographical identification of people with SCD, through the collection and integration of data from health services, such as pharmaceutical assistance.

Keywords: Spatial Analysis, Pharmaceutical Services, Sickle Cell Disease, Public Health, Public Health Surveillance.

Introdução

A saúde, segundo a Organização Mundial da Saúde (OMS), pode ser definida como “um estado de completo bem-estar físico, mental e social e não apenas a ausência de doença”. A condição de saúde é constituída pelo aspecto individual, social e coletivo, que pode sofrer influência positiva ou negativa dos determinantes sócias da saúde presentes no território em que os indivíduos estão inseridos (BARCELLOS e SANTOS, 2006, p; 17). Os determinantes estão relacionados a fatores comportamentais, condições de vida (moradia, alimentação), rede de apoio, renda e emprego da população, além das condições econômicas, sociais e ambientais do território, que têm influência sobre os problemas de saúde e iniquidades (BARCELLOS e SANTOS, 2006; GARBOIS *et al.*, 2014).

Com a transição demográfica no Brasil, devido ao aumento da expectativa de vida, avanços das tecnologias em saúde, diminuição das taxas de natalidade e de mortalidade, as doenças crônicas não transmissíveis e suas complicações vêm crescendo, de modo que refletem na qualidade de vida da população (SCHWARZ *et al.*, 2016). Esta condição faz com que as pessoas tenham que se adaptar a um novo estilo de vida, eventualmente associado ao uso contínuo de medicamentos e hospitalizações (MENEZES *et al.*, 2013; CARVALHO *et al.*, 2014). Entre as condições crônicas, prevalecem doenças cardiovasculares, diabetes mellitus, neoplasias e doenças gênicas, como é o caso da doença falciforme (BRASIL, 2001).

Conhecer a situação de saúde, tida como os problemas e necessidades em saúde de uma população em certo território em um tempo estabelecido, e suas respostas aos problemas, trazem à tona as relações sociais produzidas no espaço geográfico, associadas às condições de vida e perfil de adoecimento do coletivo (BARCELLOS e SANTOS, 2006). Fatores que remetem à necessidade de monitoramento do território e planejamento de intervenções por meio de ações de vigilância em saúde (ARAUJO *et al.*, 2013), que estão relacionadas tanto aos problemas de saúde, quanto às condições de vida da população (BARCELLOS e SANTOS, 2006; HINO *et al.*, 2011).

A sua prática se dá por meio de um processo gerencial, intersetorial, que (re)organiza processos de trabalho, realizando ações de: identificação de riscos e agravos, busca ativa, intervenção no território, acompanhamento contínuo, articulação de ações de prevenção, promoção e reabilitação da saúde, a depender

do processo saúde-doença (BARCELLOS e SANTOS, 2006; HINO *et al.*, 2011). Estas ações de vigilância estão intimamente ligadas ao trabalho das equipes da Atenção Primária à Saúde (APS). Desse modo, conhecer o território de atuação da equipe se configura como uma das estratégias primordiais para diagnosticar a situação epidemiológica e realizar o planejamento de ações em saúde (HINO *et al.*, 2011) com equidade (CARVALHO *et al.*, 2014).

A fim de contribuir para o planejamento, monitoramento e avaliação das ações de saúde, o geoprocessamento tem sido utilizado como uma ferramenta estratégica para coleta de dados e produção de informações, bem como na construção de mapas sobre um determinado território (BARCELLOS e SANTOS, 2006; NARDI *et al.*, 2013). O que possibilita conhecer a distribuição espacial de doenças ali presentes, verificar fatores biológicos envolvidos e reconhecer vulnerabilidades que os indivíduos possam estar expostos (ARAÚJO *et al.*, 2013), de modo que favorece o processamento de indicadores de saúde e o desenvolvimento de estudos epidemiológicos (BARCELLOS e SANTOS, 2006).

Entre as doenças crônicas citadas anteriormente, estima-se que a doença falciforme (DF) pode se beneficiar do uso dessa tecnologia, pois além das características clínicas, também está associada a questões de vulnerabilidade social e negligências aos cuidados à saúde dos pacientes (SANTANA *et al.*, 2017). Estas questões, muitas vezes, estão ligadas às dificuldades de localizar os pacientes em seus territórios, o que traz à tona a invisibilidade da doença, ou ao fato deles não reconhecerem a rede de atenção à saúde (RAS) na busca do cuidado, o que dificulta a sua gestão em longo prazo. Além disso, trata-se de uma patologia hereditária com alta prevalência no mundo e no Brasil (VALÊNCIO e DOMINGOS, 2016; WARE *et al.*, 2017), considerada um grave problema de saúde pública (CARVALHO *et al.*, 2014; MORAES *et al.*, 2017), que demanda por ações de prevenção e promoção à saúde.

A doença caracteriza-se pela presença da hemoglobina S (HbS), responsável pela forma de foice da célula, que pode resultar no genótipo HbSS, relativo a anemia falciforme, considerada a forma mais frequente e severa, ou em formas heterozigotas, como: HbSC, HbSD, HbSE e talassemias. O traço falciforme, uma heterozigose simples, resulta da combinação na HbA normal com a HbS e não retrata manifestações clínicas (VALÊNCIO e DOMINGOS, 2016; VACCA e BLANK, 2017; WARE *et al.*, 2017). Crises dolorosas agudas, dor crônica, anemia hemolítica,

úlceras na perna, lesões oculares, lesão progressiva de órgãos, acidente vascular encefálico e infecções recorrentes são algumas das manifestações clínicas da doença (VACCA e BLANK, 2017; WARE *et al.*, 2017) que acabam impactando na qualidade de vida dos pacientes (WARE *et al.*, 2017).

Tais implicações evidenciam a vulnerabilidade biológica que as pessoas com DF estão expostas por apresentarem demandas continuadas de cuidados à saúde (FERREIRA *et al.*, 2013; VALÊNCIO e DOMINGOS, 2016). A vulnerabilidade social, por vezes causada pelos danos biológicos que podem gerar complicações físicas e emocionais, que atingem as relações sociais (VALÊNCIO e DOMINGOS, 2016). A vulnerabilidade programática relaciona-se com o comprometimento da assistência à saúde, sustentabilidade das ações e políticas públicas e acesso aos serviços de saúde. Para além destes enfoques, a vulnerabilidade relacionada à doença amplia sua compreensão ao considerar o meio no qual os pacientes estão inseridos e as trocas com a sociedade (FERREIRA *et al.*, 2013).

No Brasil, dados apontam que nascem em torno de 3500 crianças com DF, uma a cada 1000 nascidos-vivos, e 200 mil portadores do traço por ano (SIGNORELLI *et al.*, 2013; AMARAL *et al.*, 2015), com predomínio em estados do Norte e Nordeste (VALÊNCIO e DOMINGOS, 2016). A Bahia é o estado com a maior incidência de nascidos vivos diagnosticados com DF, sendo um a cada 650 nascimentos, com prevalência da anemia falciforme. No Rio Grande do Sul a taxa estimada é de um para 11.000 nascidos, em relação ao traço é 1:17 e 1:65 nascimentos, respectivamente (BRASIL, 2014).

Devido às características da doença, percebe-se que ações de vigilância são necessárias para conhecer a sua distribuição no espaço e potencializar as ações em saúde voltadas para o seu cuidado de forma intersetorial. Além de ampliar o reconhecimento da doença e visibilidade de seus portadores no sistema de saúde, principalmente na APS, de forma a garantir um acesso qualificado e com equidade a toda população com a doença. Assim, o objetivo do estudo foi caracterizar os pacientes com DF e verificar sua distribuição espacial em um estado do sul do Brasil.

Método

Trata-se de um estudo descritivo com desenho transversal, que procurou caracterizar as pessoas com DF cadastrados no Sistema de Administração de Medicamentos do Estado (AME) do Rio Grande do Sul (RS) por meio da Classificação Estatística Internacional de Doenças e Problemas Relacionados à Saúde (CID).

A Coordenação de Política de Assistência Farmacêutica (CPAF) no RS, sob responsabilidade da Secretaria Estadual de Saúde (SES), coordena o Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (CEAF). O qual visa garantir a integralidade do tratamento medicamentoso de doenças e cujas linhas de cuidado são definidas por meio de Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas (PCDT), publicados pelo Ministério da Saúde (SES/RS, 2018a).

Para dispensação destes medicamentos, é necessário que um processo administrativo seja aberto na Secretaria Municipal de Saúde, que repassa as informações para a SES, mediante preenchimento do Laudo para Solicitação de Medicamento Especializado pelo médico, no qual deve contar o CID e o formulário de cadastro de usuários, para inserir as informações no AME (SES/RS, 2018a).

O AME é utilizado para sistematizar a coordenação do processo de assistência farmacêutica no estado, compilando informações sobre os pacientes, processos administrativos, avaliações técnicas, medicamentos disponíveis para os pacientes, controle de estoque, entre outras.

Os CIDs incluídos no estudo foram aqueles contemplados no PCDT para a doença: D56.1 talassemia beta; D56.8 outras talassemias; D57.0 anemia falciforme com crise; D57.1 anemia falciforme sem crise; e D57.2 transtornos falciformes heterozigóticos duplos (BRASIL, 2010). Os dados foram coletados durante o mês de novembro de 2017 na CPAF.

O projeto de pesquisa foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS) (Parecer: 2.281.137/2017) e pelo CEP da Escola de Saúde Pública / Secretaria Estadual de Saúde do RS (ESP/SES/RS) (Parecer: 2.295.643/2017), seguindo os preceitos éticos previstos pelo Conselho Nacional de Saúde (BRASIL, 2012).

Resultados e Discussão

Os dados coletados via CPAF no sistema AME do RS sobre a DF, indicaram que 194 pacientes possuem cadastro ativo para terem acesso a medicamentos do componente especializado utilizados no seu tratamento, sendo que 98% destes fazem uso da hidroxiureia.

Em relação ao tratamento medicamentoso preconizado para a doença, a hidroxiureia, disponibilizada via componente especializado (BRASIL, 2007), é tida como o principal medicamento por prevenir complicações, devido ao aumento da síntese da hemoglobina fetal (HbF), que reduz as crises dolorosas, hospitalizações e regrida os danos em órgão ou tecidos, e, por consequência, eleva a sobrevivência dos pacientes (BRASIL, 2010; WARE *et al.*, 2017). Além da suplementação com ácido fólico, quelante de ferro, analgésicos, anti-inflamatórios, antibióticos, principalmente a penicilina, que deve ser utilizada pelas crianças até os cinco anos de idade (BRASIL, 2015).

No caso dos medicamentos do CEAF, um processo administrativo deve ser realizado para a sua solicitação, no qual consta o CID da doença, designados no seu protocolo clínico. Segundo os dados coletados no sistema AME, a frequência dos casos de DF conforme o CID, descrita na Figura 1, demonstra que 84% dos pacientes apresentam anemia falciforme, forma homozigota da doença, sendo 78% com episódios de crise aguda. E 11% apresentam talassemia beta. Como em outros estudos realizados, em que mais de 85% dos pacientes apresentavam a HbSS (OHARA *et al.*, 2012; AMARAL *et al.*, 2015; RODRÍGUES-MOLDES *et al.*, 2015).

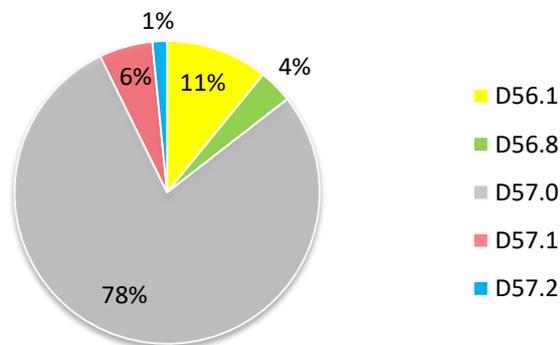


Figura 1. Frequência de casos de Doença Falciforme no Rio Grande do Sul segundo o CID* em 2017. n = 194

*Classificação Internacional de Doenças: D56.1 - talassemia beta; D56.8 - outras talassemias; D57.0 - anemia falciforme com crise; D57.1 - anemia falciforme sem crise; e D57.2 - transtornos falciformes heterozigóticos duplos.

Fonte: CPAF/SES - RS

A anemia falciforme e a talassemia beta são consideradas as formas mais graves da doença (WARE *et al.*, 2017; FREITAS *et al.*, 2018). Com ênfase para o genótipo HbSS que apresenta maior prevalência, tanto no Brasil, quanto no mundo (FREITAS *et al.*, 2018), em torno de 75% (RODRÍGUEZ-MOLDES *et al.*, 2015), e frequentemente associa-se à menor expectativa de vida (FREITAS *et al.*, 2018).

Em uma revisão integrativa da literatura, que teve por objetivo identificar evidências sobre a qualidade de vida relacionada à DF, houve predomínio destes genótipos em 20 dos 22 artigos selecionados, os quais estavam associados com uma menor qualidade de vida, devido ao caráter crônico da doença, que exige cuidados ao longo da vida, e pelas intercorrências, que podem levar a hospitalizações, lesão em órgãos, que trazem limitações e menor capacidade de trabalho (FREITAS *et al.*, 2018). Como as crises dolorosas agudas, que ocorrem pela falcização das hemácias (VALÊNCIO e DOMINGOS, 2016; FREITAS *et al.*, 2018) e estão relacionados a complicações físicas, emocionais e sociais dos pacientes (FREITAS *et al.*, 2018), o que corrobora com as vulnerabilidades a que estes indivíduos estão expostos.

A caracterização da população estudada, segundo os dados coletados (Tabela 1), demonstra que, neste momento, há um número maior de pessoas do sexo feminino (53%) e um maior número de pacientes na faixa etária de 10 a 19 anos (23%).

Tabela 1. Número e proporção dos casos de Doença Falciforme no Rio Grande do Sul segundo sexo e faixa etária em 2017. n = 194

Variáveis	n	%
Sexo		
Masculino	91	47,0
Feminino	103	53,0
Faixa etária (anos)		
0 – 9	18	9,0
10 – 19	44	23,0
20 – 29	31	16,0
30 – 39	37	19,0
40 – 49	20	10,0
50 – 59	22	11,5
60 e mais	22	11,5

Fonte: CPAF/SES – RS

A DF não sofre influência do sexo e existem tanto estudos que apresentam uma maioria do sexo masculino entre os pacientes (OHARA *et al.*, 2012; MORAES *et al.*, 2017), quanto do sexo feminino (AMARAL *et al.*, 2015; ADZIKA *et al.*, 2017;

FREITAS *et al.*, 2018). O resultado remete-se aos fatos de que as mulheres costumam utilizar mais os serviços de saúde, submetendo-se a sua avaliação, e a associação entre os diferentes papéis exercidos por homens e mulheres na sociedade, que para estas acentua-se como uma expressão de fragilidade (LEVORATO *et al.*, 2014; FREITAS *et al.*, 2018).

Em relação à idade, percebe-se que pacientes das diversas faixas etárias estão realizando o tratamento medicamentoso para a doença. Há um predomínio de crianças e adultos até 29 anos (48%) e um número importante de pessoas com 60 anos ou mais (11,5%), que supera as estimativas da expectativa de vida, que é em torno de 40 a 60 anos, de uma forma geral, a depender dos diferentes contextos de acesso aos cuidados de saúde e manifestações da doença. É importante salientar que o aumento da expectativa de vida, que antigamente era conhecida como uma “doença de crianças”, pois poucas sobreviviam até a idade adulta (VACCA e BLANK, 2017), se deve ao diagnóstico precoce, tratamento e acompanhamento em longo prazo, associado a ações de promoção e prevenção à saúde que podem elevar para mais de 60 anos tal expectativa.

O diagnóstico precoce da DF passou a ser realizado por meio da triagem neonatal (teste do pezinho) na primeira semana de vida do recém-nascido a partir do Programa Nacional de Triagem Neonatal instituído no Brasil em 2001. O qual previa a identificação, tratamento desde o diagnóstico e acompanhamento multiprofissional dos pacientes. Fatores positivos para a redução da morbimortalidade e aumento da expectativa de vida, além da ampliação da cobertura da triagem neonatal no país e organização do fluxo da RAS para a doença (BRASIL, 2001), os quais contribuíram para o reconhecimento da DF como um problema de saúde pública no país.

Pelo programa ter sido instituído há 16 anos, existe a hipótese de que o número de pacientes na faixa etária de 0 a 9 anos seja maior, pois as crianças, geralmente, iniciam o tratamento utilizando a penicilina para profilaxia, com o objetivo de diminuir a incidência de infecções, que deve ser estendido até os cinco anos. A hidroxiureia, a depender das manifestações clínicas da doença, começa a ser utilizada a partir dos dois ou três anos de idade, ou mais. A penicilina oral, neste caso, foi incorporada ao Componente Estratégico da Assistência Farmacêutica em 2013 (BRASIL, 2013) e o cadastro dos pacientes procede de forma diferente do cadastro para o CEAF, não sendo possível incluir os mesmos no estudo, por não possuir todas as informações do componente especializado. O número de nascidos

vivos no RS, em 2015, foi de 148.359 mil (DATASUS, 2015), com isso estima-se, pela taxa de incidência no estado (1:11.000), a ocorrência de 13 casos da DF, o que elevaria para pelo menos 31 o número de pacientes na faixa etária citada.

A Figura 2, elaborada com a utilização do software ArcGis 10.3.1, apresenta o mapa da distribuição espacial dos casos identificados de DF no estado. Dos 69 municípios que possuem pacientes com a doença, Porto Alegre engloba 35% dos casos (n = 68), seguido de Canoas com 5%, e a maioria dos municípios (65%) apresenta um caso registrado cada, o que caracteriza uma distribuição heterogênea neste estudo.

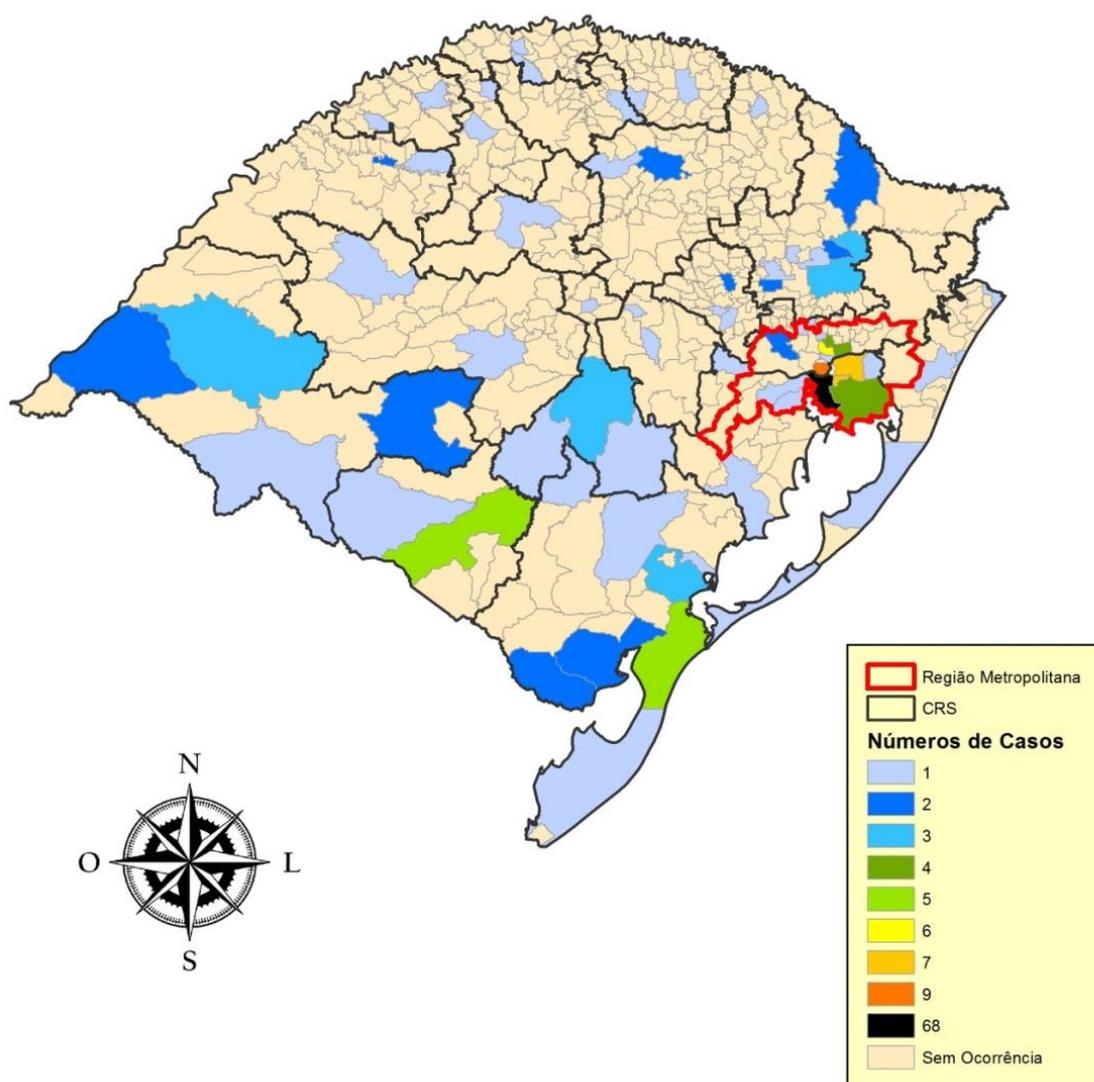


Figura 2. Distribuição espacial dos casos de Doença Falciforme no Rio Grande do Sul em 2017. n = 194.

*CRS – Coordenadoria Regional de Saúde.

Nota: Utilizou-se como referência para elaboração do mapa temático o mapa base de limites municipais do RS – FEPAM (FEPAM, 2018).

Fonte: CPAF/SES – RS, mapa elaborado pelas autoras.

Percebe-se um aglomerado dos casos na Região Metropolitana de Porto Alegre, que de um total de 34 municípios que pertencem à região, incluindo a capital (ATLAS, 2018), há casos da doença em quatorze destes, dado que representa 58% dos 194 pacientes. Na região metropolitana há predomínio da anemia falciforme, a qual atinge 89% dos indivíduos, seguida da talassemia beta (8%), bem como em Porto Alegre, em que a anemia falciforme predomina em 96% dos casos e a talassemia beta em 4%, ratificando os achados referentes ao número total das pessoas.

Conforme a delimitação das Coordenadorias Regionais de Saúde (CRS) é possível verificar a distribuição dos casos da doença segundo a CRS que o município pertence, com predomínio dos casos (60%) nas regiões da 1ª e 2ª coordenadorias, que justamente englobam quase a totalidade dos municípios da região metropolitana. Seguidas da 3ª e 5ª CRS, localizadas na região de Pelotas e Caxias do Sul, com 9% e 6% dos casos, respectivamente. Pelos dados, estas regionais têm prioridade para o fortalecimento de ações de vigilância relacionadas à DF, no primeiro momento. Conforme a configuração da regionalização da saúde no estado há 30 regiões de saúde inseridas em 19 CRS (SES/RS, 2018b; 2018c). Compreender os aspectos de organização do território e suas características epidemiológicas para a organização, planejamento, execução e avaliação das ações de saúde, como é o caso da vigilância, fazem-se essenciais para promover a equidade em saúde (DUARTE *et al.*, 2015; MONDINI *et al.*, 2017).

Além da avaliação dos aspectos ligados a vigilância em saúde, a distribuição dos casos por coordenadoria se faz pertinente para a organização da assistência farmacêutica estadual, em especial, para o planejamento da aquisição e distribuição dos medicamentos do CEAF. De forma que cada município tem uma CRS de referência para intermediar o fluxo de encaminhamento dos processos de solicitação, recebimento e distribuição dos medicamentos para o paciente, em relação à DF, ter acesso no seu município de origem ou no centro de referência no qual são acompanhados (BRASIL, 2001).

A fonte de coleta de dados para o estudo com base no CEAF apresentou-se como uma forma possível de abranger os pacientes com DF no estado e verificar a sua distribuição espacial. Além de demonstrar a possibilidade de amplificar as informações sobre a incidência e prevalência da doença com a utilização dos sistemas de informações em saúde. E por consequência ter acesso aos dados por

meio do Sistema de Informação Geográfica (SIG), o qual auxilia na identificação geográfica dos pacientes, na situação de saúde e auxilia na percepção das intervenções que são necessárias, frente a fatores de riscos, vulnerabilidades e condições socioeconômicas e ambientais a que as pessoas estão expostas, de forma que possam subsidiar outros estudos de geoprocessamento sobre o assunto (BRASCELLOS e SANTOS, 2006).

Considerações Finais

Este estudo permitiu identificar os pacientes com DF no RS, por meio de informações provenientes da assistência farmacêutica do estado, bem como conhecer a distribuição espacial dos casos, que ocorre de forma heterogênea, contudo existe um ponto de aglomeração relevante na região metropolitana, possivelmente pela maior concentração de habitantes. A qual é uma área em potencial para a intensificação das ações de vigilância em saúde relacionadas à doença, a começar pela localização das pessoas em seus territórios e observação de fatores socioeconômicos.

Pelo fato de subsidiar o planejamento, execução e avaliação das ações em saúde, o geoprocessamento, uma ferramenta estratégica que auxilia na identificação, localização e acompanhamento dos indivíduos, está cada vez mais sendo inserida na área da saúde. O monitoramento da distribuição espacial de doenças possibilita conhecer a epidemiologia do território e direcionar as intervenções para diminuir as iniquidades em saúde.

Nesse contexto, percebe-se que a assistência farmacêutica pode auxiliar no processo de análise da distribuição das doenças no território, como uma fonte de dados e informações complementares ao SIG. Além disso, estima-se que este processo complementar de integração de dados contribui para o fortalecimento da gestão dos cuidados em saúde aos pacientes, bem como para o reconhecimento da DF nos diferentes níveis de saúde.

Agradecimentos

Nosso agradecimento à Coordenação de Política de Assistência Farmacêutica do Rio Grande do Sul, localizada na Secretaria Estadual de Saúde, pela permissão e colaboração na coleta dos dados utilizados no estudo.

Referências

ADZIKA, V. A. *et al.* Socio-demographic characteristics and psychosocial consequences of sickle cell disease: the case of patients in a public hospital in Ghana. **Journal of Health, Population and Nutrition**, v. 36, n. 4, p. 1-10, 2017.

AMARAL, J. L. *et al.* Perfil sóciodemográfico, econômico e de saúde de adultos com doença falciforme. **Rev Rene**, v. 16, n.3, p. 296-305, 2015.

ARAUJO, K. M. F. A. *et al.* Evolução da distribuição espacial dos casos novos de tuberculose no município de Patos (PB), 2001 – 2010. **Cad. Saúde Colet.**, v. 21, n. 3, p. 296-302, 2013.

Atlas Socioeconômico do Rio Grande do Sul (ATLAS). Disponível em: <<http://www.atlassocioeconomico.rs.gov.br/regiao-metropolitana-de-porto-alegre-rmpa>>. Acesso em: 06 fev. 2018.

BARCELLOS, C.; SANTOS, S. M. (Orgs.). **Abordagens espaciais na saúde pública**. Brasília: Ministério da Saúde, 2006.

BRASIL. Ministério da Saúde. Conselho Nacional de Saúde. Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012. **Diário Oficial da União**, Brasília, 13 jun. 2013.

BRASIL. Portaria nº 204, de 29 de janeiro de 2007. Regulamenta o financiamento e a transferência dos recursos federais para as ações e os serviços de saúde, na forma de blocos de financiamento, com o respectivo monitoramento e controle. **Diário Oficial da União**, Brasília, 31 jan. 2007.

BRASIL. Portaria nº 822, de 06 de junho de 2001. Institui, no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal / PNTN. **Diário Oficial da União**, Brasília, 06 jun. 2001.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. **Doença falciforme: Hidroxiureia - uso e acesso**. Brasília: Ministério da Saúde, 2014.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. **Doença falciforme: diretrizes básicas da linha de cuidado**. Brasília: Ministério da Saúde, 2015.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. **Manual de doenças mais importantes, por razões étnicas, na população brasileira afrodescendente**. Brasília: Ministério da Saúde, 2001.

BRASIL. Portaria nº 45, de 10 de setembro de 2013. Incorpora a penicilina oral para profilaxia de infecção em crianças menores de cinco anos com doença falciforme no SUS. **Diário oficial da União**, Brasília, 11 set. 2013.

BRASIL. Portaria nº 55, de 29 de janeiro de 2010. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas – Doença Falciforme. **Diário Oficial da União**, Brasília, 01 fev. 2010.

CARVALHO, S. C. *et al.* Em busca da equidade no sistema de saúde brasileiro: o caso da doença falciforme. **Saúde Soc São Paulo**, v. 23, n. 2, p. 711-718, 2014.

Departamento de Informática do Sistema Único de Saúde (DATASUS). Disponível em: <<http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/tabcgi.exe?sinasc/cnv/nvrs.def>>. Acesso em: 25 jan. 2018.

DUARTE, L. S. *et al.* Regionalização da Saúde no Brasil: uma perspectiva de análise. **Saúde Soc. São Paulo**, v. 24, n. 2, p. 472-485, 2015.

FERREIRA, S. L. *et al.* Vulnerabilidade de pessoas adultas com doença falciforme: subsídios para o cuidado de enfermagem. **Cienc Cuid Saúde**, v. 12, n. 4, p. 711-718, 2013.

FREITAS, S. L. F. *et al.* Quality of life in adults with sickle cell disease: an integrative review of the literature. **Rev Bras Enferm [Internet]**, v. 71, n. 1, p. 195-205, 2018.

Fundação Estadual de Proteção Ambiental – Rio Grande do Sul (FEPAM). Disponível em: <http://www.fepam.rs.gov.br/biblioteca/geo/bases_geo.asp>. Acesso em: 20 fev. 2018.

GARBOIS, J. A.; SODRÉ, F.; DALBELLO-ARAUJO, M. Determinantes sociais da saúde: o “social” em questão. **Saúde Soc**, v. 23, n. 4, p. 1173-1182, 2014.

HINO, P. *et al.* O controle da tuberculose na perspectiva da vigilância da saúde. **Esc Anna Nery (Impr)**, v. 15, n. 2, p. 417-421, 2011.

LEVORATO, C. D. *et al.* Fatores associados à procura por serviços de saúde numa perspectiva relacional de gênero. **Ciênc. Saúde Colet**, v. 19, n. 4, p. 1263-1274, 2014.

MENEZES, A. S. O. P. *et al.* Qualidade de vida em portadores da doença falciforme. **Rev Paul Pediatr**, v. 31, n. 1, p. 24-29, 2013.

MONDINI, R. P.; MENEGOLLA, I. A.; SILVA, E. V. Identificação das Regiões de Saúde do Rio Grande do Sul, Brasil, prioritárias para ações de Vigilância em Saúde. **Ciênc. Saúde Colet.**, v. 22, n. 10, p. 3429-3437, 2017.

MORAES L. X. *et al.* Doença falciforme: perspectivas sobre assistência prestada na atenção primária. **Rev Fund Care Online**, v. 9, n. 3, p. 768-775, 2017.

NARDI, S. M. T. *et al.* Geoprocessamento em Saúde Pública: fundamentos e aplicações. **Rev Inst Adolfo Lutz**, v. 72, n. 3, p. 185-191, 2013.

OHARA, D. G. *et al.* Dor osteomuscular, perfil e qualidade de vida de indivíduos com doença falciforme. **Rev Bras Fisioter**, v. 16, n. 5, p. 431-438, 2012.

RODRÍGUEZ-MOLDES, B. *et al.* Seguimiento en Atención Primaria de los recién nacidos con enfermedad falciforme detectados en el cribado neonatal de la Comunidad de Madrid. **An Pediatr (Barc)**, v. 82, v. 4, p. 222-227, 2015.

SANTANA, R. S.; LUPATINI, E. O.; LEITE, S. N. Registro e incorporação de tecnologias no SUS: barreiras de acesso a medicamentos para doenças da pobreza? **Ciênc. Saúde Colet.**, v. 22, n. 5, p. 1417-1428, 2017.

SCHWARZ, E. D.; BAGGIO, S. O.; BUENO, D. Prescrições de medicamentos em unidade de cuidados paliativos de um Hospital Universitário de Porto Alegre. **Cli Biomed Res**, v. 36, n. 1, p. 27-36, 2016.

Secretaria Estadual da Saúde – Rio Grande do Sul (SES/RS). Componente Especializado da Assistência Farmacêutica. Disponível em: <<http://www.saude.rs.gov.br/componente-especializado-5880ca5e8efc3>>. Acesso em: 25 jan. 2018a.

Secretaria Estadual da Saúde – Rio Grande do Sul (SES/RS). Coordenadorias Regionais de Saúde. Disponível em: <<http://www.saude.rs.gov.br/crs>>. Acesso em: 06 fev. 2018b.

Secretaria Estadual da Saúde – Rio Grande do Sul (SES/RS). Regiões de Saúde. Disponível em: <<http://www.saude.rs.gov.br/regioes-de-saude>>. Acesso em: 06 fev. 2018c.

SIGNORELLI, A. A. *et al.* Pain measurement as part of primary healthcare of adult patients with sickle cell disease. **Rev Bras Hematol Hemoter**, v. 35, n. 4, p. 272-277, 2013.

VACCA, V. M.; BLANK, L. Sickle cell disease: where are we now? **Nursing**, v. 47, n. 4, p. 26-34, 2017.

VALÊNCIO, L. F. S.; DOMINGOS, C. R. B. O processo de consentimento livre e esclarecido nas pesquisas em doença falciforme. **Rev Bioét (Impr.)**, v. 24, n. 3, p. 469-477, 2016.

WARE, R. E. *et al.* Sickle cell disease. **Seminar**, p. 1-13, jan. 2017.

ARTIGO 2

Itinerário Terapêutico como busca do cuidado ao paciente com Doença Falciforme

Therapeutic Itinerary as a search for care to the patient with Sickle Cell Disease

Itinerario Terapéutico como búsqueda del cuidado al paciente con Enfermedad Falciforme

Cassiela Roman¹, Marina da Silva Campos², Denise Bueno^{1,2,3}

¹Programa de Pós-Graduação em Assistência Farmacêutica (PPGASFAR), Faculdade de Farmácia, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil.

²Faculdade de Farmácia, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil.

³Programa de Pós-Graduação em Ensino na Saúde (PPGENSAU), Faculdade de Medicina, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil.

Resumo

Introdução: A forma como são realizadas as mudanças nos processos de trabalho na área da saúde precisam ser sensíveis ao itinerário terapêutico possível dos seus usuários. No caso dos pacientes com doença falciforme (DF) é preciso analisar a necessidade de consultas frequentes em centros de referência e que a dispensação de medicamentos pós-consulta pode impactar na adesão ao tratamento. O objetivo deste estudo foi descrever o itinerário terapêutico de pacientes com DF na busca pelos medicamentos. **Material e Método:** Estudo qualitativo realizado por meio de entrevista semiestruturada com 12 participantes (pacientes e cuidadores), em um Centro de Referência para DF no sul do Brasil, entre outubro e novembro de 2017. **Resultados:** Quatro principais categorias foram identificadas: [A] Descoberta da doença, [B] Busca dos medicamentos, [C] Itinerários terapêuticos e [D] Linha do cuidado. Observou-se que existe um desconhecimento por parte dos entrevistados sobre as mudanças realizadas na forma de retirada dos medicamentos para tratamento da doença, fazendo com que seus itinerários terapêuticos estejam desorganizados no sistema de saúde. Anteriormente os medicamentos eram retirados no centro de referência hospitalar e passaram a ser dispensados nas

farmácias do estado no município de origem dos pacientes. **Conclusão:** O desconhecimento relatado evidencia que a presença do profissional farmacêutico pode aproximar a dispensação do medicamento a realidade das pessoas com DF que necessitam de um olhar particularizado na atenção à saúde

Palavras-chave: Assistência à Saúde, Assistência Farmacêutica, Doença Falciforme, Medicamentos, Trajetória Clínica.

Abstract

Introduction: The way changes in work processes in the health area are made must be sensitive to the possible therapeutic itinerary of health users. In the case of patients with sickle cell disease (SCD), it is necessary to analyze the need for frequent consultations in referral centers and that the dispensation of medications post-consultation can impact adherence to treatment. The objective of this study was to describe the therapeutic itinerary of patients with SCD in the search for medications. **Material and Method:** A qualitative study performed through a semi-structured interview with 12 participants (patients and caregivers) at a Reference Center for SCD in southern Brazil, between October and November 2017. **Results:** Four main categories were identified: [A] Discovery of disease, [B] Search for medications, [C] Therapeutic itineraries and [D] Care line. It was observed that there is a lack of knowledge on the part of the interviewees about the changes made in the medicines' withdrawal to treat the disease, making their therapeutic itineraries to be disorganized in the health system. Previously, the medications were withdrawn at the hospital referral center and are now being dispensed at state pharmacies in the patients' hometown. **Conclusion:** The reported lack of knowledge shows that the pharmaceutical's presence can approach the dispensation of medicine to the people's with SCD reality who need a specialized look at health care.

Keywords: Delivery of Health Care, Pharmaceutical Care, Sickle Cell Disease, Medications, Clinical Pathways.

Resumen

Introducción: La forma en que se realizan los cambios en los procesos de trabajo en el área de la salud necesita ser sensibles al itinerario terapéutico posible de sus usuarios. En el caso de los pacientes con enfermedad falciforme (EF) es necesario analizar la necesidad de consultas frecuentes en centros de referencia y que la

dispensación de medicamentos post-consulta puede impactar en la adhesión al tratamiento. El objetivo de este estudio fue describir el itinerario terapéutico de pacientes con EF en la búsqueda de los medicamentos. **Material y Método:** Estudio cualitativo realizado por medio de entrevista semiestructurada con 12 participantes (pacientes y cuidadores) en un Centro de Referencia para EF en el sur de Brasil, entre octubre y noviembre de 2017. **Resultados:** Cuatro principales categorías fueron identificadas: [A] Descubrimiento de la enfermedad, [B] Búsqueda de los medicamentos, [C] Itinerarios terapéuticos y [D] Línea del cuidado. Se observó que existe un desconocimiento por parte de los entrevistados sobre los cambios realizados en la forma de retirada de los medicamentos para el tratamiento de la enfermedad, haciendo que sus itinerarios terapéuticos estén desorganizados en el sistema de salud. Anteriormente los medicamentos eran retirados en el centro de referencia hospitalario y pasaron a ser dispensados en las farmacias del estado en el municipio de origen de los pacientes. **Conclusión:** El desconocimiento reportado evidencia que la presencia del farmacéutico puede aproximar la dispensación del medicamento a la realidad de las personas con EF que necesitan una mirada particularizada en la atención a la salud.

Palabras-clave: Prestación de Atención de Salud, Servicios Farmacéuticos, Enfermedad Falciforme, Medicamentos, Vías Clínicas.

Introdução

A Doença Falciforme (DF) é considerada a patologia genética e hereditária com maior prevalência mundial, principalmente entre a população negra (CARVALHO *et al.*, 2014; VALÊNCIO e DOMINGOS, 2016), e avaliada pela Organização Mundial da Saúde (OMS) como um grave problema de saúde pública por impactar na morbimortalidade das pessoas que têm a doença (CARVALHO *et al.*, 2014; BRASIL, 2015).

A alteração genética está associada à hemoglobina S (HbS) mutante, que pode resultar em alterações heterozigotas, como: HbSC, HbSD e talassemias e homozigota: anemia falciforme (HbSS), considerada a forma mais frequente e severa. O traço falciforme, heterozigoze que combina uma HbA normal com a HbS, geralmente, não retrata manifestações clínicas (VALÊNCIO e DOMINGOS, 2016; ARDUINI *et al.*, 2017).

Crises dolorosas agudas, dor crônica, anemia hemolítica, acidente vascular encefálico, úlcera na perna e infecções recorrentes são algumas das manifestações clínicas que impactam na qualidade de vida das pessoas com a doença (WARE *et al.*, 2017), que ficam mais suscetíveis a internações hospitalares, risco de morte, baixa expectativa de vida e menor capacidade de trabalho (MENEZES *et al.*, 2013). A falta de diagnóstico, tratamento precoce e gestão do cuidado em longo prazo, podem exacerbar tais fatores.

Em 2001, no Brasil, o diagnóstico precoce da DF passou a ser ofertado de forma universal pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) instituído no Sistema Único de Saúde (SUS). O programa prevê a identificação e acompanhamento multiprofissional dos pacientes, o que passou a contribuir de maneira decisiva na organização do fluxo das pessoas na rede de atenção à saúde (RAS) estipulada para o tratamento da DF e na redução da morbimortalidade dos pacientes (BRASIL., 2001).

Em relação ao tratamento medicamentoso, o principal medicamento utilizado na prevenção das complicações da doença é a hidroxiureia (HU), que reduz as crises dolorosas (BRASIL, 2014; AMARAL *et al.*, 2015). Além do ácido fólico, quelante de ferro, analgésicos, anti-inflamatórios, antibióticos, principalmente a penicilina, utilizada em especial pelas crianças até os cinco anos (BRASIL, 2015).

A organização da Assistência Farmacêutica para o acesso da população aos medicamentos ocorre de acordo com a complexidade e utilização destes e está subdividida em: componente básico, relacionado aos medicamentos essenciais e de agravos mais prevalentes na população (ácido fólico, analgésicos), componente estratégico para o tratamento de doenças endêmicas e com importância epidemiológica (penicilina) e o componente especializado para as linhas de cuidados definidas por meio de Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas (HU) (BRASIL, 2007; VIEIRA, 2010).

Por vezes, o caminho percorrido pelos pacientes não coincide com a RAS definida. Quando o paciente encontra dificuldades nas etapas de busca do cuidado terapêutico, como o acesso aos medicamentos, uma demanda de saúde é gerada, a qual reflete em consequências ao sistema de atenção individual e coletivo a curto e longo prazo (GUERIN *et al.*, 2012; ALVES, 2016), de forma que diferentes itinerários terapêuticos são reproduzidos.

Itinerários terapêuticos são definidos por caminhos percorridos pelos pacientes na busca do cuidado em saúde, desde o diagnóstico até o tratamento para a doença (BUENO, 2014; ALVES, 2016). Por isso os estudos sobre o tema para analisar as trajetórias desenvolvidas para tentar solucionar os problemas de saúde são relevantes (GUERIN *et al.*, 2012). Assim, o objetivo deste estudo foi descrever o itinerário terapêutico de pacientes com a doença falciforme na busca pelos medicamentos.

Material e Método

Estudo exploratório, de abordagem qualitativa, realizado por meio de entrevista semiestruturada. A entrevista aos participantes foi composta por um roteiro de questões, que aborda a temática de acesso aos medicamentos, contudo sem impedir que o entrevistado relatasse outros fatos que envolveram o percurso terapêutico.

No Rio Grande do Sul (RS) existem dois Centros de Referência para a Doença Falciforme em que os pacientes do estado são encaminhados para tratamento e acompanhamento: o Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) e o Grupo Hospitalar Conceição. A população do estudo foi composta por pessoas com DF acompanhadas no Centro de Referência do HCPA. As entrevistas foram realizadas entre outubro e novembro de 2017 no ambulatório deste centro.

O convite para participação do estudo foi feito de forma intencional após a consulta médica no centro de referência, diretamente aos pacientes maiores de 18 anos, e quando menores, aos responsáveis presentes na consulta. As entrevistas foram gravadas após assinatura do termo de consentimento livre e esclarecido. A coleta de dados foi interrompida pelo critério de saturação teórica, definido como: “a suspensão de inclusão de novos participantes quando os dados obtidos passam a apresentar, na avaliação do pesquisador, certa redundância ou repetição, não sendo considerado relevante persistir na coleta de dados” (FONTANELLA *et al.*, 2008, p. 17).

As entrevistas gravadas foram transcritas na íntegra, a partir da gravação, e posteriormente agrupadas em categorias emergentes pela análise de conteúdo (GERHARDT, 2006). As categorias foram construídas por meio das falas das pessoas com a doença ou seus cuidadores, com base no roteiro da entrevista que

implicava em questões sobre as facilidades e dificuldades do itinerário terapêutico na busca pelo cuidado em saúde, com destaque para a busca pelos medicamentos. As falas foram identificadas por letras e números em sequência ao longo do texto a fim de preservar o anonimato dos participantes.

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital de Clínicas de Porto Alegre em outubro de 2017 (Parecer: 2.318.669/2017) e o seu desenvolvimento seguiu os preceitos éticos, previstos pelo Conselho Nacional de Saúde (BRASIL, 2012).

Resultados e Discussão

Doze entrevistas foram realizadas, sendo que cinco participantes eram cuidadores de pacientes com DF e sete eram pacientes com a doença, o que totaliza 12 pacientes do centro de referência do HCPA inseridos no estudo. Entre as pessoas com DF, 75% são portadoras da HbSS, 92% se autodeclararam pardas ou negras e 50% residem em Porto Alegre (Tabela 1). A análise temática das entrevistas permitiu a identificação de quatro principais categorias: [A] Descoberta da doença, [B] Busca dos medicamentos, [C] Itinerários terapêuticos e [D] Linha do cuidado.

Tabela 1. Características das pessoas com Doença Falciforme. n = 12

Variáveis	n	%
Sexo		
Masculino	8	67
Feminino	4	33
Faixa etária (anos)		
0 – 19	6	50
20 – 39	4	33
40 e mais	2	17
Doença Falciforme		
HbSS	9	75
HbSC	2	17
Talassemia	1	8
Cor autodeclarada		
Negro	6	50
Pardo	5	42
Branco	1	8
Município		
Porto alegre	6	50
Alegrete	1	8
Canoas	1	8
Esteio	1	8
Guaíba	1	8
Sapucaia do Sul	1	8
São Leopoldo	1	8

Fonte: Elaborado pelas autoras.

Descoberta da doença

A partir do PNTN a triagem neonatal (teste do pezinho) passou a ser realizada na primeira semana de vida do recém-nascido, a qual possibilitou o diagnóstico precoce, tratamento medicamentoso e acompanhamento dos pacientes desde os primeiros meses de vida (BRASIL, 2001; STREFLING *et al.*, 2014). A orientação e conhecimento prévio dos cuidadores auxiliam nos cuidados relacionados à DF, pois previnem complicações, como infecções e crises de dores agudas, o que reflete diretamente na qualidade e expectativa de vida das pessoas com a doença (CARVALHO *et al.*, 2014). De forma que o diagnóstico precoce tornou-se essencial para identificar os pacientes, pelo fato das crianças não apresentarem sinais clínicos ao nascerem (ARDUINI *et al.*, 2017).

[A1] *Descobriram quando eu tinha três anos [...] Na época não tinha teste do pezinho aí quando minha irmã nasceu, fizeram o teste nela e viram a doença. Eu sempre ia pra hospital e ninguém sabia o que eu tinha, depois que minha irmã nasceu descobriram que eu também tinha a doença.*

Anterior ao programa, não havia a realização da triagem neonatal para detecção precoce de doenças genéticas de forma universal, com isso, muitos pacientes recebiam o diagnóstico de forma tardia, o que trazia sofrimento tanto para eles, quanto para seus familiares. Tal fato fazia com que os pacientes recebessem tratamento para outras doenças ou apenas um manejo imediato, principalmente nas crises de dores agudas, até serem diagnosticados com a DF e receberem cuidados direcionados ao seu diagnóstico (FERREIRA *et al.*, 2013; CARVALHO *et al.*, 2014; DIAS *et al.*, 2016).

[A2] *Por muito tempo falavam que era uma anemia profunda, outros diziam que era reumatismo ou não sabiam dizer o que era [...] só descobriram que era Anemia Falciforme após um AVC aos 16 anos. Depois disso passou a fazer o tratamento no HCPA até hoje.*

[A3] *Eu tinha 18-19 anos [...] Ficava dias na cama, sem apetite, com dor. Minha mãe me levava no colo porque eu não conseguia caminhar e lá me tratavam como reumatismo, dor nas juntas.*

Após o PNTN, a coleta do exame passou a ser realizado em Unidades Básicas de Saúde (UBS) em todas as crianças recém-nascidas. Este serviço facilitou o direcionamento para o diagnóstico da doença, o qual é realizado pelo centro de Referência em Triagem Neonatal, e o encaminhamento aos centros de referência para acompanhamento multiprofissional. Isso fez com que o tratamento e acompanhamento das pessoas fossem iniciados de forma adequada e precoce (BRASIL, 2001).

Conforme a Rede Estadual de Triagem Neonatal preconizada pelo programa e executada em cada estado de forma articulada entre o Ministério da Saúde (MS), Secretarias Estaduais de Saúde, Distrito Federal e municípios, o quadro clínico das crianças a partir de 2001 começou a se diferenciar dos adultos que tiveram o diagnóstico tardio, pelo acompanhamento e prevenção de agravos ao longo dos anos (BRASIL, 2001; STREFLING *et al.*, 2014; DIAS *et al.*, 2016). O que proporcionou aumento da expectativa de vida destes pacientes (FERREIRA *et al.*, 2013) e foi evitando percursos desorientados na busca pelo cuidado em saúde.

Busca dos medicamentos

O Centro de Referência para Doença Falciforme (CRDF) do HCPA foi criado em 1996 pelo Serviço de Hematologia do hospital por meio de um convênio com a Secretaria de Saúde do Estado do RS, com o objetivo de sistematizar o atendimento continuado às pessoas com a doença, e consolidou-se como CRDF estadual (HOSS *et al.*, 2016). Em 2010, foi firmado um convênio entre o MS e a Fundação Médica do RS com o objetivo de fornecer apoio técnico e financeiro para sua qualificação. Com este convênio o centro passou a contar com profissionais de outras áreas da saúde, como o farmacêutico, para o seu fortalecimento (BRASIL, 2010).

Desde 2011 o medicamento HU passou a ser dispensado no centro de referência pelo profissional farmacêutico, o qual realizava consulta farmacêutica com os pacientes, pós-consulta médica, para a sua dispensação. A penicilina oral passou a ser dispensada em 2013, quando foi inserida no SUS (BRASIL, 2013). O acesso aos medicamentos se mostrou eficaz pela dispensação ser realizada no próprio centro, por meio de serviços farmacêuticos, o que auxiliava na adesão ao tratamento e no itinerário terapêutico dos pacientes na busca pelo medicamento.

[B1] *A retirada no próprio hospital depois da consulta era uma facilidade.*

[B2] *A retirada logo após a consulta no HCPA era bem mais fácil. Quando faltava (só faltou uma vez) elas conseguiam na mesma semana uma parte do tratamento e me ligavam para eu retirar com ela no hospital.*

Outra facilidade observada foi o fato dos medicamentos do componente básico utilizados para o tratamento da DF serem retirados, na maioria das vezes, nas UBS e/ou nas Farmácias Distritais. Em caso de falta, a maioria dos pacientes e cuidadores relatou não ter dificuldades para compra, quando se faz necessário, pelo custo ser acessível.

[B3] *Pego (os medicamentos) no posto quando têm, se não têm eu corro atrás pra comprar.*

[B4] *O ácido fólico com a receita eu tiro no posto ou na farmácia distrital do meu bairro [...] se tem a receita é muito difícil não conseguir lá.*

[B5] *Se faltar é só ir a qualquer farmácia e comprar, é bem mais comum, diferente da HU que tem que encomendar [...] e não é tão em conta. .*

Em contrapartida, o alto valor da HU foi citado pelos entrevistados, que se caracterizam como indivíduos de maior vulnerabilidade socioeconômica (FERREIRA *et al.*, 2013; VALÊNCIO e DOMINGOS, 2016), como uma dificuldade, caso necessitem comprar.

[B6] *A HU sim se falta já começa a complicar.*

[B7] *A falta de dinheiro. Só ele é aposentado, eu estou desempregada. Dificulta o acesso quando ocorrem as faltas de medicamentos, o gasto é muito grande.*

[B8] *É cara a medicação e é para mim e para minha irmã, a gente toma todo dia. [...] Era complicado, quando ele (pai) trabalhava conseguia comprar, mas como era para duas pessoas... Ele pedia algum dinheiro, dependia de cada mês.*

[B9] *Não comprei porque não tinha dinheiro. Aí eu internei no hospital porque fiquei com dor [...] Eu tô para ir na farmácia e se não tiver eu vou ter que esperar.*

Contudo, relatam tentarem comprar de alguma forma para não ficarem sem ou deixar o filho muito tempo sem o medicamento, devido às consequências, mesmo que gere um impacto econômico relevante.

[B10] *Quando não tem, tem que correr atrás de dinheiro emprestado e cartão pra parcelar porque não dá para ficar sem [...] aí eu corro atrás de dinheiro, vejo alguém pra comprar pra mim. Se fica sem já começam as infecções.*

[B11] *Ele é bem caro, mas a gente tem que dar um jeito, não pode deixar ele sem remédio.*

Itinerários terapêuticos

O convênio federal, entre o MS e a Fundação Médica do RS, não foi renovado em 2017. Dessa forma, o centro de referência ambulatorial encerrou, em maio deste ano, o serviço de dispensação da HU e da penicilina, os quais passaram a ser enviados aos municípios, gerando diferentes entendimentos sobre a forma de dispensação destes medicamentos.

[C1] *A retirada logo após a consulta no HCPA era bem mais fácil. [...] No município eu não sei como vai ser.*

Os medicamentos, que anteriormente eram retirados de forma direta no centro de referência, passaram a ser retirados nas farmácias ligadas às coordenadorias regionais de saúde mais próxima ao município de origem do paciente. O não reconhecimento da forma como está organizado este sistema de distribuição trouxe um entendimento de acesso dificultado.

[C2] *Eu tive que ir no hospital para a médica preencher, precisei fazer cópia dos documentos dele e meu e também dos exames. Não foi muito difícil, mas precisei dar algumas caminhadas.*

[C3] *A HU até hoje não consegui receber pelo Estado desde que saiu aqui do HCPA porque não tem. Esse mês a que ele está tomando eu comprei, porque não tinha. Faz três semanas que eu estou indo lá e não tem o medicamento dele. Eles dizem que o governo não distribuiu e tem que esperar.*

A falta de informações sobre a mudança do local de distribuição dos medicamentos faz com que os indivíduos se sintam distantes dos profissionais de saúde e da equipe de atendimento.

[C4] *Ele (funcionário) tem que ter a orientação que muitas vezes não tem. Às vezes a gente, cuidador, tem mais informação que um funcionário [...] a orientação infelizmente falta. Além de não saberem a informação, não sabem nem te explicar porque não aprenderam sobre isso e muitas vezes também não tem nem boa vontade.*

[C5] *Sempre falam que está para chegar a qualquer momento, toda segunda-feira eu vou lá.*

[C6] *Eles só dizem isso: “o governo não distribuiu”. Não falam quando tem que ir, tem que ir na sorte... já fui três semanas, essa vou de novo... não sei nem se a receita ainda vale.*

A desinformação causa incerteza sobre a retirada dos medicamentos. Isto aumenta o vínculo anterior com o centro de referência do HCPA e agrava a rejeição ao novo local de retirada.

Linha do cuidado

A linha de cuidado é uma estratégia essencial para o planejamento na área da saúde, a qual visa guiar os fluxos assistências dos usuários do SUS, de modo seguro (BERWIG *et al.*, 2016). Mudanças nos processos de trabalho são necessárias no cotidiano da área da saúde. A forma como estas mudanças são realizadas precisam ser sensíveis ao itinerário terapêutico possível dos usuários de saúde (MALTA e MERHY, 2010; SILVA *et al.*, 2016). No caso dos pacientes com DF é preciso analisar a necessidade de consultas frequentes em centros de referência e que a dispensação pós-consulta pode impactar na adesão ao tratamento.

[D1] *A gente gasta passagem pra vir até o médico, aí amanhã tem que dar um jeito pra ir lá na farmácia ver se tem o medicamento. Se tu chega lá e não tem, aí vai de novo, elas não dão data...*

[D2] *Se ele [filho] está doente não pode pegar frio nem chuva, “nem muito isso muito aquilo”... aí eu tenho que sair*

com ele no posto para conseguir o medicamento, se não consigo eu tenho que ir para a farmácia [...] para mim, com ele pequeno, era muito mais fácil pegar aqui do que sair catando lugar disponível que tenha...

Além da dispensação, no centro analisado havia a prática da atenção farmacêutica. A orientação pós-consulta médica era bem vista pelos pacientes, não apenas pela facilidade da dispensação no mesmo dia, mas também pelo atendimento individual, em que havia a orientação sobre o tratamento medicamentoso, levando em consideração as suas peculiaridades, o que contribuía diretamente na adesão terapêutica.

Os medicamentos eram dispensados em quantidades individualizadas.

[D3] *Era uma facilidade e acabava sendo um comprometimento do próprio paciente com o hospital... ela [farmacêutica] entregava o medicamento, fazia uma entrevista, perguntava quantos a gente ainda tinha para não sobrar e não faltar para outros... Mesmo que acabasse a consulta e a gente ficasse 15 minutos, meia hora aguardando, para mim era muito válido.*

[D4] *Aqui era maravilhoso, a farmacêutica que avaliava a gente e entregava, a gente saía bem feliz com o medicamento [...] o médico via que a gente saía daqui com o medicamento e sabia que a gente estava tomando, a gente era bem acompanhada.*

A HU, por proporcionar resultados visíveis e significativos, que agregam benefícios consideráveis na qualidade de vida das pessoas com a doença (ARDUINI *et al.*, 2017), é vista como indispensável para a grande maioria dos entrevistados que compreendem a importância do seu uso. A preocupação e anseio devido à falta e a dúvida sobre o futuro, evidenciam que tanto os pacientes quanto os cuidadores foram sensibilizados pelo serviço prestado.

[D5] *Se eu tomo eu consigo fazer tudo que eu quero, se não tomo aí fica mais complicado. Demorei bastante para entender.*

[D6] *Se ficar sem é quase certo que a pessoa vai baixar hospital. [...] melhorou bastante, quando não tomava eu vivia*

em hospital. Diminuiu as crises, é mais raro a pessoa baixar hospital... A pessoa fica uns quatro ou cinco anos até dar uma crise.

[D7] *Antes de usar (o medicamento) ele tinha uma crise atrás da outra... quando não era crise, era infecção. .*

Existe preocupação dos entrevistados na busca por acolhimento adequado com conhecimento prévio sobre a doença, capaz de suprir as expectativas de informação, principalmente, nas crises de dor. A falta de entendimento da população sobre os diferentes níveis de complexidade do sistema de saúde fazem com que os serviços de atendimento sejam utilizados de forma não resolutive e sem racionalidade, o que reflete em custos finais ampliados. Além disso, os serviços e informações tornam-se pouco eficazes quando a população não acessa, de modo que o acolhimento e cuidado para este perfil de pacientes é estratégico para melhores resultados (MALTA e MERHY, 2010).

[D7] *Não, no começo eles (no Pronto Atendimento) nem sabiam o que era a doença, a gente sabia mais que eles, é complicado [...] eles tão ali te cuidando, mas tu que tem que dar as orientações...*

[D8] *Na unidade de saúde só são retirados os curativos da úlcera na perna. [...] em crise são encaminhados direto para o hospital da cidade e se necessário para o HCPA com ambulância.*

[D9] *A última vez [...] eu expliquei que ele tinha doença falciforme e não fizeram nada nem descobriram o que era no Pronto Atendimento [...] Só consegui atendimento na emergência do HCPA, onde foi internado. Na próxima vez que ele estiver com febre eu vou vir direto na emergência daqui porque é mais garantido.*

A Educação Permanente é necessária para que as equipes de saúde em todos os níveis de complexidade estejam aptas a qualificar as linhas de cuidado com o objetivo de melhorar a atenção e o cuidado aos pacientes (MALTA e MERHY, 2010; SERAFIM *et al.*, 2011).

Considerações Finais

No estudo, por meio da percepção dos entrevistados, foi possível avaliar que o acesso aos medicamentos no centro de referência foi considerado como uma facilidade essencial, pela dispensação ocorrer no mesmo dia da consulta médica. Bem como, pela prática da atenção farmacêutica, devido à orientação individual, comprometimento com o cuidado e contribuições diretas à adesão terapêutica.

A mudança do local de dispensação impactou de forma negativa o itinerário terapêutico das pessoas com DF, o que trouxe dificuldades no acesso aos medicamentos para a doença nas farmácias do estado nos municípios de origem dos indivíduos e causou incertezas sobre a sua distribuição. Além disso, o processo passou a ser mais custoso para os pacientes, que precisaram ampliar a sua trajetória para retirá-los em outro serviço, diferente do centro de referência.

Estes fatores evidenciam que o profissional farmacêutico, juntamente com a sua equipe de saúde, necessita contribuir para aumentar o entendimento desta mudança e diminuir as dificuldades do itinerário terapêutico descrito para garantir uma assistência à saúde completa e eficaz. Torna-se indispensável, para um bom funcionamento e máximo aproveitamento dos serviços pelos pacientes, a capacitação e qualificação dos profissionais da saúde em toda a RAS, desde as UBS até os níveis mais complexos no foco da Doença Falciforme.

Agradecimentos

Nosso agradecimento à equipe do Centro de Referência para Doença Falciforme do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Referências

ALVES, S. P. **Utilização de medicamentos em pacientes pediátricos ambulatoriais com fibrose cística**. Porto Alegre: UFRGS, 2016. 57f. Dissertação (Mestrado em Assistência Farmacêutica) – Programa de Pós-Graduação em Assistência Farmacêutica, Faculdade de Farmácia, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, 2016.

AMARAL, J. L. *et al.* Perfil sócio demográfico, econômico e de saúde de adultos com doença falciforme. **Rev Rene**, v. 16, n.3, p. 296-305, 2015.

ARDUINI, G. A. O.; RODRIGUES, L. P.; MARQUI, A. B. T. Mortality by sickle cell disease in Brazil. **Rev Bras Hematol Hemoter**, v. 39, n. 1, p. 52-56, 2017.

BERWIG, L. C. *et al.* Construção de uma linha de cuidado neonatal: percepção dos profissionais da atenção básica à saúde. **Rev Baiana de Saúde Pública**, v. 40, n. 4, p. 892-908, 2016.

BRASIL. Convênio nº 01309, de 31 de dezembro de 2010. Termo de Convênio que entre si celebram a União Federal, por intermédio do Ministério da Saúde e a Fundação Médica do Rio Grande do Sul / RS, visando fortalecer o Sistema Único de Saúde (SUS). **Diário oficial da União**, Brasília, 20 jan. 2011.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. **Doença falciforme: Hidroxiureia - uso e acesso**. Brasília: Ministério da Saúde, 2014.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. **Doença falciforme: diretrizes básicas da linha de cuidado**. Brasília: Ministério da Saúde, 2015.

BRASIL. Portaria nº 822, de 06 de junho de 2001. Institui, no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal / PNTN. **Diário Oficial da União**, Brasília, 06 jun. 2001.

BRASIL. Portaria nº 204, de 29 de janeiro de 2007. Regulamenta o financiamento e a transferência dos recursos federais para as ações e os serviços de saúde, na forma de blocos de financiamento, com o respectivo monitoramento e controle. **Diário Oficial da União**, Brasília, 31 jan. 2007.

BRASIL. Portaria nº 45, de 10 de setembro de 2013. Incorpora a penicilina oral para profilaxia de infecção em crianças menores de cinco anos com doença falciforme no SUS. **Diário oficial da União**, Brasília, 11 set. 2013.

BRASIL. Ministério da Saúde. Conselho Nacional de Saúde. Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012. **Diário Oficial da União**, Brasília, 13 jun. 2013.

BUENO, D. **Itinerário terapêutico do medicamento na Rede de Atenção em Saúde**. Porto Alegre: UFRGS, 2014.

CARVALHO, S. C. *et al.* Em busca da equidade no sistema de saúde brasileiro: o caso da doença falciforme. **Saúde Soc São Paulo**, v. 23, n. 2, p. 711-718, 2014.

DIAS, A. L. A.; TRAD, L. A. B.; CASTELLANOS, M. E. P. Itinerários terapêuticos de pessoas com doença falciforme: gritos rompendo o silêncio pautado pelo racismo. In: GERHARDT, T. E. *et al.* **Itinerários Terapêuticos: integralidade no cuidado, avaliação e formação em saúde**. 1. ed. Rio de Janeiro: CEPESC Editora, 2016. p. 361-373.

FERREIRA, S. L. *et al.* Vulnerabilidade de pessoas adultas com doença falciforme: subsídios para o cuidado de enfermagem. **Cienc Cuid Saúde**, v. 12, n. 4, p. 711-718, 2013.

FONTANELLA, B. J. B.; RICAS, J.; TURATO, E. R. Amostragem por saturação em pesquisas qualitativas em saúde: contribuições teóricas. **Cad Saúde Pública**, v. 24, n. 1, p. 17-27, 2008.

GERHARDT TE. Itinerários terapêuticos em situações de pobreza: diversidade e pluralidade. **Cad Saúde Pública**, v. 22, n. 11, p. 2449-2463, 2006.

GUERIN, G. D.; ROSSONI, E.; BUENO, D. Itinerários terapêuticos de usuários de medicamentos de uma unidade de Estratégia de Saúde da Família. **Ciênc. Saúde Colet.**, v. 17, n. 11, p. 3003-3010, 2012.

HOSS, G. J. et al. Projeto de Qualificação do Centro de Referência para Doença Falciforme do HCPA. **Clin Biomed Res (Supl)**, v. 36 , p. 259, 2016.

MALTA, D. C.; MERHY, E. E. O percurso da linha do cuidado sob a perspectiva das doenças crônicas não transmissíveis. **Interface comunicação, saúde e educação**, v. 14, n. 34, p. 593-605, 2010.

MENEZES, A. S. O. P. *et al.* Qualidade de vida em portadores da doença falciforme. **Rev Paul Pediatr**, v. 31, n. 1, p. 24-29, 2013.

SERAFIM, E. S. S. *et al.* Capacitação de profissionais de saúde para o manejo da dor em adolescentes portadores de doença falciforme na atenção primária. **Adolesc. & Saúde**, v. 8, n. 4, p. 55-58, 2011.

SILVA, N. E. K.; SANCHO, L. G.; FIGUEIREDO, W. S. Entre fluxos e projetos terapêuticos: revisitando as noções de linha do cuidado em saúde e itinerários terapêuticos. **Ciênc. Saúde Colet**, v. 21, n. 3, p. 843-851, 2016.

STREFLING, I. S. S. *et al.* Conhecimento sobre triagem neonatal e sua operacionalização. **Cogitare Enferm**, v. 19, n. 1, p. 27-33, 2014.

VALÊNCIO, L. F. S.; DOMINGOS, C. R. B. O processo de consentimento livre e esclarecido nas pesquisas em doença falciforme. **Rev Bioét (Impr.)**, v. 24, n. 3, p. 469-477, 2016.

VIEIRA, F. S. Assistência farmacêutica no sistema público de saúde no Brasil. **Rev Panam Salud Publica**, v. 27, n. 2, p. 149-156, 2010.

WARE, R. E. *et al.* Sickle cell disease. **Seminar**, p. 1-13, jan. 2017.

ARTIGO 3

Análise documental de políticas públicas de saúde relacionadas à Doença Falciforme implementadas no Brasil

Documentary analysis of public health policies related to Sickle Cell Disease implemented in Brazil

Cassiela Roman¹; Denise Bueno^{1,2}

¹Programa de Pós-Graduação em Assistência Farmacêutica (PPGASFAR), Faculdade de Farmácia, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil.

²Programa de Pós-Graduação em Ensino na Saúde (PPGENSAU), Faculdade de Medicina, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil.

Resumo

A doença falciforme (DF) é considerada um problema de saúde pública por ser a alteração genética no sangue de maior prevalência mundial. O diagnóstico, tratamento precoce e gestão do cuidado em longo prazo são fundamentais para melhorar a qualidade de vida das pessoas com a doença. Para tal, a implementação de políticas públicas de saúde que proporcionem melhor assistência e orientem a promoção, prevenção e reabilitação da saúde destas pessoas, torna-se um fator importante para a saúde pública do Brasil. Objetivou-se realizar uma análise documental descritiva a partir de leis, portarias e protocolos clínicos relacionados à DF. A busca por estes documentos foi realizada de forma sistemática e foram selecionados aqueles publicados entre os anos de 2001 a 2018. Observou-se que ocorreu uma evolução no cuidado à saúde dos pacientes de forma gradativa por meio das políticas públicas implementadas no país, as quais visavam o diagnóstico precoce da doença pela triagem neonatal, abertura de centros de referência para o acompanhamento e tratamento dos indivíduos, publicação da Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme, do protocolo clínico e inserção de novas tecnologias para o seu tratamento no Sistema Único de Saúde.

Palavras-chave: Doença Falciforme, Políticas Públicas de Saúde, Saúde Pública.

Abstract

Sickle cell disease (SCD) is considered a public health problem because it is the most prevalent genetic disorder in the blood. Diagnosis, early treatment and management of long-term care are fundamental to improve the quality of life of people with the disease. To this end, the implementation of public health policies that provide better assistance and guide the promotion, prevention and rehabilitation of these people's health, becomes an important factor for public health in Brazil. The objective was to conduct a descriptive documentary analysis based on laws, ordinances and clinical protocols related to SCD. The search for these documents was carried out in a systematic way and selected those published between 2001 and 2018. It was observed that an evolution occurred in the patients' health care in a gradual way through the public policies implemented in the country, which aimed at the early diagnosis of the disease by neonatal screening, the establishment of reference centers for the follow-up and treatment of patients, publication of the National Policy for Comprehensive Care for People with Sickle Cell Disease, the clinical protocol and the insertion of new technologies for their treatment in the Unified Health System.

Keywords: Sickle Cell Disease, Public Health Policy, Public Health.

Introdução

A doença falciforme (DF) constitui um conjunto de doenças de origem genética, a qual é considerada a patologia hereditária de maior prevalência mundial (GALADANCI *et al.*, 2015; SIMÕES *et al.*, 2016; VALÊNCIO e DOMINGOS, 2016), presente, principalmente, na maioria dos países da região africana (WHO, 2017). Ela está associada à presença da hemoglobina S (HbS), responsável pelo eritrócito adquirir a forma de foice, que se manifesta de forma homozigota, denominada de anemia falciforme (HbSS), ou heterozigota, como: HbSC, HbSD, HbSE e talassemias. A combinação entre a HbS e a hemoglobina normal (HbA) caracteriza o traço falciforme, uma heterozigose simples, a qual não se designa como DF e, geralmente, não apresenta sintomas (VALÊNCIO e DOMINGOS, 2016; ARDUINI *et al.*, 2017).

A doença é majoritária entre a população negra, com predomínio da anemia falciforme (VALÊNCIO e DOMINGOS, 2016; ARDUINI *et al.*, 2017), que atinge em

torno de 70% a 75% dos pacientes no panorama mundial (CHAKRAVORTY e WILLIAMS, 2015; RODRÍGUEZ-MOLDES *et al.*, 2015). Segundo a Organização Mundial da Saúde, mais de 300.000 bebês nascem a cada ano com alguma hemoglobinopatia e aproximadamente 5% da população mundial carrega o traço de genes responsáveis por transtornos da hemoglobina (WHO, 2017). Os principais sinais e sintomas da doença são: infecções, síndrome mão-pé, episódios de dores agudas, dores crônicas, lesão progressiva de órgão, atraso no crescimento, acidente vascular encefálico e úlcera na perna (BROUSSE *et al.*, 2014; AMARAL *et al.*, 2015; ARDUINI *et al.*, 2017).

Devido a sua prevalência, morbimortalidade da população portadora e relevância clínica, a DF é considerada um problema de saúde pública mundial e perpassa pelo Brasil (LOBO, 2010; MENEZES *et al.*, 2013; ARDUINI *et al.*, 2017). A implementação de políticas públicas que proporcionem melhor assistência aos indivíduos portadores da doença (ARDUINI *et al.*, 2017) torna-se um fator importante para a saúde pública do país.

As políticas públicas são um conjunto de disposições, medidas e procedimentos que orientam a política do país, regulando as atividades do governo que se relacionam com os serviços de interesse público (LUCCHESI, 2002) e atividades privadas, voltadas a objetivos socialmente relevantes e politicamente determinados (BUCCI, 2002). Aquelas voltadas para a saúde orientam as melhorias às condições de saúde da população, por meio da promoção, proteção e reabilitação da saúde dos indivíduos (BRASIL, 1990b; LUCCHESI, 2002). Assim, o objetivo deste estudo foi realizar uma análise documental descritiva a partir de políticas públicas de saúde relacionadas à DF implementadas no Brasil.

Método

Estudo descritivo, de análise documental. A pesquisa documental consiste na busca e seleção de documentos, que são analisados a fim de desenvolver novos conhecimentos sobre o tema que está sendo estudado (KRIPKA *et al.*, 2015; DOMINGOS *et al.*, 2016). É uma estratégia que pretende embasar o estudo a partir da evidência documental (VALLES, 2003). Esta análise representa os documentos de forma sistemática e diferente do original, o que facilita a sua recuperação e

consulta para utilização e difusão das informações descritas (IGLESIAS e GÓMEZ, 2004; SOUZA *et al.*, 2011).

O primeiro documento selecionado foi a Portaria nº 822 de 2001, que instituiu o Programa Nacional de Triagem Neonatal no Sistema Único de Saúde (SUS), o qual representa um marco histórico relevante para a DF no Brasil pela oferta universal do diagnóstico precoce da doença, tratamento e acompanhamento das pessoas no SUS (BRASIL, 2001). A partir da seleção deste documento, foi realizada uma busca online em sites que disponibilizam informações sobre documentos legais no país, a fim de verificar outras políticas públicas relacionadas à DF implementadas a partir de 2001.

Os documentos que fizeram parte do estudo estão disponibilizados via online, na íntegra, nos seguintes sites: Saúde Legis, Sistema de Legislação da Saúde do Ministério da Saúde, no qual é possível pesquisar atos normativos do SUS (http://portal2.saude.gov.br/saudelegis/LEG_NORMA_PESQ_CONSULTA.CFM), Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS (CONITEC), na seção de recomendações da CONITEC em avaliação de tecnologias (<http://conitec.gov.br/decisoes-sobre-incorporacoes>), e Portal da Legislação, na seção Pesquisa de Legislação (<http://www4.planalto.gov.br/legislacao>).

Após esta etapa, as informações foram compiladas e analisadas (CALADO e FERREIRA, 2005; DOMINGOS *et al.*, 2016), conforme a progresso histórico das políticas públicas. Com isso, foram descritas as suas principais contribuições para a evolução do cuidado às pessoas com DF no país.

Resultados

Foram selecionados 18 documentos publicados em nível federal entre os anos de 2001 a 2018, incluindo Lei, Portarias, Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas (PCDT), Relatórios de Recomendação da CONITEC e Consulta Pública. O Quadro 1 apresenta os documentos selecionados em ordem cronológica, o qual traça uma linha do tempo da implementação das políticas públicas de saúde relacionadas à DF no país.

Quadro 1. Documentos selecionados, relacionados à Doença Falciforme, implementados no Brasil de 2001 a 2018.

Documentos	Objetivo	Publicação
Port. nº 822	Instituir, no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN).	Junho de 2001
Port. nº 388	Incluir, na tabela de procedimentos do Sistema de Informações Ambulatoriais do Sistema Único de Saúde, o medicamento Hidroxiureia para tratamento da Doença Falciforme.	Junho de 2002
Port. nº 872	Aprovar o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas - Doença Falciforme - Hidroxiureia.	Novembro de 2002
Port. nº 1391	Instituir, no âmbito do Sistema Único de Saúde, as diretrizes para a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias.	Agosto de 2005
Port. nº 992	Instituir a Política Nacional de Saúde Integral da População Negra.	Mai de 2009
Port. nº 2048	Aprovar o Regulamento do Sistema Único de Saúde.	Setembro de 2009
Lei nº 12.104	Dispor sobre a instituição do Dia Nacional de Luta pelos Direitos das Pessoas com Doenças Falciformes.	Dezembro de 2009
Port. nº 55	Aprovar o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas - Doença Falciforme. Revoga o protocolo de 2002.	Janeiro de 2010
Port. nº 1459	Instituir, no âmbito do Sistema Único de Saúde, a Rede Cegonha.	Junho de 2011
Port. nº 650	Dispor sobre os planos de ação regional e municipal da Rede Cegonha.	Outubro de 2011
Port. nº 2829	Incluir a Fase IV no Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) instituído pela Portaria nº 822, de 6 de junho de 2001.	Dezembro de 2012
Port. nº 473	Aprovar o Protocolo de Uso do Doppler Transcraniano como procedimento ambulatorial na prevenção do Acidente Vascular Encefálico em pacientes com Doença Falciforme.	Abril de 2013
Port. nº 45	Incorporar a penicilina oral para profilaxia de infecção em crianças menores de cinco anos com Doença Falciforme no Sistema Único de Saúde.	Setembro de 2013
Relatório nº 56	Penicilina oral para profilaxia em Doença Falciforme.	CONITEC - 2013
Port. nº 30	Incorporar no âmbito do Sistema Único de Saúde o transplante de células-tronco hematopoéticas alogênicas aparentadas para tratamento da Doença Falciforme.	Junho de 2015

*Port. = Portaria

*continua

Documentos	Objetivo	Publicação
Relatório nº 151	Transplante de células-tronco hematopoéticas para Doença Falciforme.	CONITEC - 2015
Consulta Pública nº 22	Consulta para manifestação da sociedade civil a respeito da recomendação da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias do SUS relativa à proposta de atualização do Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença Falciforme.	Agosto de 2016
Port. Conjunta nº 05	Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença Falciforme.	Fevereiro de 2018

*Port. = Portaria

Os resultados demonstram que existe um aporte federal em relação à DF, por meio da efetivação PNTN, que favorece o diagnóstico e início do acompanhamento do paciente de forma precoce; do PCDT, que dispõe sobre o tratamento preconizado; da Política Nacional voltada aos portadores da DF, reconhecendo-a como um problema de saúde pública; da Política Nacional de Atenção Integral à Saúde da População Negra; e a incorporação de novas tecnologias ao SUS por meio da CONITEC voltadas à DF.

Discussão

A equidade é um dos princípios do SUS que visa garantir atendimento, conforme suas necessidades, aos indivíduos diferentes, de forma justa e com igualdade social. Implantar tal princípio é uma ação complexa, que envolve a participação e comprometimento dos profissionais e organizações sociais inseridos no sistema de saúde (CARVALHO *et al.*, 2014).

Dentre as mobilizações sociais conectadas a este contexto, de luta pela equidade, há a reivindicação antiga do movimento social da população negra no Brasil pelo diagnóstico precoce e por um programa de atenção integral às pessoas com DF (CANÇADO e JESUS, 2007). Movimento que ganhou força nos anos 1990 pelo começo dos debates de políticas de ação afirmativa no país (CAVALCANTI e MAIO, 2011). O primeiro passo conquistado referente aos movimentos foi em 1992 com a Triagem Neonatal no SUS para fenilcetonúria e hipotireoidismo congênito, que mais adiante se constituiria como a Fase I do PNTN (BRASIL, 2001; CANÇADO e JESUS, 2007).

Associado ao fato, o Estatuto da Criança e do Adolescente determinou que hospitais e outros estabelecimentos de atenção à saúde de gestantes, públicos ou privados, deveriam realizar exames para o diagnóstico e tratamento de patologias no metabolismo de recém-nascidos e oferecer orientações aos pais (BRASIL, 1990a; SANTOS *et al.*, 2011).

Assim, em 2001, com o intuito de expandir o acesso para realização da triagem neonatal que já vinha sendo realizada e incluir outras doenças, com base nos princípios da universalidade, equidade e integralidade do SUS, foi instituído ao sistema de saúde o PNTN pela Portaria nº 822. Como previsto na portaria, o programa passou a ser executado nos estados no Brasil de forma articulada entre o Ministério da Saúde, as Secretarias de Saúde dos estados, Distrito Federal e municípios (BRASIL, 2001; STREFLING, 2014).

A implantação do programa se deu por fases, devido aos diferentes níveis de organização das redes assistenciais dos estados e Distrito Federal, variação da cobertura de nascidos-vivos pela triagem realizada e distintas características da população brasileira. As doenças congênitas da Fase I, como citado anteriormente, eram fenilcetonúria e hipotireoidismo congênito. Na Fase II, foram incluídas a doença falciforme e outras hemoglobinopatias e na Fase III a fibrose cística (BRASIL, 2001). Em 2012, com a necessidade de ampliar o aporte de doenças diagnosticadas pela triagem neonatal, foi instituída a Fase IV com a inclusão da hiperplasia adrenal congênita e deficiência de biotinidase (BRASIL, 2012).

O PNTN e a Fase II, em especial, representaram avanços importantes nas políticas públicas de saúde voltadas aos portadores da DF e mudanças na sua história natural, pois passou a ser reconhecida como um problema de saúde pública no país. A detecção precoce, acompanhamento multiprofissional e início do tratamento antes dos quatro meses de vida melhoram a qualidade de vida e sobrevivência das pessoas, devido à prevenção de infecções e outras complicações da doença que podem levar ao óbito (CANÇADO e JESUS, 2007; CARVALHO *et al.*, 2014; STREFLING *et al.*, 2014; KOPACEK *et al.*, 2015).

Para o credenciamento das fases do programa, os estados e o Distrito Federal deveriam organizar as Redes Estaduais de Triagem Neonatal, integradas por postos de coletas e serviços de referência para triagem, acompanhamento e tratamento dos pacientes, a fim de promover a integralidade do cuidado e ações contínuas nos diferentes níveis de atenção à saúde do sistema (BRASIL, 2001). A

habilitação dos serviços para a fase seguinte se daria quando o centro de referência atingisse no mínimo 70% de cobertura populacional na fase I, dessa forma estaria apto para incluir a detecção das doenças da fase II e assim sucessivamente até a fase IV (BRASIL, 2001; BRASIL, 2012; STREFLING *et al.*, 2014).

Estados que já realizavam a triagem neonatal instituída em 1992, regulamentada como fase I, e preenchiam os critérios para habilitação na fase seguinte foram habilitados para a fase II no ano em que o programa foi instituído, como o RS, que iniciou o Serviço de Referência em Triagem Neonatal Estadual na capital nesta fase (KOPACEK *et al.*, 2015), além dos estados da BA, ES, GO, MG, PR, PE, RJ, SC e SP. Em 2011, oito estados e o Distrito Federal encontravam-se estagnados na fase I e outros nove estados na fase II. Somente em 2013 ocorreu a universalização para as fases II e III e a habilitação de 11 estados e o Distrito Federal para a fase IV do programa (AM, GO, MG, MS, PI, PR, RO, RS, SC, SP e TO). Os 15 restantes foram regularizados e habilitados em junho de 2014 (PNTN, 2017).

Este histórico demonstra que a detecção para DF ficou descoberta em um terço do Brasil por mais de dez anos, o que causou um cenário de iniquidade para a sua triagem neonatal, como para as outras doenças. Diante deste fato, entre 2012 e 2013, foram oferecidos programas de capacitação pelo Ministério da Saúde (MS) para profissionais das diferentes áreas da saúde envolvidos com a triagem neonatal, com o objetivo de incentivar o avanço de fases nos estados e diminuir as desigualdades identificadas. Em 2015, o percentual de cobertura do PNTN alcançou 83,57% de recém-nascidos triados em primeira amostra, resultado que estimou avanços positivos para o programa (PNTN, 2017).

Além disso, é relevante enfatizar que a capacitação promovida foi ofertada para diferentes áreas da saúde, pelo programa preconizar o acompanhamento multidisciplinar das pessoas com a doença nos serviços de referência em triagem neonatal e nos serviços especializados para orientar as famílias em relação ao diagnóstico, tratamento, acompanhamento, aconselhamento genético e práticas de cuidado preventivas para prevenir complicações no recém-nascido (BRASIL, 2001; PNTN, 2017).

Em relação ao tratamento medicamentoso preconizado para a DF, de forma geral, este se baseia na utilização de antibiótico (penicilina), principalmente até os cinco anos de idade, esquema especial de vacinação, ambos com o intuito de evitar

infecções e possíveis complicações. Bem como, suplementação com ácido fólico, utilização de analgésicos e anti-inflamatórios, em intercorrências como dores agudas, e utilização da hidroxiureia (HU), conforme protocolo clínico (BRASIL, 2013a; AMARAL *et al.*, 2015).

O medicamento HU (500mg cápsula) foi incluído na tabela de procedimentos do Sistema de Informações Ambulatoriais do SUS (SIA/SUS) para o tratamento de pessoas com DF em 2002 (BRASIL, 2002a). Este medicamento é fornecido pelo Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (CEAF), cuja linha de cuidado é orientada por PCDT publicado pelo MS (BRASIL, 2014). As Secretarias Estaduais da Saúde se responsabilizam pela aquisição e distribuição do medicamento, por meio de financiamento do MS, que são dispensados pelas Secretarias Municipais de Saúde ou pelos centros de referência, conforme gestão estadual (BRASIL, 2002a; BRASIL, 2013c). Os outros medicamentos citados anteriormente são fornecidos pelas Farmácias Básicas do SUS, sob responsabilidade do município (BRASIL, 2013d; BRASIL, 2014).

Neste mesmo ano, foi aprovado e publicado o PCDT para DF, principalmente em virtude de a HU ter sido disponibilizada para o seu tratamento. O protocolo descrevia os critérios de inclusão e exclusão para o tratamento com este medicamento, doses recomendadas, acompanhamento, exames recomendados para o monitoramento periódico, outros medicamentos utilizados para o tratamento e reforçou informações sobre a realização da triagem neonatal pelos serviços de referência (BRASIL, 2002b).

Mais adiante, em 2009, foi proposta e revisão deste PCDT para atualizar as diretrizes nacionais relacionadas ao diagnóstico, tratamento e acompanhamento das pessoas com DF. Após consulta pública, foi aprovado, pela Portaria nº 55 de 2010, o novo protocolo clínico. Neste protocolo, alguns parâmetros como dose do medicamento HU, valores de referência dos exames para monitoramento periódico e ajuste de dose foram atualizados, além de serem inseridas recomendações para manipulação da preparação líquida da HU para uso pediátrico (BRASIL, 2010).

Em relação ao diagnóstico, foi descrito que tanto o método de eletroforese de focalização isoelétrica (IEF), quanto o de cromatografia líquida de alta resolução (HPLC) podem ser utilizados para o diagnóstico da DF no programa de triagem neonatal. Se este último tiver sido o método escolhido, os casos alterados deverão

ser confirmados por IEF e igualmente reproduzidos (BRASIL, 2001; BRASIL, 2010).

Sobre o acompanhamento e tratamento das pessoas, reforçou o seguinte:

...pacientes com doença falciforme terão primeiramente acompanhamento multidisciplinar em triagem neonatal com médico pediatra, psicólogo e assistente social. As famílias deverão receber orientação sobre o diagnóstico e o tratamento e ser encaminhadas para aconselhamento genético. A continuidade do atendimento deverá seguir o protocolo clínico e as diretrizes terapêuticas para tratamento da doença em centros de referência (BRASIL, 2010, p. 69).

Com o objetivo de promover a integralidade do cuidado, melhorar o tratamento dos pacientes, facilitar o manejo de doses e controle de efeitos adversos, quando houver. Além dos centros de referência para DF poderem dispensar a HU aos pacientes, quando contar com o profissional farmacêutico na equipe de saúde (BRASIL, 2010).

Desde a introdução do PNTN, avanços em relação às políticas públicas de saúde referentes à DF ganharam proporções importantes no país, fatores que ampliaram a sua visibilidade, especialmente pela inserção da HU como principal tratamento medicamentoso e o protocolo clínico para a doença. A HU tornou-se primordial por aumentar a concentração total da Hb normal, diminuir a frequência de episódios de dor, a necessidade de transfusões sanguíneas, hospitalizações e regressão dos danos em órgãos ou tecidos, o que melhorou a qualidade de vida e a sobrevivência dos pacientes (AMARAL *et al.*, 2010; BRASIL, 2010). Precedente à publicação do PCDT de 2010 outras duas políticas públicas, igualmente relevantes, foram inseridas ao SUS.

Em 2005, foi instituída a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias pela Portaria nº 1.391, na qual sete diretrizes foram descritas:

- I. Promoção da garantia do seguimento das pessoas diagnosticadas com hemoglobinopatias pelo PNTN, recebendo os pacientes e integrando-os na rede de assistência do SUS a partir, prioritariamente, da Hemorrede Pública, e provendo assistência às pessoas com diagnóstico tardio de Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias, com a criação de um cadastro nacional de doentes falciformes e outras hemoglobinopatias;
- II. Promoção da garantia da integralidade da atenção, por intermédio do atendimento realizado por equipe multidisciplinar, estabelecendo interfaces entre as diferentes áreas técnicas do Ministério da Saúde, visando à articulação das demais ações que extrapolam a competência da Hemorrede;
- III. Instituição de uma política de capacitação de todos os atores envolvidos que promova a educação permanente;
- IV. Promoção do acesso à informação e ao aconselhamento genético aos familiares e às pessoas com a doença ou o traço falciforme;
- V. Promoção da integração da Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias com o

Programa Nacional de Triagem Neonatal, visando a implementação da fase II deste último e a atenção integral às pessoas com doença falciforme e outras hemoglobinopatias;

VI. Promoção da garantia de acesso aos medicamentos essenciais, conforme protocolo, imunobiológicos especiais e insumos, como Filtro de Leucócitos e Bombas de Infusão; e

VII. Estimulação da pesquisa, com o objetivo de melhorar a qualidade de vida das pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias (BRASIL, 2005, p. 40).

Em 2009, foi instituída a Política Nacional de Saúde Integral da População Negra pela Portaria nº 992. Dentre as diretrizes gerais da política estão: inclusão, nos processos de formação e educação permanente dos profissionais da saúde e no controle social da saúde, de assuntos sobre Racismo e Saúde da População Negra; incentivar a produção de conhecimento científico e tecnológico sobre a sua saúde; promover o reconhecimento das práticas e saberes populares de saúde; fortalecer positivamente a população negra, através de informação e educação, a fim de reduzir as vulnerabilidades que estão expostas, bem como promover a equidade em saúde e igualdade racial. Em relação à doença falciforme, têm-se:

Desenvolvimento de ações específicas para a redução das disparidades étnico raciais nas condições de saúde e nos agravos, considerando as necessidades loco regionais, sobretudo na morbimortalidade materna e infantil e naquela provocada por: causas violentas; doença falciforme; DST/HIV/aids; tuberculose; hanseníase; câncer de colo uterino e de mama; transtornos mentais;

Articulação e fortalecimento das ações de atenção às pessoas com doença falciforme, incluindo a reorganização, a qualificação e a humanização do processo de acolhimento, do serviço de dispensação na assistência farmacêutica, contemplando a atenção diferenciada na internação (BRASIL, 2009a, p. 32).

Destaca-se que as políticas buscam exaltar a equidade no acesso à saúde às pessoas com DF, por reconhecê-la como um problema de saúde pública e compreender a necessidade do fortalecimento de ações para esta população, a fim de promover impactos significativos na história natural da doença (CANÇADO e JESUS, 2007). Além desta importante portaria, no mesmo ano foi promulgada a Lei Federal nº 12.104 de 2009, a qual instituiu o Dia Nacional de Luta pelos Direitos das Pessoas com Doença Falciforme, que passou a ser celebrado anualmente no dia 27 de outubro (BRASIL, 2009b).

No ano de 2011, em segmento a evolução dos cuidados à saúde das pessoas com a doença, por meio a inserção da Rede Cegonha do âmbito do SUS, com o objetivo de qualificar o pré-natal, assistência ao parto, puerpério e à criança, a eletroforese de hemoglobina para detecção da DF passou a compor o rol de exames solicitados à gestante durante o pré-natal. A gestante quando diagnosticada com a

doença deve ser encaminhada ao pré-natal de alto risco, receber orientações e informações sobre a sua condição genética, a fim de evitar complicações clínicas (BRASIL, 2011a; BRASIL, 2011b; BRASIL, 2011c). Preconiza-se a realização do exame no parceiro, nesse caso ou quando for detectado o traço falciforme. Se houver necessidade, o casal deve ser encaminhado para o aconselhamento genético com o objetivo de informá-los sobre a doença, tal condição genética e possíveis implicações ao bebê.

Desde a criação da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS (CONITEC) em 2011, os processos de incorporação, exclusão ou alteração de tecnologias em saúde no SUS e a constituição ou alteração de PCDT passaram a ser realizados pela CONITEC como forma de assessorar o MS nas decisões sobre as tecnologias (BRASIL, 2011d). Dessa forma, nos anos seguintes, as tecnologias que foram incorporadas com o intuito de aprimorar os tratamentos disponíveis no sistema de saúde para DF foram avaliadas pela CONITEC.

Entre as tecnologias inseridas estão: o protocolo para uso do Doppler Transcraniano como procedimento ambulatorial na prevenção do acidente vascular encefálico em pacientes com a doença, principalmente na prevenção primária entre dois e 16 anos de idade (BRASIL, 2013b). A penicilina oral (fenoximetilpenicilina suspensão), a qual passou a compor o Componente Estratégico da Assistência Farmacêutica (CESAF), para profilaxia antimicrobiana em crianças com até cinco anos de idade, com o objetivo de diminuir a incidência de infecções (BRASIL, 2013e; CONITEC, 2013). O CESAF visa garantir o acesso equitativo a medicamentos e insumos contemplados em programas estratégicos de saúde do SUS, como sangue e hemoderivados, que englobam as doenças hematológicas. O seu financiamento fica a cargo do MS, que os disponibiliza aos estados e municípios (CESAF, 2017). Além da decisão de incorporar o transplante de células-tronco hematopoéticas alogênico aparentado. Tratamento não medicamentoso curativo para a doença, que recupera a hematopoiese normal e previne episódios sucessivos de vaso-oclusão, realizado conforme as diretrizes clínicas e critérios de inclusão recomendados (BRASIL, 2015; CONITEC, 2015; SIMÕES *et al.*, 2016).

Estima-se que frente à incorporação de novas tecnologias para o tratamento da DF, alta prevalência no Brasil e avanços em relação ao seu reconhecimento, foi proposta a atualização do seu PCDT pela Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos do MS à CONITEC em 2016. O relatório de recomendação

apresenta, especialmente, atualizações em relação à utilização da HU e inclui as novas tecnologias incorporadas ao SUS para o seu tratamento. Este foi submetido à consulta pública em agosto do mesmo ano com parecer favorável da comissão à sua atualização (BRASIL, 2016; CONITEC, 2016a).

A consulta pública, disponibilizada por meio de formulário eletrônico no site da CONITEC, para manifestação da sociedade civil a seu respeito, teve duração de 20 dias (BRASIL, 2016). As contribuições foram realizadas por profissionais de saúde, pacientes, familiares, amigos ou cuidadores de pacientes e pessoas interessadas no tema, que manifestaram opiniões sobre a proposta do protocolo, sugestões sobre alterações ou inclusão de informações no texto e comentários sobre outros aspectos, as quais totalizaram 268 contribuições. Tal resultado demonstrou ampla participação das pessoas que convivem com a realidade da doença e conhecem suas necessidades (CONITEC, 2016b).

Em fevereiro de 2018, a recomendação de atualização do PCDT foi aprovada. Com isso, os parâmetros sobre a DF no país foram atualizados, bem como as diretrizes para o diagnóstico, tratamento e acompanhamento das pessoas com a doença. Além disso, foram inseridas as tecnologias mais recentes referidas anteriormente com suas atualizações (BRASIL, 2018). Desse modo, a publicação do novo PCDT revoga aquele publicado em 2010 (BRASIL, 2010).

Considerações Finais

A análise documental realizada demonstra que as políticas públicas de saúde voltadas para a DF são consideradas recentes e que a mobilização social teve papel importante para que estas fossem implementadas no Brasil. Percebe-se, ao transcorrer pelos documentos em ordem cronológica, que houve evolução no cuidado à saúde das pessoas com a doença por meio das políticas públicas, desde a organização de uma rede de atenção à saúde até a inserção de novas tecnologias para o seu tratamento.

O acesso a estes serviços ofertados tornou-se essencial para a melhora da qualidade e expectativa de vida das pessoas com a doença, pelas perspectivas positivas traçadas a partir de 2001, já que passaram a receber cuidados à saúde diferenciados. Contudo, apesar dos avanços relacionados à DF no país, existe a necessidade de estudos constantes e atualização permanente com aproximação

entre a população que recorre a estes cuidados e a renovação tecnológica na área, de forma que a oferta e o acesso aos serviços se deem de maneira equitativa.

Referências

AMARAL, J. L. *et al.* Perfil sócio-demográfico, econômico e de saúde de adultos com doença falciforme. **Rev Rene**, v. 16, n.3, p. 296-305, 2015.

ARDUINI, G. A. O.; RODRIGUES, L. P.; MARQUI, A. B. T. Mortality by sickle cell disease in Brazil. **Rev Bras Hematol Hemoter**, v. 39, n. 1, p. 52-56, 2017.

BRASIL. Consulta Pública nº 22, de 11 de agosto de 2016. Consulta para manifestação da sociedade civil a respeito da recomendação da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde relativa à proposta de atualização do Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença Falciforme, apresentado pela Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos - SCTIE/MS. **Diário Oficial da União**, Brasília, 16 ago. 2016.

BRASIL. Lei nº 8.069, de 13 de julho de 1990. Dispõe sobre o Estatuto da Criança e do Adolescente e dá outras providências. **Diário Oficial da União**, Brasília, 16 jul. 1990a.

BRASIL. Lei nº 8.080 de 19 de setembro de 1990. Dispõe sobre as condições para a promoção, proteção e recuperação da saúde, a organização e o funcionamento dos serviços correspondentes e dá outras providências. **Diário Oficial da União**, Brasília, 19 set. 1990b.

BRASIL. Lei nº 12.104, de 1º de dezembro de 2009. Dispõe sobre a instituição do Dia Nacional de Luta pelos Direitos das Pessoas com Doenças Falciformes. **Diário Oficial da União**, Brasília, 2 dez. 2009b.

BRASIL. Lei nº 12.401, de 28 de abril de 2011. Dispõe sobre a assistência terapêutica e a incorporação de tecnologia em saúde no âmbito do Sistema Único de Saúde – SUS. **Diário Oficial da União**, Brasília, 29 abr. 2011d.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Doença falciforme: condutas básicas para tratamento**. Brasília: Ministério da Saúde, 2013a.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. **Doença falciforme: Hidroxiureia - uso e acesso**. Brasília: Ministério da Saúde, 2014.

BRASIL. Nota Técnica nº 35, de 28 de junho de 2011b. Inserção da Eletroforese de Hemoglobina nos Exames de Pré-Natal – Rede Cegonha. Disponível em: <https://www.mpba.mp.br/sites/default/files/biblioteca/nt_035_2011_rede_cegonha_1.pdf>. Acesso em: jan. 2018.

BRASIL. Portaria nº 822, de 06 de junho de 2001. Institui, no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal / PNTN. **Diário Oficial da União**, Brasília, 06 jun. 2001.

BRASIL. Portaria nº 388, de 06 de junho de 2002. Inclui, na tabela de procedimentos do Sistema de Informações Ambulatoriais do Sistema Único de Saúde – SIA/SUS o medicamento Hidroxiureia para doença falciforme. **Diário Oficial da União**, Brasília, 10 jun. 2002a.

BRASIL. Portaria nº 872, de 06 de novembro de 2002. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas – Doença Falciforme – Hidroxiureia. **Diário Oficial da União**, Brasília, 08 nov. 2002b.

BRASIL. Portaria nº 1.391, de 16 de agosto de 2005. Institui no âmbito do Sistema Único de Saúde, as diretrizes para a Política Nacional de Atenção Integral às pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias. **Diário Oficial da União**, Brasília, 18 ago. 2005

BRASIL. Portaria nº 992, de 13 de maio de 2009. Institui a Política Nacional de Saúde Integral da População Negra. **Diário Oficial da União**, Brasília, 14 mai. 2009a.

BRASIL. Portaria nº 55, de 29 de janeiro de 2010. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas – Doença Falciforme. **Diário Oficial da União**, Brasília, 01 fev. 2010.

BRASIL. Portaria nº 1.459, de 24 de junho de 2011. Institui, no âmbito do Sistema Único de Saúde, a Rede Cegonha. **Diário Oficial da União**, Brasília, 27 jun. 2011a.

BRASIL. Portaria nº 650, de 05 de outubro de 2011. Dispõe sobre os Planos de Ação regional e municipal da Rede Cegonha. **Diário Oficial da União**, Brasília, 06 out. 2011c.

BRASIL. Portaria nº 2.829, de 14 de dezembro de 2012. Inclui a Fase IV no Programa Nacional de Triagem Neonatal. **Diário Oficial da União**, Brasília, 14 dez. 2012.

BRASIL. Portaria nº 473, de 26 de abril de 2013. Estabelece protocolo de uso do Doppler Transcraniano como procedimento ambulatorial na prevenção do acidente vascular encefálico em pacientes com doença falciforme. **Diário Oficial da União**, Brasília, 29 abr. 2013b.

BRASIL. Portaria nº 1554, de 30 de julho de 2013. Dispõe sobre as regras de financiamento e execução do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica no âmbito do SUS. **Diário Oficial da União**, Brasília, 31 jul. 2013c.

BRASIL. Portaria nº 1555, de 30 de julho de 2013. Dispõe sobre as normas de financiamento e de execução do Componente Básico da Assistência Farmacêutica no âmbito do SUS. **Diário Oficial da União**, Brasília, 31 jul. 2013d.

BRASIL. Portaria nº 45, de 10 de setembro de 2013. Incorpora a penicilina oral para profilaxia de infecção em crianças menores de cinco anos com doença falciforme no SUS. **Diário oficial da União**, Brasília, 11 set. 2013e.

BRASIL. Portaria nº 30, de 30 de junho de 2015. Incorpora no âmbito do SUS o transplante de células-tronco hematopoéticas alogênico aparentado para tratamento da doença falciforme. **Diário Oficial da União**, Brasília, 01 jul. 2015.

BRASIL. Portaria Conjunta nº 05, de 19 de fevereiro de 2018. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença Falciforme. **Diário Oficial da União**, Brasília, 22 fev. 2018.

BROUSSE, V.; MAKANI, J.; REES, D. C. Management of sickle cell disease in the community. **BMJ**, v. 348, p. 2-9, 2014.

BUCCI, M. P. D. **Direito administrativo e políticas públicas**. São Paulo: Saraiva, 2002.

CALADO, S. S.; FERREIRA, S. C. R. Análise de documentos: método de recolha e análise de dados. **Metodologia da Investigação**, p. 1-13, 2004/2005.

CANÇADO, R. D.; JESUS, J. A. A doença falciforme no Brasil. **Rev Bras Hematol Hemoter**, v. 29, n. 3, p. 203-206, 2007.

CARVALHO, S. C. *et al.* Em busca da equidade no sistema de saúde brasileiro: o caso da doença falciforme. **Saúde Soc São Paulo**, v. 23, n. 2, p. 711-718, 2014.

CAVALCANTI, J. M.; MAIO, M. C. Entre negros e miscigenados: a anemia e o traço falciforme no Brasil nas décadas de 1930 e 1940. **História, Ciências, Saúde – Manguinhos**, v. 18, n. 2, p.377-406, 2011.

CHAKRAVORTY, S.; WILLIAMS, T. N. Sickle cell disease: a neglected chronic disease of increasing global health importance. **Arch Dis Child.**, v. 100, p. 48-53, 2015.

COMISSÃO NACIONAL DE INCORPORAÇÃO DE TECNOLOGIAS NO SUS (CONITEC). Relatório nº 56 de 2013. **Penicilina oral para profilaxia em doença falciforme**. Brasília: CONITEC, 2013. Disponível em: <<http://conitec.gov.br/images/Incorporados/Penicilina-DoencaFalciforme-final.pdf>>. Acesso em: out. 2017.

COMISSÃO NACIONAL DE INCORPORAÇÃO DE TECNOLOGIAS NO SUS (CONITEC). Relatório nº 151 de 2015. **Transplante de células-tronco hematopoéticas para doença falciforme**. Brasília: CONITEC, 2015. Disponível em: <http://conitec.gov.br/images/Relatorios/2015/Relatorio_Transplante_DoenaFalciforme_final.pdf>. Acesso em: out. 2017.

COMISSÃO NACIONAL DE INCORPORAÇÃO DE TECNOLOGIAS NO SUS (CONITEC). Relatório de recomendação de agosto de 2016. **Protocolo Clínico e**

Diretrizes Terapêuticas – Doença Falciforme. Brasília: CONITEC, 2016a. Disponível em: <http://conitec.gov.br/images/Consultas/Relatorios/2016/Relatorio_PCDT_DoencaFalciforme_CP_2016_v2.pdf>. Acesso em: out. 2017.

COMISSÃO NACIONAL DE INCORPORAÇÃO DE TECNOLOGIAS NO SUS (CONITEC). **Contribuições da Consulta Pública – PCDT – Doença Falciforme – CONITEC.** Brasília: CONITEC, 2016b. Disponível em: <http://conitec.gov.br/images/Consultas/Contribuicoes/2016/CP_CONITEC_22_2016_PCDT_Doenca_Falciforme.pdf>. Acesso em: out. 2017.

COMPONENTE ESTRATÉGICO DA ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA (CESAF). Portal da Saúde – SUS. Disponível em: <<http://portalsaude.saude.gov.br/index.php/o-ministerio/principal/leia-mais-o-ministerio/1132-sctie-raiz/daf-raiz/cgafme/11-cgafme/11722-apresentacao>>. Acesso em: out. 2017.

DOMINGOS CM. *et al.* A legislação da atenção básica do Sistema Único de Saúde: uma análise documental. **Cad. Saúde Pública**, v. 32, n. 3, p. 1-13, 2016.

GALADANCI, N. A. *et al.* Primary Stroke Prevention in Nigerian Children with Sickle Cell Disease (SPIN): Challenges of Conducting a Feasibility Trial. **Pediatr Blood Cancer**, v. 62, n. 3, p. 395-401, 2015.

IGLESIAS, M. E. D.; GÓMEZ, A. M. M. Análisis documental y de información: dos componentes de un mismo proceso. **ACIMED**, Ciudad de La Habana, v. 12, n. 2, p. 1-5, 2004.

KOPACEK, C. *et al.* Evolução e funcionamento do Programa Nacional de Triagem Neonatal no Rio Grande do Sul de 2001 a 2015. **Boletim Científico de Pediatria**, v. 4, n. 3, p. 70-74, 2015.

KRIPKA, R. M. L.; SCHELLER, M.; BONOTTO, D. L. Pesquisa Documental: considerações sobre conceitos e características na Pesquisa Qualitativa. **Atas CIAIQ**, v. 2, p. 243-247, 2015.

LOBO, C. Doença falciforme – um grave problema de saúde pública mundial. **Rev. Bras Hematol Hemoter**, v. 32, n. 40, p. 280-281, 2010.

LUCHESE, P. T. R. **Políticas Públicas em Saúde Pública.** São Paulo: IBIREME/OPAS/OMS, 2002.

MENEZES, A. S. O. P. *et al.* Qualidade de vida em portadores da doença falciforme. **Rev Paul Pediatr**, v. 31, n. 1, p. 24-29, 2013.

PROGRAMA NACIONAL DE TRIAGEM NEONATAL (PNTN). Portal da Saúde – SUS. Disponível em: <<http://portalsaude.saude.gov.br/index.php/o-ministerio/principal/secretarias/sas/dahu/programa-nacional-de-triagem-neonatal>>. Acesso em: out. 2017.

RODRÍGUEZ-MOLDES, B. *et al.* Seguimiento en Atención Primaria de los recién nacidos con enfermedad falciforme detectados en el cribado neonatal de la Comunidad de Madrid. **An Pediatr (Barc)**, v. 82, n. 4, p. 222-227, 2015.

SANTOS, E. C. *et al.* O conhecimento de puérperas sobre a triagem neonatal. **Cogitare Enferm**, v. 16, n. 2, p.282-288, 2011.

SIMÕES, B. P. *et al.* Allogenic bone marrow transplantation in sickle-cell diseases. **Rev Assoc Med Bra**, v. 62, n. 1, p. 16-22, 2016.

SOUZA, J.; KANTORSKI, L. P.; LUIS, M. A. V. Análise documental e observação participante na pesquisa em Saúde Mental. **Revista Baiana de Enfermagem**, v. 25, n. 2, p. 221-228, 2011.

STREFLING, I. S. S. *et al.* Conhecimento sobre triagem neonatal e sua operacionalização. **Cogitare Enferm**, v. 19, n. 1, p. 27-33, 2014.

VALÊNCIO, L. F. S.; DOMINGOS, C. R. B. O processo de consentimento livre e esclarecido nas pesquisas em doença falciforme. **Rev Bioét (Impr.)**, v. 24, n. 3, p. 469-477, 2016.

VALLES, M. S. **Técnicas Cualitativas de Investigación Social** – Reflexión Metodológica y Práctica Profesional. 3ª Ed. Madrid: Editorial Síntesis, S. A., 2003.

WORLD HEALTH ORGANIZATION (WHO). **Regional office for Africa: Sickle Cell Disease**. Disponível em: <<http://www.afro.who.int/health-topics/sickle-cell-disease>>. Acesso em: out. 2017.

ARTIGO 4

Revisão narrativa sobre custos referentes à internação hospitalar de pessoas com Doença Falciforme

Narrative review on costs related to hospital admission of people with Sickle Cell Disease

Cassiela Roman¹, Giácomo Balbinotto Neto², Denise Bueno^{1,3}

¹Programa de Pós-Graduação em Assistência Farmacêutica (PPGASFAR), Faculdade de Farmácia, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil

²Programa de Pós-Graduação em Economia (PPGE), Faculdade de Ciências Econômicas, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil.

³Programa de Pós-Graduação em Ensino na Saúde (PPGENSAU), Faculdade de Medicina, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil.

Resumo

A doença falciforme é considerada um problema de saúde pública mundial, com alta relevância clínica e epidemiológica. Por ser uma doença crônica, necessita de cuidados prolongados e contínuos. Ações de promoção e prevenção à saúde, além do tratamento medicamentoso e acompanhamento longitudinal, são fundamentais para a qualidade de vida das pessoas com a doença. Essas medidas auxiliam a diminuir intercorrências que levam a internação hospitalar, como crises agudas de dor, infecções, acidente vascular encefálico, entre outras, que podem gerar custos relevantes ao sistema de saúde, muitas vezes evitáveis. **Objetivo:** Realizar uma revisão narrativa sobre custos referentes à internação hospitalar por doença falciforme. **Método:** A busca foi realizada entre agosto e dezembro de 2017 por meio das bases de dados SciELO, PubMed, ScienceDirect e BVS, nas quais foram selecionados artigos disponíveis na íntegra e que atendessem ao escopo do objeto de estudo. **Resultados:** Os estudos selecionados foram publicados entre 2009 e 2017, sendo desenvolvidos em diferentes países: Brasil, Estados Unidos, Inglaterra, Jamaica, Nigéria e Congo, os quais possuem prevalência relevante da doença falciforme. **Conclusão:** Os custos analisados foram considerados significativos, podendo ser maiores, pelas subnotificações das internações pela doença. Assim, ressalta-se a importância dos estudos com análise econômica e a necessidade de

intervenções na linha de cuidado à doença a fim de diminuir a frequência de internações hospitalares e os custos associados.

Palavras-chaves: Custos, Doença Falciforme, Economia da Saúde, Farmacoeconomia, Hospitalização.

Abstract

Sickle cell disease is considered a worldwide public health problem with high clinical and epidemiological relevance. Because it is a chronic disease, it needs long and continuous care. Actions of promotion and prevention to the health, besides the treatment with medications and longitudinal accompaniment, are fundamental for the people's quality of life with the disease. These measures help reduce complications that lead to hospitalization, such as painful crises, infections, stroke, among others, which can generate costs that are relevant to the health system, sometimes preventable. **Objective:** To conduct a narrative review on costs related to hospital admission due to sickle cell disease. **Method:** The search was conducted between August and December 2017 through the SciELO, PubMed, ScienceDirect and BVS databases, in which select articles were available in full and that were within the scope of the study object. **Results:** The selected studies were published between 2009 and 2017, being developed in different countries: Brazil, United States, England, Jamaica, Nigeria and Congo, which have relevant sickle cell disease's prevalence. **Conclusion:** The costs analyzed were considered significant, and may be higher due to the underreporting of hospitalizations for the disease. Thus, it stands out the importance of studies with economic analysis and the need for interventions in the care line to the disease in order to reduce the frequency of hospital admissions and associated costs.

Keywords: Costs, Sickle Cell Disease, Health Economics, Pharmacoeconomics, Hospitalization.

Introdução

A transição demográfica mundial que vem ocorrendo nos últimos anos com o aumento da expectativa de vida e diminuição na taxa de natalidade relaciona-se com a transição epidemiológica, que devido ao progressivo aumento da longevidade, destaca-se o incremento das doenças crônicas não transmissíveis e suas

complicações, e redução das doenças infectocontagiosas por conta de programas de imunizações (BRASIL, 2008; SCHWARZ *et al.*, 2016).

Estes fatores influenciam diretamente a economia dos sistemas e serviços de saúde e comprometem o seu orçamento devido aos custos crescentes frente às necessidades e demandas em saúde ilimitadas, enquanto os recursos financeiros disponíveis são limitados (BRASIL, 2008; ÁLVAREZ, 2012; SILVA *et al.*, 2016). “Neste cenário, intervenções para prevenção, diagnóstico, tratamento, reabilitação e controle de doenças e agravos competem entre si por recursos escassos” (SILVA *et al.*, 2016, p. 205).

Neste contexto a escolha é necessária, de forma que se torna essencial definir prioridades e encontrar formas de incorporar novas tecnologias que produzam mais benefícios a um menor custo (WALLEY *et al.*, 2004; NITA *et al.*, 2010). Com isso, o custo de oportunidade, em que os recursos empregados em uma nova tecnologia restringem o emprego de recursos em outra área, deve ser considerado (BRASIL, 2008; RASCATI, 2010). Para tal, estudos no campo da economia da saúde precisam ser difundidos. Esse ramo do conhecimento tem por objetivo desenvolver ferramentas que auxiliem na utilização racional dos recursos disponíveis e na tomada de decisões, buscando aumento da eficiência no setor da saúde. Além de fornecer aporte para a formulação e implementação de políticas públicas em saúde (FOLLAND *et al.*, 2008; VIEIRA, 2017).

Uma das ferramentas utilizadas é a Avaliação de Tecnologias em Saúde (ATS), uma área que inclui a avaliação de procedimentos, equipamentos e medicamentos, a qual busca fornecer aos tomadores de decisão informações sobre o impacto orçamentário na introdução de uma nova tecnologia ao sistema de saúde. Além disso, verifica aspectos de segurança, eficácia, indicações de uso, custos e consequências econômicas, de forma que a tecnologia atinja o seu máximo benefício utilizando-se o mínimo de recursos (BRASIL, 2008; NITA *et al.*, 2010).

Para auxiliar nesse processo complexo de decisões de alocação de recursos, a ATS faz uso da Medicina Baseada em Evidência para a coleta sistemática e estruturada de informações sobre as propriedades das novas tecnologias e avaliações econômicas, por meio do emprego de estudos clínicos controlados e randomizados, revisões sistemáticas e metanálise (BRASIL, 2008; NITA *et al.*, 2010; ÁLVAREZ, 2012). Em relação às terapias medicamentosas, utiliza-se a farmacoeconomia, que busca determinar a eficiência (relação entre custo e

desfechos) de um determinado tratamento em comparação a outro, por meio de análises econômicas, que identificam, medem e comparam custos dos desfechos para o sistema de saúde e a sociedade, de forma a selecionar a alternativa mais eficiente e com o máximo de benefícios para o paciente (HERRERA e DÍAZ, 2000; RASCATI, 2010; ÁLVAREZ, 2012).

No Brasil, desde a criação da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias (CONITEC) em 2011, os processos de incorporação, exclusão ou alteração de tecnologias em saúde no Sistema Único de Saúde (SUS) e a formulação ou alteração de Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) passaram a ser realizados pela CONITEC como forma de assessorar o Ministério da Saúde nas decisões referentes à incorporação de novas tecnologias (BRASIL, 2011). A incorporação de tecnologias no SUS não necessariamente garante o seu acesso pelos pacientes e gera falhas no cumprimento do tratamento prescrito, principalmente por pessoas com doenças crônicas.

Quando o paciente encontra dificuldades nas etapas de busca do cuidado terapêutico têm-se demandas de saúde inesperadas, que podem refletir no sistema de atenção individual e coletivo a curto e longo prazo (GUERIN *et al.*, 2012; ALVES, 2016). Tal situação implica na utilização dos serviços de saúde de forma não resolutiva e sem racionalidade, o que amplia os custos finais ao sistema de saúde, devido aos diferentes itinerários terapêuticos reproduzidos pelos pacientes.

Ao considerar que pacientes com doenças crônicas, como é o caso da doença falciforme (DF), uma doença hereditária, que por necessitar de cuidados de saúde contínuos se caracteriza como crônica, podem encontrar dificuldades no seu itinerário terapêutico por falta de orientações, acesso a medidas preventivas, fornecimento regular de medicamentos e atendimento durante as intercorrências clínicas agudas (LOUREIRO e ROZENFELD, 2005). Torna-se relevante a revisão de estudos que descrevam custos, que implicam na utilização de recursos físicos e humanos para a realização de um serviço ou produto (RASCATI, 2010), referentes à internação hospitalar por DF a fim de promover melhorias na rede de atenção à saúde (RAS) direcionada a esta doença.

Dessa forma, o objetivo do estudo foi realizar uma revisão narrativa da literatura por meio de artigos que descrevam os custos referentes à internação hospitalar por DF.

Doença Falciforme

A DF, uma alteração genética e hereditária, caracteriza-se pela variação da estrutura normal da hemoglobina (HbA), que resulta na HbS mutante (PIEL *et al.*, 2013), responsável pela célula do sangue adquirir a forma de foice (WARE *et al.*, 2017). A doença manifesta-se de forma heterozigota, como HbSC, HbSD, HbSE e talassemias, e homozigota, caracterizada pela anemia falciforme (HbSS) (VACCA e BLANK, 2017; WARE *et al.*, 2017), a forma mais comum e severa, que atinge mais de 80% dos recém-nascidos no mundo (PIEL *et al.*, 2013). O traço falciforme é uma heterozigose simples, devido à combinação de um gene normal (HbA) com um gene da HbS, geralmente assintomático (PIEL *et al.*, 2013; WARE *et al.*, 2017).

As principais manifestações clínicas da DF são crises de dor aguda, episódios de vaso-oclusão (falcização das hemácias – caracterizada pela perda de flexibilidade e do seu formato bicôncavo – em condições de baixa concentração de oxigênio) (VALÊNCIO e DOMINGOS, 2016), dor crônica, acidente vascular encefálico (AVE), lesão progressiva de órgãos e infecções periódicas (VACCA e BLANK, 2017; WARE *et al.*, 2017), que surgem desde a infância (FREITAS *et al.*, 2018). Estas manifestações podem trazer complicações físicas, emocionais e sociais para as pessoas com a doença (SANTOS e GOMES NETO, 2013), influenciando de forma negativa a qualidade de vida, tanto dos pacientes, quanto de seus familiares (ARDUINI *et al.*, 2017)

As pessoas com DF necessitam de cuidados contínuos, que se interrompidos podem impactar na morbimortalidade dos pacientes, os quais ficam sujeitos a internações hospitalares mais frequentes (MENEZES *et al.*, 2013; CARVALHO *et al.*, 2014), refletindo em custos aumentados ao sistema de saúde, muitas vezes evitáveis (MARTINS e TEIXEIRA, 2017). Além disso, os pacientes têm menor capacidade funcional pelas manifestações da doença e apresentam dificuldades de inserção no mercado de trabalho, o que reflete no seu custo social (MARTINS *et al.*, 2013; MENEZES *et al.*, 2013; CARDOSO *et al.*, 2016).

Segundo estimativas, aproximadamente 300 mil bebês nascem por ano com anemia falciforme no mundo, podendo chegar a 400 mil em 2050, com alta prevalência em países do continente africano, como Nigéria e República Democrática do Congo (PIEL *et al.*, 2017). Na Nigéria, aproximadamente 150.000 crianças nascem com a anemia falciforme a cada ano, sendo o país com as maiores

taxas de incidência no mundo, com uma prevalência de 20-30 casos a cada 1000 nascimentos (ADEGOKE *et al.*, 2014; TABARI *et al.*, 2015). No Congo, cerca de 40.000 nascimentos com a anemia falciforme ocorrem por ano (KONDANI *et al.*, 2014).

Na Jamaica, um a cada 500 nascimentos apresentam a DF, em que um a cada 300 possuem a forma homozigota (FORRESTE *et al.*, 2015). Nos Estados Unidos, aproximadamente 100.000 americanos têm a doença e a cada ano 2000 novos casos são diagnosticados (ARNOLD *et al.*, 2015). Estima-se que, entre a população do país descendente de africanos, 1:13 crianças nasce com o traço e, entre todas as crianças negras, 1:365 nasce com a DF (BOU-MAROUN *et al.*, 2017). Para os americanos hispânicos a taxa de nascimento de crianças com DF é de 1:36.000 (FORRESTER *et al.*, 2015). Na Inglaterra, cerca de 12.500 pessoas vivem com a doença e 240.000 mil são portadoras do traço (PIZZO *et al.*, 2014).

No Brasil, os dados estimam que nascem cerca de 3500 crianças com DF e 200 mil portadores do traço por ano (BRASIL, 2013), com maior prevalência em estados do Norte e Nordeste (CANÇADO *et al.*, 2009). Segundo os Programas Estaduais de Triagem Neonatal, a Bahia é o estado com a maior incidência de nascidos vivos diagnosticados com DF: 1:650 nascimentos, com predomínio da anemia falciforme, enquanto a taxa no Rio Grande do Sul é de 1:11.000 nascidos (Tabela 1). Em relação ao traço é 1:17 e 1:65 nascimentos, respectivamente (Tabela 2) (BRASIL, 2013).

Tabela 1. Incidência de nascidos vivos diagnosticados com Doença Falciforme por ano em estados do Brasil

Estados	Incidência
Bahia	1:650
Rio de Janeiro	1:1.300
Pernambuco	1:1.400
Maranhão	1:1.400
Minas Gerais	1:1.400
Goiás	1:1.400
Espírito Santo	1:1.800
São Paulo	1:4.000
Rio Grande do Sul	1:11.000
Santa Catarina	1:13.500
Paraná	1:13.500

Fonte: Programas Estaduais de Triagem Neonatal (BRASIL, 2013).

Tabela 2. Incidência de nascidos vivos diagnosticados com Traço Falciforme por ano em estados do Brasil

Estados	Incidência
Bahia	1:17
Rio de Janeiro	1:20
Pernambuco	1:23
Maranhão	1:23
Goiás	1:25
Espírito Santo	1:28
Minas Gerais	1:30
São Paulo	1:35
Rio Grande do Sul	1:65
Santa Catarina	1:65
Paraná	1:65

Fonte: Programas Estaduais de Triagem Neonatal (BRASIL, 2013)

O diagnóstico da DF ocorre por meio da triagem neonatal, na primeira semana de vida do recém-nascido, em que uma amostra de sangue é colhida em papel filtro e enviada para análise (NIH, 2012). Esta investigação e controle, bem estabelecidos em países desenvolvidos, vêm recebendo grande estímulo da OMS para que sejam implantados em países subdesenvolvidos (RODRIGUES *et al.*, 2010).

Na África, programas pilotos de triagem neonatal têm sido implantados (WARE *et al.*, 2017) em países em que a DF tem alta prevalência, como Nigéria e Congo (PIEL *et al.*, 2017). Um estudo de análise econômica em Luanda, Angola, demonstrou que um programa piloto de triagem neonatal para DF em recém-nascidos e a participação de crianças afetadas em um programa de cuidados e educação eram altamente custo-efetivos em termos de anos de vida adquiridos durante os primeiros cinco anos de vida (McGANN *et al.*, 2015). Estes resultados positivos servem de base para os projetos pilotos serem expandidos, de forma que outros países da África adotem os serviços (WARE *et al.*, 2017).

No Brasil, o Programa Nacional de Triagem Neonatal foi implantado em 2001 no Sistema Único de Saúde (SUS) e passou a ofertar a triagem neonatal (teste do pezinho) para o diagnóstico da DF a todos os recém-nascidos de forma universal. O programa prevê ampliação da cobertura nacional, prevenção das manifestações clínicas da doença e organização do fluxo na RAS (BRASIL, 2001; RODRIGUES *et al.*, 2010; ATAIDE e RICAS, 2016), para que as pessoas tenham acesso ao diagnóstico, tratamento precoce e gestão do cuidado ao longo da vida (BRASIL, 2001). De forma que estas ações contribuam para o aumento da qualidade e expectativa de vida dos pacientes (ATAIDE e RICAS, 2016), cuja média estimada é

em torno 60 anos (PIEL *et al.*, 2017; VACCA e BLANK, 2017), quando se tem acesso aos cuidados de saúde. Além de ser um programa custo-efetivo devido ao baixo custo dos exames frente à dimensão epidemiológica da doença no país (RODRIGUES *et al.*, 2010).

O tratamento para a doença baseia-se na utilização da penicilina para profilaxia, principalmente, em crianças até os cinco anos de idade, além do controle da imunização por meio das vacinas; hidratação; transfusões sanguíneas, e outros medicamentos como: ácido fólico, quelante de ferro, analgésicos, anti-inflamatórios, e hidroxiureia (HU). Este último é considerado o principal medicamento, devido o aumento da concentração total da hemoglobina, o que faz com que diminuam as intercorrências da DF, sobretudo as crises agudas de dor (BRASIL, 2010; PIEL *et al.*, 2017), fatores que melhoram a qualidade de vida das pessoas quando associados às ações de promoção e prevenção à saúde (MENEZES *et al.*, 2013; CARVALHO *et al.*; 2014).

Em um estudo onde os autores analisaram as internações hospitalares, devido às complicações da DF, de 2000 a 2002 nos estados da Bahia, São Paulo e Rio de Janeiro, os seguintes resultados foram encontrados: de 9.349 internações nos três estados, 70% foram de pessoas com menos de 20 anos, o tipo de admissão mais frequente foi pela emergência (65,6 a 90,8%) e um maior número de óbitos entre adultos (mediana da idade: 26,5 a 31,5 anos). Estes dados indicaram que a falta de diagnóstico precoce, acesso as ações de prevenção, em especial contra infecções, acesso a medicamentos e acompanhamento contínuo, contribuem para o aumento das internações hospitalares em situação de emergência (LOUREIRO e ROZENFELD, 2005).

Por ser a doença genética de maior prevalência mundial (VALÊNCIO e DOMINGOS, 2016; PIEL *et al.*, 2017), bem como no Brasil, é considerada um grave problema de saúde pública, devido as suas manifestações clínicas e impacto na morbimortalidade dos pacientes (CARVALHO *et al.*, 2014; BRASIL, 2015). Assim, estudos econômicos sobre a DF podem fornecer subsídios para repensar sobre os processos da RAS, bem como para rever as políticas públicas instituídas, replanejá-las e expandi-las, de forma que a descrição de custos exerça um papel importante no processo de decisão de alocação de recursos e otimize a trajetória do paciente na busca pelo cuidado, a fim de diminuir as internações hospitalares e os custos finais para o sistema de saúde.

Método

Foi realizada uma revisão narrativa de caráter descritivo a respeito de estudos que analisaram os custos da internação hospitalar em decorrência da DF. A revisão narrativa não tem o caráter de esgotar as fontes de informações da literatura, se trata de uma busca e análise crítica dos estudos selecionados. Esse tipo de revisão é apropriado para verificar o desenvolvimento de pesquisas e proporcionar uma ampla discussão sobre um determinado assunto, a fim de fornecer fundamentação teórica para a realização de outros estudos (ROTHER, 2007; RAGAGNIN *et al.*,2017).

A busca foi realizada entre agosto e dezembro de 2017, por meio das seguintes bases de dados: *Scientific Electronic Library Online* (SciELO), *Nacional Library of Medicine* (PubMed), *Elsevier's leading information solution* (ScienceDirect) e Biblioteca Virtual em Saúde do Ministério da Saúde (BVS). Foram utilizadas como palavras-chave: doença falciforme, anemia falciforme, custos, hospitalização, *costs*, *sickle cell anemia*, *sickle cell disease*, *hospitalization*, combinadas entre si, para viabilizar a busca de artigos relacionados ao objetivo deste estudo.

Os critérios de elegibilidade para inclusão dos artigos definidos foram: artigos disponíveis na íntegra na língua inglesa, espanhola e portuguesa; artigos originais ou de revisão; e que descrevessem custos relacionados às internações hospitalares por DF. Os estudos poderiam tratar tanto sobre a doença de forma geral, como sobre alguma das hemoglobinopatias em específico.

Após a busca nas bases de dados e seleção prévia dos artigos pelos pesquisadores conforme os critérios de inclusão definidos previamente foram realizadas leitura exploratória dos artigos, leitura seletiva, análise dos estudos selecionados e finalmente a redação da revisão.

Resultados e Discussão

Os nove artigos incluídos dentro do escopo do objeto analisado para construção da revisão narrativa encontram-se dispostos no Quadro 1, de forma a evidenciar as principais informações de cada estudo.

Quadro 1. Estudos selecionados para a revisão narrativa descritiva sobre custos relacionados à internação hospitalar por Doença Falciforme.

Autores (ano)	País	Ano do estudo	Custos (US\$)	Resultados	Implicações
Kauf <i>et al.</i> , 2009.	Estados Unidos	2001 - 2005	US\$1389 custo médio/ paciente/ mês.	Por meio de 4.294 pacientes, foi possível verificar que os custos totais de cuidados de saúde geralmente aumentaram com a idade, sendo de US\$ 892 para US\$ 2.562 por mês/paciente nas faixas etárias de 0-9 e 50-64 anos, respectivamente. Custo médio por mês/paciente foi de US\$ 1.389.	O estudo e seus achados evidenciam que intervenções destinadas à prevenção de agravos da DF podem evitar as hospitalizações recorrentes reduzindo o seu peso econômico significativo ao sistema de saúde.
Wang <i>et al.</i> , 2013.	Estados Unidos	2009	US\$ 11.071 grupo de pessoas que receberam o medicamento HU e US\$ 13.962 grupo de pessoas que receberam o medicamento placebo.	Foram randomizadas 193 crianças de 1 a 3 anos, sendo que um grupo recebeu o medicamento HU e o outro placebo. Durante o período de estudo o total de hospitalizações para as crianças que receberam HU foi de 232 (com duração de 1 a 9 dias) e 324 (com duração de 1 a 13 dias) para o grupo placebo. Em relação às despesas ambulatoriais estimadas, os custos foram maiores no grupo HU, por serem contabilizados o custo do medicamento e as consultas periódicas. Por outro lado, os custos relacionados à hospitalização foram 21% inferior em relação ao grupo placebo, sendo US\$11.071 e US\$ 13.962, respectivamente.	Os dados evidenciam que o início precoce da utilização da HU em crianças resulta em custos menores, pelo fato do medicamento reduzir a manifestação clínica doença, o que diminui a necessidade de internação hospitalar, porque o paciente encontra-se mais estável.

*continua

Autores (ano)	País	Ano do estudo	Custos (US\$)	Resultados	Implicações
Pizzo <i>et al.</i> , 2014.	Inglaterra	2010 – 2011	US\$ 25.219.738,91 referentes ao gasto total das internações.	No período de estudo houve 6077 admissões hospitalares por DF com crise aguda, resultando em um gasto de US\$ 25.219.738,91.	Os resultados representaram um custo significativo ao sistema de saúde do país, necessitando ampliar o manejo dos pacientes na comunidade para diminuir as admissões hospitalares, dias de internação e custos.
Adegoke <i>et al.</i> , 2014.	Nigéria	2012	US\$ 132,67 custo médio/hospitalização; US\$ 24.278,37 referentes ao custo total dos cuidados em saúde durante o período de estudo.	Foram admitidas durante o período de estudo 73 crianças, sendo a maioria com 1 a 5 anos (42,5 %), totalizando 183 internações, média de 2,5 admissões/criança/ano. A duração das internações variou de um a 52 dias. O custo total dos cuidados durante o ano foi de US\$24.278,37.	O custo por hospitalização foi considerado alto frente à realidade do país. Demonstrando a importância do desenvolvimento de intervenções apropriadas dos programas de saúde e o fortalecimento de subsídios dos custos dos cuidados aos pacientes por parte do governo.
Cunningham-Myrie <i>et al.</i> , 2015.	Jamaica	2000 - 2009	US\$ 26.307,58 grupo que utilizou HU e US\$ 84.267,62 grupo que não utilizou o medicamento.	O grupo HU teve custos anuais menores relacionados à hospitalização (média US\$ 60,89 x US\$ 358,68). O custo total de monitoramento anual foi em média maior no grupo HU pelo uso do medicamento e consultas regulares com a equipe de saúde (US\$ 279,07 x US\$ 80,28). Mesmo com este custo sendo maior, o custo total de assistência foi menor para o grupo que utilizou o medicamento (US\$ 26.307,58 x US\$ 84.267,62).	Pelos resultados apresentados, a HU evidencia-se como uma terapia efetiva para o tratamento da DF, reduzindo os custos hospitalares e auxiliando na prevenção de AVE em crianças.

*continua

Autores (ano)	País	Ano do estudo	Custos (US\$)	Resultados	Implicações
Ngolet <i>et al.</i> , 2016.	Congo	2014	US\$ 111,67 custo médio por internação.	O custo médio da hospitalização de crianças por complicações agudas relacionadas à DF foi de US\$111,67. Sendo maiores em caso de complicações geradas por bactéria (US\$ 117,50 a US\$ 238,07) e menores quando associadas à malária (US\$ 49,82 a US\$ 175,90).	Os resultados do estudo demonstraram custos significativos para o manejo de complicações agudas da doença no país, sendo relevante para contribuir com estratégias para o planejamento de ações em saúde e diminuir as hospitalizações.
Bou-Maroun <i>et al.</i> , 2017.	Estados Unidos	2009 e 2012	US\$ 14.337 custo médio/internação hospitalar, chegando a mais de US\$ 900.000.000 de despesas anuais.	Um total de 75.234 internações de pacientes menores de 21 anos DF foi reportado, chegando a mais de US\$ 900.000.000 de despesas anuais, com uma média de custo de US\$ 14.337 por internação.	Com estes resultados, percebe-se que as hospitalizações pediátricas por complicações secundárias da DF estão associadas a custos significativos relativos aos cuidados à saúde destes pacientes.
Fernandes <i>et al.</i> , 2017.	Brasil	1999 – 2012	US\$ 174 por internação nos primeiros anos do estudo subindo para US\$ 186 por internação nos anos finais do estudo.	A coleta de dados foi realizada via SIH/SUS, totalizando 969 internações de crianças. Média de idade: 4,3 anos; número de internações de 3,1/criança; tempo de permanência no hospital foi em torno de cinco dias e 16,7% das crianças necessitaram de readmissões. A média de custo por internação foi de US\$ 174, tendo por base os sete primeiros anos de estudo, passando para US\$ 186 no ano de 2012.	Os resultados apontaram que houve alta demanda por cuidados hospitalares no período de estudo, evidenciando a DF como uma das condições crônicas responsáveis pelo maior número de internações de crianças. Reafirmando a necessidade de ampliar o acompanhamento dos pacientes na atenção primária e médica complexidade, diminuindo a necessidade de internações hospitalares.

*continua

Autores (ano)	País	Ano do estudo	Custos (US\$)	Resultados	Implicações
Martins e Teixeira, 2017.	Brasil	2008 – 2014	US\$ 882.190,81 referentes ao total das internações hospitalares por anemia falciforme e US\$ 109,05 de média por internação.	Durante o período de estudo foram registradas 8103 internações, predominando a faixa etária pediátrica de 5 a 14 anos e de 1 a 4 anos de idade. Viu-se que o estado baiano gastou US\$ 882.190,81 em internações hospitalares por anemia falciforme, representando uma média de US\$ 109,05 por internação, as quais se deram em caráter de urgência em 95,6% dos atendimentos.	Por meio do estudo foi possível conhecer o perfil das internações hospitalares por complicações na anemia falciforme no estado da Bahia e ter uma ideia dos gastos envolvidos sob a perspectiva do SUS no período de estudo. Evidenciando-se a necessidade de expandir as políticas públicas já instituídas para o melhor manejo da DF.

Os estudos selecionados por meio da busca nas bases de dados são considerados recentes, pelas publicações terem ocorrido entre 2009 e 2017 e por terem sido desenvolvidos em locais que apresentam incidência e prevalência relevantes da DF: Brasil, Estados Unidos, Inglaterra, Jamaica, Nigéria e Congo (PIEL *et al.*, 2017).

No decorrer do texto serão apresentados os principais pontos abordados em relação aos custos analisados em cada estudo, os quais foram organizados conforme o país em que foram realizados, de forma a refletir e comparar indiretamente os sistemas de saúde destes países e as implicações com a DF diante das diferentes realidades. A fim de melhor compreender o custo monetário da doença, bem como o seu custo social pelos diferentes sistemas de saúde, populações e determinantes sociais, e propor possíveis alternativas de mudanças, diante dos custos para o acesso ao manejo e tratamento da doença de forma universal (PIEL *et al.*, 2017).

Brasil

O estudo de Fernandes *et al.* (2017), desenvolvido no Brasil, teve por objetivo descrever as internações hospitalares no SUS de crianças com DF, diagnosticadas

pela triagem neonatal no Estado de Minas Gerais entre 1999 e 2012. A coleta de dados foi realizada via Sistema de Internação Hospitalar (SIH) por meio das Autorizações de Internação Hospitalar (AIH) com diagnóstico primário ou secundário de DF. De 2.991 internações, 969 correspondiam a crianças, sendo a maioria do sexo masculino (52%) e com o genótipo HbSS ou HbS β talassemia (73,2%). A média de idade foi de 4,3 anos, o número de internações de 3,1/criança, o tempo de permanência no hospital em torno de cinco dias e 16,7% das crianças necessitaram de readmissões. Foi verificado que ocorreram 41 óbitos do total de crianças inseridas no estudo, sendo as principais causas: infecções, síndrome torácica aguda e sequestro esplênico. Constatou-se que o total de internações de crianças até 14 anos passou de 0,12% em 1999 para 0,37% em 2012. Tal crescimento pode ter se dado devido à triagem neonatal iniciada no estado em 1998, o que possibilitou a detecção de um maior número de casos (FERNANDES *et al.*, 2017).

Sobre os dados relacionados aos custos que foram possíveis verificar nas AIH, a média de custo por internação foi de US\$ 174, com base nos sete primeiros anos de estudo. No ano de 2012 passou para US\$ 186. Os dois valores encontrados foram inferiores ao custo médio das internações hospitalares pediátricas em geral, que registrou um valor médio de US\$ 344,6. Apesar das limitações relacionadas ao registro das informações nas AIH e transferência de dados para as bases de dados do SUS, os resultados apontam que houve alta demanda por cuidados hospitalares no período de estudo. Evidência de que a DF é uma das condições crônicas responsáveis pelo maior número de internações de crianças (FERNANDES *et al.*, 2017).

No estudo de Martins e Teixeira (2017), o objetivo foi descrever os custos de internações hospitalares em decorrência da anemia falciforme, no estado da Bahia, para todos os pacientes diagnosticados com a patologia entre 2008 e 2014. A coleta e análise dos dados foram realizadas por macrorregião de saúde da Bahia, que são nove no total. Os dados foram coletados da base de dados do SIH/SUS disponível no Departamento de Informática do Sistema Único de Saúde (DATASUS). Durante o período delimitado foram registradas 8.103 internações, a maioria das pessoas era do sexo masculino (52,1%), com predomínio da faixa etária pediátrica de cinco a 14 anos e de um a quatro anos de idade. Por meio das AIH, verificou-se que o estado baiano gastou US\$ 882.190,81 em internações hospitalares por anemia falciforme,

representando uma média de US\$ 109,05 por internação, as quais se deram em caráter de urgência em 95,6% dos atendimentos (MARTINS e TEIXEIRA, 2017).

Por meio do estudo, apesar de algumas limitações do SIH/SUS, foi possível conhecer o perfil das internações hospitalares por complicações da anemia falciforme no estado da Bahia e ter uma ideia dos gastos envolvidos sob a perspectiva do SUS no período de estudo. Além de refletir sobre os possíveis sub-registros dos casos que precisariam de internação, pelo fato dos pacientes terem suas necessidades atendidas na emergência por dias, o que caracteriza a “situação de internado na emergência” e não gera a AIH ou pelo uso incorreto da Classificação Internacional de Doenças (CID) quando ocorre a internação (MARTINS e TEIXEIRA, 2017). Em um estudo realizado no Brasil que analisou custos das internações hospitalares no âmbito do SUS em 2001, o custo médio foi de US\$ 134,38 por internação para pacientes entre 20 e 59 anos (PEIXOTO *et al.*, 2004), comparando-se aos valores encontrados nos estudos citados.

Estados Unidos

Estudo realizado nos Estados Unidos teve por objetivo estimar o custo total da assistência médica para pacientes adultos e pediátricos com DF entre 2001 e 2005. Por meio da busca, foram identificados 4.292 pacientes diagnosticados com DF e constatou-se que os custos totais referentes aos cuidados de saúde geralmente aumentaram com a idade, de US\$ 892/mês/paciente na faixa etária de zero a nove anos e US\$ 2.562/mês/paciente entre 50 a 64 anos. Consistindo em US\$ 1.389 o custo médio mensal. De forma geral, 51,8% dos cuidados recebidos, sendo a maioria por internações hospitalares (80,5%), estavam diretamente relacionados à DF (KAUF *et al.*, 2009).

No estudo de Wang e colaboradores (2013), foram avaliados os custos unitários do medicamento HU, utilizado no tratamento da DF, para crianças entre um a três anos com a doença, pelo banco de dados do sistema de saúde em 2009. Foram randomizadas 193 crianças em dois grupos, um recebeu o tratamento e o outro placebo. Durante o período de estudo, o total de hospitalizações para as crianças que receberam a HU foi de 232 e 324 para aquelas que receberam placebo. Em relação às despesas ambulatoriais estimadas para o grupo HU, os custos foram maiores, pois o custo do medicamento e as consultas periódicas foram

contabilizados, contudo os custos relacionados à hospitalização foram 21% inferior, contabilizando US\$ 11.071, enquanto os custos para o grupo placebo foram de US\$ 13.962 ao ano (WANG *et al.*, 2013).

Bou-Maroun e colaboradores (2017) tiveram por objetivo identificar pacientes com DF internados por complicações de alto risco e os gastos a elas associados. Para a coleta de dados, foi utilizado um banco de dados, denominado *Kids Inpatient Database* (KID), para verificar os registros de pacientes internados nos anos de 2009 e 2012 no país, com idade menor que 21 anos. Um total de 75.234 internações com o diagnóstico de DF foi reportado, chegando a mais de US\$ 900.000.000 de despesas anuais, com uma média de custo de US\$ 14.337 por estadia, sendo de três a média de dias de internação. Dos pacientes, 81,6% eram negros, 4,6% hispânicos e 1,6% caucasianos. As pessoas entre 16 e 20 anos representaram 38,4% das internações por DF (BOU-MAROUN *et al.*, 2017).

Em relação às internações contabilizadas, 8.490 foram por síndrome torácica aguda, com uma média de custos por internação de US\$ 22.631, o que resultou em uma média de US\$ 162.797.570 de despesas anuais. Devido a crises de vaso-oclusão foram registradas 48.698 hospitalizações, as quais consistiram no subtotal mais alto nos dois anos de estudos, quase a metade (47,6%) das internações de pessoas entre 16 e 20 anos, representando US\$ 588.632.958 em média de despesas anuais. O sequestro esplênico foi mais comum nas admissões de pacientes menores de cinco anos (72,4%), somando cerca de US\$ 21.287.099 de despesas anuais. O AVE foi constatado em 3.669 internações, sendo maior tanto a incidência, quanto o período de internação na faixa etária de 16 a 20 anos, o qual gerou o segundo maior gasto médio por internação (US\$ 18.956), com um total de US\$ 64.724.078 em despesas anuais (BOU-MAROUN *et al.*, 2017).

Inglaterra

A crise de dor aguda é uma das manifestações recorrentes da DF, que implicam na hospitalização dos pacientes, com maior ou menor frequência, dependendo da intensidade e frequência das crises. Estudo realizado na Inglaterra avaliou os custos das hospitalizações com registro de DF e crise como diagnóstico primário de todos os episódios computados no país entre abril de 2010 e março de 2011. Além da avaliação inicial do diagnóstico, foram avaliadas: idade dos

pacientes, hospitalização via emergência ou eletiva, e probabilidade de incidir em dias extras de internação (PIZZO *et al.*, 2014).

Durante o período de estudo delimitado, houve 6.077 internações por DF associada à crise, o que gerou um custo total de US\$ 25.219.738,91, do qual 91% foram por admissões via emergência (US\$ 22.921.622,38). Desse total, 84,5% das admissões foi de adultos (US\$ 19.280.041,03) e 15,5% de crianças (US\$ 3.641.581,35), além disso, percebeu-se que o custo aumentou com a idade. Os pacientes entre 10 e 19 anos foram os mais propensos a permanecerem por um tempo maior no hospital e os custos para os homens seriam maiores que para as mulheres, contudo não houve diferença estatisticamente significativa (PIZZO *et al.*, 2014).

Jamaica

Estudo desenvolvido na Jamaica teve por objetivo verificar se a HU era um tratamento custo efetivo na prevenção do AVE e morte dos pacientes. Foram convidadas a participar da pesquisa 43 crianças que tiveram o primeiro AVE entre os anos de 2000 a 2009. Dessas, dez crianças com anemia falciforme fizeram parte do grupo que recebeu o medicamento. As pessoas que permaneceram no estudo foram acompanhadas até 2009. Foram computados os gastos com medicamentos de rotina, vacinas, investigações laboratoriais, acompanhamento dos pacientes, cirurgia, outros procedimentos e hospitalizações (CUNNINGHAM-MYRIE *et al.*, 2015).

Os resultados do estudo indicaram que o grupo que não utilizou o medicamento teve maior tempo de internação anualmente (11,14 x 1,98 dias), apresentou mais casos de recorrência de AVE e mortes. O grupo HU teve custos anuais menores relacionados à hospitalização (média US\$ 60,89 x US\$ 358,68). O custo total de monitoramento anual foi em média maior no grupo HU pelo uso do medicamento e consultas regulares com a equipe de saúde (US\$ 279,07 x US\$ 80,28). Mesmo este custo sendo maior, o custo total de assistência foi menor para o grupo HU (US\$ 26.307,58 x US\$ 84.267,62), resultado que corrobora com as evidências de que a HU se constitui com uma terapia custo-efetiva para o tratamento da doença (CUNNINGHAM-MYRIE *et al.*, 2015).

Nigéria

Adegoke e colaboradores (2014), em estudo realizado na Nigéria, tiveram por objetivo estimar os custos relacionados à hospitalização de crianças com anemia falciforme e avaliar os encargos econômicos em suas famílias. A pesquisa foi realizada no setor de pediatria de um hospital escola privado, por meio de um questionário estruturado durante o ano de 2012. Foram documentadas todas as admissões hospitalares durante o período de estudo e todos os cuidadores das crianças tiveram acesso ao questionário, o qual foi utilizado para obter informações sócio-demográficas das crianças, renda mensal estimada da família, número de hospitalizações, custo do atendimento e porcentagem da renda anual média gasta no hospital (ADEGOKE *et al.*, 2014).

Foram admitidas durante o período de estudo 73 crianças, a maioria entre um e cinco anos de idade (42,5%) e do sexo feminino (61,6%). Ao todo ocorreram 183 admissões, o que representa uma média de 2,5 admissões por criança ao ano. A renda mensal familiar média foi de US\$ 250,37 (US\$ 3.004,44 renda anual média), enquanto o custo médio de atendimento por hospitalização foi de US\$ 132,67. O custo total dos cuidados durante o ano foi de US\$ 24.278,37. A duração das internações variou de um a 52 dias e a maioria das crianças permaneceu entre uma semana e um mês no hospital (61,6%). Cerca de um terço dos cuidadores gastaram pelo menos 10% da renda anual estimada (US\$ 300,44) como custo total da hospitalização, o que demonstrou ser uma porcentagem de renda significativa investida pelas famílias frente à realidade do país (ADEGOKE *et al.*, 2014).

Congo

Estudo retrospectivo realizado no Congo, durante o ano de 2014, teve por objetivo avaliar o custo da hospitalização de crianças com DF devido às complicações severas agudas relacionadas à doença na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátrico em um hospital de ensino privado. Com a coleta de dados, 94 crianças foram incluídas no estudo, com uma média de idade de 69 meses (cinco anos e nove meses). Foi possível determinar a renda de 50 famílias, das quais 52% foram classificadas com baixa renda (abaixo de US\$ 153,53 - salário mínimo fixado pelo governo), 36% com renda média (entre US\$ 153,53 e US\$ 852,96) e 12% com

renda alta (acima de US\$ 852,96). O tempo médio de internação foi de 5,5 dias (variando de um a 16 dias), o qual representou um custo médio de US\$ 111,67 (de US\$ 49,81 a US\$ 643,69), e ocorreram 16 óbitos de crianças, principalmente na faixa etária anterior há 120 meses (10 anos) (NGOLET *et al.*, 2016).

As infecções bacterianas foram associadas às complicações agudas com maior frequência, elevando os custos, que ficaram na faixa de US\$ 117,50 a US\$ 238,07; as associadas com a malária tiveram um custo entre US\$ 49,82 e US\$ 175,90; complicações por síndrome torácica aguda implicaram em custos de US\$ 75,33 a US\$ 110,52; e por AVE US\$ 229,38. Estes resultados indicam que o manejo destas complicações no Congo tem um custo elevado, que por vezes representa 2/3 do salário de uma família com baixa renda (NGOLET *et al.*, 2016).

Considerações finais

A partir desta revisão narrativa que objetivou descrever custos referentes à internação hospitalar por DF, foi possível perceber que, embora esta seja uma doença com alta prevalência no mundo, com diagnóstico e tratamento estabelecidos, e políticas públicas de saúde instituídas, ainda ocorrem falhas no cuidado dos pacientes pela fragmentação na RAS. Situação que implica em internações hospitalares, por vezes evitáveis, e justifica a relevância de serem realizados estudos econômicos sobre a DF.

Ressalta-se que os custos analisados foram significativos para os autores, com probabilidade de estes serem maiores devido a estimativas de que exista uma subnotificação das internações pela doença. Consideração que remete à vulnerabilidade social que as pessoas com a doença estão expostas, quando não são identificadas, isto dificulta o acesso aos cuidados de saúde, reduz a capacidade funcional e implica em maiores custos sociais.

Apesar das diversas abordagens dos estudos e países que foram desenvolvidos, os resultados e suas considerações destacam a necessidade de intervenções destinadas à prevenção de agravos da doença. Além de contribuir para o planejamento de cuidados relacionados à saúde das pessoas, a fim de proporcionar tratamento e acompanhamento adequado e em longo prazo. De forma que diminuam a frequência de hospitalizações, tempo de permanência no hospital e custos associados. Com isso os recursos disponíveis podem ser realocados para o

planejamento de ações de prevenção à saúde e manejo dos casos, principalmente, nos níveis primário e secundário da saúde.

Referências

ADEGOKE SA, ABIOYE-KUTEYI EA, ORJI EO. The rate and cost of hospitalization in children with sickle cell anemia and its implications in a developing economy. **African Health Sciences**, v. 14, n. 2, p. 475-480, 2014.

ÁLVAREZ, J. S. **Evaluación económica de medicamentos y tecnologías sanitarias**: principios, métodos y aplicaciones en política sanitaria. Espanha: Adis, 2012.

ALVES, S. P. **Utilização de medicamentos em pacientes pediátricos ambulatoriais com fibrose cística**. Porto Alegre: UFRGS, 2016. 57f. Dissertação (Mestrado em Assistência Farmacêutica) – Programa de Pós-Graduação em Assistência Farmacêutica, Faculdade de Farmácia, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, 2016.

ARDUINI, G. A. O.; RODRIGUES, L. P.; MARQUI, A. B. T. Mortality by sickle cell disease in Brazil. **Rev Bras Hematol Hemoter**, v. 39, n. 1, p. 52-56, 2017.

ARNOLD, S. D. *et al.* Allogeneic Hematopoietic Cell Transplantation for Children with Sickle Cell Disease is Beneficial and Cost-Effective: A Single-Center Analysis. **Biol Blood Marrow Transplant**, v. 21, p. 1258-1265, 2015.

ATAIDE, C. A; RICAS, J. O diagnóstico das crianças com doença falciforme: desafios e perspectivas de enfrentamento. **Interfaces Científicas – Saúde e Ambiente**, v. 4, n. 2, p. 19-28, 2016.

BOU-MAROUN, L. M. *et al.* An analysis of inpatient pediatric sickle cell disease: Incidence, costs, and outcomes. **Pediatr Blood Cancer**, p. 1-7, 2017.

BRASIL. Lei nº 12.401, de 28 de abril de 2011. Dispõe sobre a assistência terapêutica e a incorporação de tecnologia em saúde no âmbito do Sistema Único de Saúde – SUS. **Diário Oficial da União**, Brasília, 29 abr. 2011.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Doença falciforme**: condutas básicas para tratamento. Brasília: Ministério da Saúde, 2013.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. **Doença falciforme**: diretrizes básicas da linha de cuidado. Brasília: Ministério da Saúde, 2015.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria-Executiva. Área de Economia da Saúde e Desenvolvimento. **Avaliação econômica em saúde**: desafios para gestão no Sistema Único de Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2008.

BRASIL. Portaria nº 822, de 06 de junho de 2001. Institui, no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal / PNTN. **Diário Oficial da União**, Brasília, 06 jun. 2001.

BRASIL. Portaria nº 55, de 29 de janeiro de 2010. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas – Doença Falciforme. **Diário Oficial da União**, Brasília, 01 fev. 2010.

CANÇADO, R. D. *et al.* Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para uso de hidroxiureia na doença falciforme. **Rev Bras Hematol Hemoter**, v. 31, n. 5, 2009.

CARDOSO, L. R. *et al.* Capacidade funcional em pacientes com doença falciforme em Salvador-BA. **ASSOBRAFIR Ciência**, v. 7, n. 2, p. 23-30, 2016.

CARVALHO, S. C. *et al.* Em busca da equidade no sistema de saúde brasileiro: o caso da doença falciforme. **Saúde Soc São Paulo**, v. 23, n. 2, p. 711-718, 2014.

CUNNINGHAM-MYRIE, C. *et al.* Hydroxyurea use in prevention of stroke recurrence in children with sickle cell disease in a developing country: a cost effectiveness analysis. **Pediatr Blood Cancer**, v. 62, p. 1862-1864, 2015.

FERNANDES AP, AVENDANHA FA, VIANA MB. Hospitalizations of children with sickle cell disease in the Brazilian Unified Health System in the state of Minas Gerais. **J Pediatr**, v. 93, p. 287-293, 2017.

FOLLAND, S.; GOODMAN, A.; STANO, M. **A Economia da Saúde**. Porto Alegre: Bookman, 2008.

FORRESTER, A. B. *et al.* The lived experiences of adolescents with sickle cell disease in Kingston, Jamaica. **Int J Qualitative Stud Health Well-being**, v 10, p. 1-9, 2015.

FREITAS, S. L. F. *et al.* Quality of life in adults with sickle cell disease: an integrative review of the literature. **Rev Bras Enferm [Internet]**, v. 71, n. 1, p. 195-205, 2018.

GUERIN, G. D.; ROSSONI, E.; BUENO, D. Itinerários terapêuticos de usuários de medicamentos de uma unidade de Estratégia de Saúde da Família. **Ciênc. Saúde Colet.**, v. 17, n. 11, p. 3003-3010, 2012.

HERRERA, M. C.; DÍAZ, N. F. Farmacoeconomía. Evaluación de la eficiencia em los tratamientos farmacológicos. **Rev Cubana Farm**, v. 34, n. 1, p. 63-69, 2000.

KAUF, T. L. *et al.* The cost of health care for children and adults with sickle cell disease. **Am. J. Hematol**, v. 84, p. 323-327, 2009.

KONDANI, D. A. *et al.* Prevalence of Sickle Cell Disease in a Pediatric Population Suffering From Severe Infections: a Congolese Experience. **Hemoglobin**, v. 38, n. 4, p. 225-229, 2014.

LOUREIRO, M. M.; ROZENFELD, S. Epidemiologia de internações por doença falciforme no Brasil. **Rev Saúde Pública**, v. 39, n. 6, p. 943-949, 2005.

MARTINS, A. *et al.* O autocuidado para o tratamento de úlcera de perna falciforme: orientações de enfermagem. **Esc Anna Nery (impr.)**, v. 17, n. 4, p. 755-763, 2013.

MARTINS, M. M. F.; TEIXEIRA, M. C. P. Análise dos gastos das internações hospitalares por anemia falciforme no estado da Bahia. **Cad. Saúde Colet**, v. 25, n. 1, p. 24-30, 2017.

McGANN, P. T. *et al.* A Cost-Effectiveness Analysis of a Pilot Neonatal Screening Program for Sickle Cell Anemia in the Republic of Angola. **The Journal of Pediatrics**, v. 167, n. 6, p. 1314-1319, 2015.

MENEZES, A. S. O. P. *et al.* Qualidade de vida em portadores da doença falciforme. **Rev Paul Pediatr**, v. 31, n. 1, p. 24-29, 2013.

NATIONAL INSTITUTES OF HEALTH (NIH). Sickle Cell Disease Research & Care, 2012. Disponível em: <<https://www.nhlbi.nih.gov/health/health-topics/topics/sca/atrisk>>. Acesso em: jan 2017.

NGOLET, L.O. *et al.* Sickle-Cell Disease Healthcare Cost in Africa: Experience of the Congo. **Hindawi Publishing Corporation – Anemia**, p. 1-5, 2016.

NITA, M. E. *et al.* **Avaliação de tecnologias em saúde**. Porto Alegre: Artmed, 2010.

PEIXOTO, S. V. *et al.* Custo das internações hospitalares entre idosos brasileiros no âmbito do Sistema Único de Saúde. **Epidemiol Serv Saúde**, v. 13, n. 4, p. 239-246, 2004.

PIEL, F. B. *et al.* Global Burden of Sickle Cell Anaemia in Children under Five, 2010–2050: Modelling Based on Demographics, Excess Mortality, and Interventions. **PLOS Medicine**, v. 10, n. 7, p. 1-14, 2013.

PIEL FB, STEINBERG MH, REES DC. Sickle Cell Disease. **N Engl J Med**, v. 376, p. 1561-1573, 2017.

PIZZO, E. *et al.* A retrospective analysis of the cost of hospitalizations for sickle cell disease with crises in England, 2010/11. **Journal of Public Health**, v. 37, n. 3, p. 529-239, 2014.

RAGAGNIN, M. V. *et al.* The approach of the nursing team about the humanized childbirth during the prenatal: a narrative review. **Rev Fund Care Online**, v. 9, n. 4, p. 1177-1182, 2017.

RASCATI, K. L. **Introdução à farmacoeconomia**. Porto Alegre: Artmed, 2010.

RODRIGUES, D. O. W. *et al.* Diagnóstico histórico da triagem neonatal para doença falciforme. **Rev. APS**, v. 13, n. 1, p. 34-45, 2010.

RODRÍGUEZ-MOLDES, B. *et al.* Seguimiento en Atención Primaria de los recién nacidos con enfermedad falciforme detectados en el cribado neonatal de la Comunidad de Madrid. **An Pediatr (Barc)**, v. 82, n. 4, p. 222-227, 2015.

ROTHER, E. T. Revisão Sistemática x Revisão Narrativa. **Acta Paul Enferm**, v. 20, n. 2, 2007.

SANTOS, J. P.; GOMES NETO, M. Sociodemographic aspects and quality of life of patients with sickle cell anemia. **Rev Bras Hematol Hemoter**, v. 35, n. 4, p. 242-245, 2013.

SCHWARZ, E. D.; BAGGIO, S. O.; BUENO, D. Prescrições de medicamentos em unidade de cuidados paliativos de um Hospital Universitário de Porto Alegre. **Cli Biomed Res**, v. 36, n. 1, p. 27-36, 2016.

SILVA, E. N.; SILVA, M. T.; PEREIRA, M. G. Estudos de avaliação econômica em saúde: definição e aplicabilidade aos sistemas e serviços de saúde. **Epidemiol. Serv. Saúde**, v. 25, n. 1, p. 205-207, 2016.

TABARI, M. A. *et al.* Primary stroke prevention in Nigerian children with sickle cell disease (SPIN): challenges of conducting a feasibility trial. **Pediatr Blood Cancer**, v. 62, n. 3, p. 395-401, 2015.

VACCA, V. M.; BLANK, L. Sickle cell disease: where are we now? **Nursing**, v. 47, n. 4, p. 26-34, 2017.

VALÊNCIO, L. F. S.; DOMINGOS, C. R. B. O processo de consentimento livre e esclarecido nas pesquisas em doença falciforme. **Rev Bioét (Impr.)**, v. 24, n. 3, p. 469-477, 2016.

VIEIRA, F. S. Evidências econômicas de intervenções em saúde sob a perspectiva do sistema único de saúde: por que e para que produzi-las e utilizá-las? **J Bras Econ Saúde**, v. 9, n. 2, p. 229-236, 2017.

WALLEY, T.; HAYCOX, A.; BOLAND, A. **Pharmacoeconomics**. Churchill Livingstone, 2004.

WANG, W. C. *et al.* Hydroxyurea is associated with lower costs of care of young children with sickle cell anemia. **Pediatrics**, v. 132, n. 4, p. 677-683, 2013.

WARE, R. E. *et al.* Sickle cell disease. **Seminar**, p. 1-13, jan. 2017.

DISCUSSÃO GERAL

Ao longo da pesquisa, as dificuldades encontradas para identificar os pacientes com DF, principalmente na Atenção Primária à Saúde, deram origem aos dois primeiros estudos: “Distribuição espacial de dados da Doença Falciforme em um estado do sul do Brasil com base no Componente Especializado da Assistência Farmacêutica”, estudo transversal, que procurou identificar os pacientes com DF no RS, por meio de informações provenientes da assistência farmacêutica do estado, e conhecer a distribuição dos casos; e “Itinerário Terapêutico como busca do cuidado ao paciente com Doença Falciforme”, no qual foi realizada uma abordagem qualitativa a respeito do itinerário terapêutico de pacientes com DF na busca pelos medicamentos.

A DF por ser estigmatizada como uma “doença relacionada à pobreza”, devido à prevalência entre a população negra, que se caracteriza por ser uma população em maior vulnerabilidade social, traz à tona a sua invisibilidade e iniquidades em saúde (SANTANA *et al.*, 2017). De modo que por não serem reconhecidos ou pela falta de entendimento sobre o fluxo da RAS voltada para a doença, diferentes itinerários terapêuticos são gerados. Quando os pacientes acessam o sistema de saúde, geralmente a gestão do cuidado restringe-se ao centro de referência para DF. Contudo, os diferentes níveis de complexidade do sistema de saúde devem envolver-se no manejo do cuidado destes pacientes (BRASIL, 2015).

No primeiro estudo, pelo fato do principal medicamento utilizado para o tratamento da DF, a HU, ser fornecido pelo CEAF, por meio de informações provenientes deste componente, foi possível identificar 194 pacientes com a doença, deste total 98% fazem uso da HU e 84% apresentam a anemia falciforme, como em outros estudos em que a maioria tem a HbSS (OHARA *et al.*, 2012; SIGNORELLI *et al.*, 2013; AMARAL *et al.*, 2015), corroborando com dados que a apontam como a forma mais frequente e com maior prevalência entre os pacientes no mundo (CHAKRAVORTY e WILLIAMS, 2015; RODRÍGUES-MOLDES *et al.*, 2015).

A distribuição espacial dos casos demonstra que 69 municípios possuem um ou mais pacientes com a doença, em particular a capital Porto Alegre que abrange 35% dos casos, e evidencia-se um aglomerado relevante na região metropolitana, que de 34 municípios há casos em 14. Em termos de CRS há o predomínio de

casos na 1ª e 2ª coordenadorias, que englobam quase a totalidade dos municípios da região metropolitana. As fontes de informações sobre pacientes com DF são escassas, diferente da fibrose cística, por exemplo, igualmente identificada pela triagem neonatal, que conta com o Registro Brasileiro de Fibrose Cística (REBRAFC), o qual publica relatórios periódicos sobre a distribuição de casos da doença no Brasil (ALVES, 2016). O estudo ressalta que a assistência farmacêutica é uma fonte de informações estratégica, que pode ser utilizada em estudos de geoprocessamento, e conseqüentemente contribuir para o planejamento, monitoramento e avaliação das ações de saúde (BARCELLOS e SANTOS, 2006; NARDI *et al.*, 2013).

Compreender a organização e aspectos epidemiológicos dos territórios favorece as ações de vigilância em saúde (DUARTE *et al.*, 2015; MONDINI *et al.*, 2017), e conhecer a distribuição espacial dos casos de DF permite reconhecer as vulnerabilidade a que estes pacientes possam estar expostos (ARAUJO *et al.*, 2013), de forma que podem influenciar nas manifestações clínicas da doença e em seu tratamento. Fatores abordados no estudo de McMillan e colaboradores (2015), que com apoio de uma análise geoespacial para a avaliação do risco de readmissão hospitalar de pacientes com crises agudas de dor, considerou o local de residência dos pacientes como um indicador de risco significativo (McMILLAN *et al.*, 2015).

No segundo estudo, sobre itinerário terapêutico, a maior parte dos pacientes (75%) são portadores da HbSS e residem na região metropolitana, sendo a metade em Porto Alegre, dados que corroboram com os resultados do artigo anterior. Na autodeclaração de cor, 92% identificam-se como pardos ou negros, como avaliado em outros estudos (OHARA *et al.*, 2012; SIGNORELLI *et al.*, 2013; AMARAL *et al.*, 2015; BADAWY *et al.*, 2017), o que ratifica a característica da DF ser prevalente na população negra (VALÊNCIO e DOMINGOS, 2016).

Durante as entrevistas foi possível perceber o vínculo dos pacientes com o centro de referência do HCPA, no qual realizam acompanhamento médico especializado para a doença. Antes das mudanças realizadas na forma de retirada dos medicamentos utilizados no seu tratamento (HU e penicilina oral), estes eram dispensados no centro de referência ambulatorial, após a consulta médica, com acompanhamento farmacêutico, como previsto no PNTN (BRASIL, 2001). As falas dos entrevistados remetem a um cenário de incertezas frente à nova forma de

dispensação dos medicamentos, do modo que reverberam nos seus itinerários terapêuticos.

O deslocamento dos pacientes a diferentes locais em busca de informações reflete as dificuldades enfrentadas em seus itinerários, que diante da falta dos medicamentos e de informações sobre o seu acesso e os custos associados a esta busca necessitam manejar recursos para comprar o medicamento para não ficar muito tempo sem o tratamento, o que agrava a rejeição às mudanças e fortalece o vínculo com o centro de referência.

A dispensação dos medicamentos no CRDF com acompanhamento farmacêutico foi apontada como uma facilidade e bem vista pela orientação individual, comprometimento com o cuidado e contribuições diretas na adesão terapêutica. Um estudo realizado com adolescentes e jovens adultos demonstrou que a maioria dos participantes relatou baixa adesão ao tratamento com HU, por não perceber os seus efeitos benéficos. Enquanto os participantes com maior adesão referiram perceber os seus benefícios e resultados clínicos, o que se correlaciona com a adesão ao tratamento e por consequência melhor qualidade de vida (BADAWY *et al.*, 2017).

Mudanças nos processos de trabalho na área da saúde são necessárias, contudo os serviços e os profissionais precisam ser sensíveis ao itinerário terapêutico possível dos pacientes no sistema de saúde, de forma que as adversidades sejam reconhecidas para garantir uma assistência integral à saúde. No caso dos pacientes com DF é preciso analisar a necessidade de consultas frequentes em centros de referência e que a dispensação de medicamentos pós-consulta médica pode impactar na adesão terapêutica. Além disso, a atuação do profissional farmacêutico na equipe de saúde é essencial para diminuir as barreiras de adesão ao tratamento e as dificuldades do itinerário terapêutico descrito, de modo que estes indivíduos possam utilizar as linhas de cuidado de forma resolutiva, racional e evitar custos finais ampliados.

O terceiro estudo, “Análise documental de políticas públicas de saúde relacionadas à Doença Falciforme implementadas no Brasil”, surgiu com a ideia de verificar as políticas públicas de saúde sobre a doença e a evolução destas a partir da Política Nacional de Triagem Neonatal instituída no país em 2001. A exemplo de outros estudos que analisaram políticas públicas relacionadas à atenção básica (DOMINGOS *et al.*, 2016) e ao modelo de atenção à saúde mental no SUS (TRAPÉ

e CAMPOS, 2017), realizou-se uma análise documental, onde foram selecionados os documentos publicados entre 2001 a 2018. Observou-se que as políticas públicas instituídas resultaram de intensas mobilizações sociais no reconhecimento da importância do diagnóstico precoce para a doença e a atenção integral aos pacientes (CANÇADO e JESUS, 2007; DIAS *et al.*, 2016).

A triagem neonatal foi fundamental para os avanços seguintes e mudanças na história natural da DF, pela equidade ao acesso aos cuidados de saúde no SUS (CARVALHO *et al.*, 2014; STREFLING *et al.*, 2014). Ao nascerem, as crianças não apresentam sinais clínicos, o que torna o diagnóstico precoce essencial para identificar os pacientes (ARDUINI *et al.*, 2017), e anterior ao programa, os pacientes, geralmente, vinham a ter seu diagnóstico quando apresentavam crises agudas de dor. Além disso, a DF era conhecida como uma “doença de crianças”, pois poucas sobreviviam até a idade adulta (VACCA e BLANK, 2017), portanto deve-se a triagem neonatal, associada ao tratamento e acompanhamento em longo prazo dos pacientes as melhorias na qualidade e aumento da expectativa de vida dos pacientes.

As políticas instituídas posteriormente reafirmaram o reconhecimento da DF como um problema de saúde pública no Brasil, como a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e a inserção do medicamento HU no SUS para o seu tratamento, que se tornou fundamental por diminuir as crises de dores agudas, infecções, hospitalizações e transfusões sanguíneas (ARDUINI *et al.*, 2017). A incorporação de novas tecnologias para o tratamento e prevenção à saúde dos pacientes no SUS por meio da CONITEC após a publicação do PCDT da doença em 2010 levou a realização de uma proposta de atualização do protocolo clínico em 2016. A qual foi aberta para consulta pública no mesmo ano, com parecer favorável dos membros da CONITEC, e teve ampla participação da sociedade civil. Após um tempo de espera, em fevereiro de 2018 foi publicado o novo protocolo com as diretrizes nacionais relacionadas ao diagnóstico, tratamento e acompanhamento dos pacientes.

Na etapa final deste estudo, a “Revisão narrativa sobre custos referentes à internação hospitalar de pessoas com Doença Falciforme” selecionou estudos publicados entre 2009 e 2017, considerados recentes, desenvolvidos em países com incidência e prevalência relevantes da DF: Brasil, Estados Unidos, Inglaterra, Jamaica, Nigéria e Congo. Foram descritos os principais pontos abordados em

relação aos custos analisados em cada artigo, os quais foram considerados significativos pelos autores, independente do país em que o estudo foi realizado. Pelos custos descritos é possível comparar e refletir sobre os sistemas de saúde destes países e as implicações com a doença diante das diferentes realidades, que geram os diferentes custos monetários.

Quando o acesso à saúde se dá de forma diferente ao itinerário terapêutico proposto pela RAS, o custo social da doença torna-se relevante, no caso da DF a falta de informações, acesso a medidas preventivas e fornecimento regular de medicamentos (LOUREIRO e ROZENFELD, 2005) para o seu tratamento, provoca uma menor capacidade funcional dos pacientes, o que gera dificuldades de inserção no mercado de trabalho (MARTINS *et al.*, 2013; MENEZES *et al.*, 2013; CARDOSO *et al.*, 2016). Fatores que refletem na qualidade de vida dos pacientes, pelas complicações físicas, emocionais e sociais devido às manifestações clínicas da doença (SANTOS e GOMES NETO, 2013; FREITAS *et al.*, 2018), que fazem com que pacientes na idade adulta, considerada economicamente ativa, possam estar inativos na sociedade.

Com isso, ressalta-se a importância de compreender o custo social da doença pelos diferentes sistemas de saúde, populações e determinantes sociais, a fim de contribuir para os estudos de análise econômica sobre o tema. Segundo os autores dos artigos, é notória a necessidade de buscar alternativas para diminuir a frequência de internações hospitalares e os custos associados, a fim de otimizar os recursos disponíveis. De forma que sejam alocados para o manejo de ações na rede de saúde, principalmente na atenção primária e secundária, para que as pessoas com DF tenham acesso aos cuidados de que demandam regularmente e possam se inserir na população economicamente ativa.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O estudo possibilitou contribuir para reflexões sobre a invisibilidade da DF, que apesar dos avanços devido às políticas públicas implementadas e a inserção de tecnologias para o seu tratamento, muitas vezes é negligenciada pelo desconhecimento de gestores e profissionais da saúde. Bem como pelo seu contexto histórico e por acometer principalmente a população negra, uma população em maior vulnerabilidade social, o que dificulta o reconhecimento das pessoas em seus territórios. Além disso, estes fatores reverberam nos itinerários terapêuticos na busca pelo cuidado em saúde.

Ao escutar os pacientes e seus cuidadores ficou clara a dificuldade enfrentada em relação ao acesso aos medicamentos pelas mudanças ocorridas na sua forma de dispensação. Fator que prejudica a adesão terapêutica, qualidade de vida, possibilita a manifestação de sintomas controlados e diminui a capacidade funcional do paciente. Além das dificuldades pela gestão do cuidado em outros locais e níveis de atenção à saúde, fora do centro de referência em que são atendidos periodicamente. Fatores que revelam os nós da RAS voltada para a DF e as barreiras dos itinerários percorridos pelas pessoas.

Nesse contexto, percebe-se a necessidade de estudos constantes sobre a doença que considerem os seus aspectos qualitativos, pois estes também auxiliam no planejamento e organização dos serviços de saúde. Além disso, a capacitação e qualificação dos profissionais da saúde em toda RAS torna-se fundamental para o fortalecimento da atuação interprofissional nos e entre os serviços, de modo que fortaleçam a oferta integral de cuidados e o acompanhamento das pessoas em longo prazo, principalmente na atenção primária e média complexidade.

REFERÊNCIAS

ALVES, S. P. **Utilização de medicamentos em pacientes pediátricos ambulatoriais com fibrose cística**. Porto Alegre: UFRGS, 2016. 57f. Dissertação (Mestrado em Assistência Farmacêutica) – Programa de Pós-Graduação em Assistência Farmacêutica, Faculdade de Farmácia, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, 2016.

AMARAL, J. L. *et al.* Perfil sócio-demográfico, econômico e de saúde de adultos com doença falciforme. **Rev Rene**, v. 16, n.3, p. 296-305, 2015.

ARAUJO, K. M. F. A. *et al.* Evolução da distribuição espacial dos casos novos de tuberculose no município de Patos (PB), 2001 – 2010. **Cad. Saúde Colet.**, v. 21, n. 3, p. 296-302, 2013.

ARDUINI, G. A. O.; RODRIGUES, L. P.; MARQUI, A. B. T. Mortality by sickle cell disease in Brazil. **Rev Bras Hematol Hemoter**, v. 39, n. 1, p. 52-56, 2017.

BADAWY, S. M. *et al.* Adherence to hydroxyurea, health-related quality of life domains, and patients' perceptions of sickle cell disease and hydroxyurea: a cross-sectional study in adolescents and young adults. **Health and Quality of Life Outcomes**, v. 15, n. 136, p. 1-10, 2017.

BARCELLOS, C.; SANTOS, S. M. (Orgs.). **Abordagens espaciais na saúde pública**. Brasília: Ministério da Saúde, 2006.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Doença falciforme: condutas básicas para tratamento**. Brasília: Ministério da Saúde, 2013.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. **Doença falciforme: Hidroxiureia - uso e acesso**. Brasília: Ministério da Saúde, 2014.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. **Doença falciforme: diretrizes básicas da linha de cuidado**. Brasília: Ministério da Saúde, 2015.

BRASIL. Portaria nº 822, de 06 de junho de 2001. Institui, no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal / PNTN. **Diário Oficial da União**, Brasília, 06 jun. 2001.

BRASIL. Portaria nº 1.391, de 16 de agosto de 2005. Institui no âmbito do Sistema Único de Saúde, as diretrizes para a Política Nacional de Atenção Integral às pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias. **Diário Oficial da União**, Brasília, 18 ago. 2005.

BRASIL. Portaria nº 204, de 29 de janeiro de 2007. Regulamenta o financiamento e a transferência dos recursos federais para as ações e os serviços de saúde, na

forma de blocos de financiamento, com o respectivo monitoramento e controle. **Diário Oficial da União**, Brasília, 31 jan. 2007.

BRASIL. Portaria nº 55, de 29 de janeiro de 2010. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas – Doença Falciforme. **Diário Oficial da União**, Brasília, 01 fev. 2010.

BUENO, D. **Itinerário terapêutico do medicamento na Rede de Atenção em Saúde**. Porto Alegre: UFRGS, 2014.

CANÇADO, R. D.; JESUS, J. A. A doença falciforme no Brasil. **Rev Bras Hematol Hemoter**, v. 29, n. 3, p. 203-206, 2007.

CANÇADO, R. D. *et al.* Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para uso de hidroxiureia na doença falciforme. **Rev Bras Hematol Hemoter**, v. 31, n. 5, 2009.

CARDOSO, L. R. *et al.* Capacidade funcional em pacientes com doença falciforme em Salvador-BA. **ASSOBRAFIR Ciência**, v. 7, n. 2, p. 23-30, 2016.

CARVALHO, S. C. *et al.* Em busca da equidade no sistema de saúde brasileiro: o caso da doença falciforme. **Saúde Soc São Paulo**, v. 23, n. 2, p. 711-718, 2014.

CHAKRAVORTY, S.; WILLIAMS, T. N. Sick cell disease: a neglected chronic disease of increasing global health importance. **Arch Dis Child.**, v. 100, p. 48-53, 2015.

DIAS, A. L. A.; TRAD, L. A. B.; CASTELLANOS, M. E. P. Itinerários terapêuticos de pessoas com doença falciforme: gritos rompendo o silêncio pautado pelo racismo. In: GERHARDT, T. E. *et al.* **Itinerários Terapêuticos: integralidade no cuidado, avaliação e formação em saúde**. 1. ed. Rio de Janeiro: CEPESC Editora, 2016. p. 361-373.

DOMINGOS, C. M. *et al.* A legislação da atenção básica do Sistema Único de Saúde: uma análise documental. **Cad. Saúde Pública**, v. 32, n. 3, p. 1-13, 2016.

DUARTE, L. S. *et al.* Regionalização da Saúde no Brasil: uma perspectiva de análise. **Saúde Soc. São Paulo**, v. 24, n. 2, p. 472-485, 2015.

FREITAS, S. L. F. *et al.* Quality of life in adults with sickle cell disease: an integrative review of the literature. **Rev Bras Enferm [Internet]**, v. 71, n. 1, p. 195-205, 2018.

GLUCKMAN, E. Allogeneic transplantation strategies including haploidentical transplantation in sickle cell disease. **Hematology**, p. 370-376, 2013.

GUERIN, G. D.; ROSSONI, E.; BUENO, D. Itinerários terapêuticos de usuários de medicamentos de uma unidade de Estratégia de Saúde da Família. **Ciênc. Saúde Colet.**, v. 17, n. 11, p. 3003-3010, 2012.

LOBO, C. Doença falciforme – um grave problema de saúde pública mundial. **Rev. Bras Hematol Hemoter**, v. 32, n. 40, p. 280-281, 2010.

LOUREIRO, M. M.; ROZENFELD, S. Epidemiologia de internações por doença falciforme no Brasil. **Rev Saúde Pública**, v. 39, n. 6, p. 943-949, 2005.

MARTINS, A. *et al.* O autocuidado para o tratamento de úlcera de perna falciforme: orientações de enfermagem. **Esc Anna Nery (impr.)**, v. 17, n. 4, p. 755-763, 2013.

McMILLAN, J. E. *et al.* Clinical and Geographic Characterization of 30-Day Readmissions in Pediatric Sickle Cell Crisis Patients. **Hospital Pediatrics**, v. 5, n. 8, p. 423-431, 2015.

MENEZES, A. S. O. P. *et al.* Qualidade de vida em portadores da doença falciforme. **Rev Paul Pediatr**, v. 31, n. 1, p. 24-29, 2013.

MONDINI, R. P.; MENEGOLLA, I. A.; SILVA, E. V. Identificação das Regiões de Saúde do Rio Grande do Sul, Brasil, prioritárias para ações de Vigilância em Saúde. **Ciênc. Saúde Colet.**, v. 22, n. 10, p. 3429-3437, 2017.

NARDI, S. M. T. *et al.* Geoprocessamento em Saúde Pública: fundamentos e aplicações. **Rev Inst Adolfo Lutz**, v. 72, n. 3, p. 185-191, 2013.

OHARA, D. G. *et al.* Dor osteomuscular, perfil e qualidade de vida de indivíduos com doença falciforme. **Rev Bras Fisioter**, v. 16, n. 5, p. 431-438, 2012.

RODRÍGUEZ-MOLDES, B. *et al.* Seguimiento en Atención Primaria de los recién nacidos con enfermedad falciforme detectados en el cribado neonatal de la Comunidad de Madrid. **An Pediatr (Barc)**, v. 82, v. 4, p. 222-227, 2015.

SANTANA, R. S.; LUPATINI, E. O.; LEITE, S. N. Registro e incorporação de tecnologias no SUS: barreiras de acesso a medicamentos para doenças da pobreza? **Ciênc. Saúde Colet.**, v. 22, n. 5, p. 1417-1428, 2017.

SANTOS, J. P.; GOMES NETO, M. Sociodemographic aspects and quality of life of patients with sickle cell anemia. **Rev Bras Hematol Hemoter**, v. 35, n. 4, p. 242-245, 2013.

SIGNORELLI, A. A. *et al.* Pain measurement as part of primary healthcare of adult patients with sickle cell disease. **Rev Bras Hematol Hemoter**, v. 35, n. 4, p. 272-277, 2013.

STREFLING, I. S. S. *et al.* Conhecimento sobre triagem neonatal e sua operacionalização. **Cogitare Enferm**, v. 19, n. 1, p. 27-33, 2014.

TRAPÉ, T. L.; CAMPOS, R. O. Modelo de atenção à saúde mental do Brasil: análise do financiamento, governança e mecanismos de avaliação. **Rev Saúde Pública**, v. 51, n. 19, p. 1-8, 2017.

VACCA, V. M.; BLANK, L. Sickle cell disease: where are we now? **Nursing**, v. 47, n. 4, p. 26-34, 2017.

VALÊNCIO, L. F. S.; DOMINGOS, C. R. B. O processo de consentimento livre e esclarecido nas pesquisas em doença falciforme. **Rev Bioét (Impr.)**, v. 24, n. 3, p. 469-477, 2016.

VIEIRA, F. S. Assistência farmacêutica no sistema público de saúde no Brasil. **Rev Panam Salud Publica**, v. 27, n. 2, p. 149-156, 2010.

WARE, R. E. *et al.* Sickle cell disease. **Seminar**, p. 1-13, jan. 2017.

WILLIAMS, T. N.; WEATHERALL, D. J. World distribution, population genetics, and health burden of the hemoglobinopathies. **Cold Spring Harbor perspectives in medicine**, v. 2, n. 9, p. 1-14, 2012.

WORLD HEALTH ORGANIZATION (WHO). **Regional office for Africa: Sickle Cell Disease**. Disponível em: <<http://www.afro.who.int/health-topics/sickle-cell-disease>>. Acesso em: out. 2017.

APÊNDICES

Apêndice 1 – Termo de Consentimento

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO PARA ADULTOS

Título do Projeto: Pacientes com Doença Falciforme na busca pelo medicamento: um estudo sobre itinerários terapêuticos

Você está sendo convidado a participar de uma pesquisa cujo objetivo é descrever o itinerário terapêutico de pacientes do Sistema Único de Saúde (SUS) portadores da Doença Falciforme na busca pelo medicamento. Esta pesquisa está sendo realizada no Setor de Hematologia – Ambulatório de Doença Falciforme do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).

Se você aceitar participar da pesquisa, os procedimentos envolvidos em sua participação são os seguintes: entrevista semiestruturada, na qual serão realizadas perguntas ao Senhor (a) a respeito do itinerário terapêutico percorrido na busca pelo (s) medicamento (s) utilizado (s) para o tratamento da doença em questão.

O presente estudo não tem o caráter de provocar danos morais, psicológicos ou físicos e não coloca a vida de seus participantes em risco. No entanto, apresenta desconfortos mínimos diante do questionário a ser respondido, que poderá suscitar diferentes emoções, como desconforto ao responder as perguntas, tempo de resposta ao questionário, interrupção da rotina habitual, lembranças em relação à doença, dificuldades encontradas no tratamento, entre outras, de acordo com a significação de seu conteúdo para cada paciente.

Consideramos que a participação dos pacientes trará benefícios relevantes, uma vez que as informações coletadas possibilitarão melhorar o conhecimento sobre o itinerário terapêutico e o seu cumprimento na busca por cuidados, bem como por medicamentos na Rede de Atenção à Saúde (RAS), contribuindo para melhorias nas ações de saúde.

Sua participação na pesquisa é totalmente voluntária, ou seja, não é obrigatória. Caso você decida não participar, ou ainda, desistir de participar e retirar seu consentimento, não haverá nenhum prejuízo ao atendimento que você recebe ou possa vir a receber na instituição.

Não está previsto nenhum tipo de pagamento pela sua participação na pesquisa e você não terá nenhum custo com respeito aos procedimentos envolvidos.

Os dados coletados durante a pesquisa serão sempre tratados confidencialmente. Os resultados serão apresentados de forma conjunta, sem a identificação dos participantes, ou seja, o seu nome não aparecerá na publicação dos resultados.

Os dados serão armazenados em arquivo, com acesso apenas pelos participantes da pesquisa, durante cinco anos e após totalmente destruídos (conforme preconiza a Resolução 466/12).

A pesquisa está sendo realizada pela Mestranda Cassiela Roman e pela estudante de Farmácia Marina da Silva Campos, sob a supervisão e orientação da Dra. Denise Bueno. Caso você tenha dúvidas, poderá entrar em contato com a pesquisadora responsável Denise Bueno pelo telefone (51) 3308-5767, com a pesquisadora Cassiela Roman, pelo telefone (51) 3308-5767 ou com o Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), pelo telefone (51) 33597640, ou no 2º andar do HCPA, sala 2227, de segunda à sexta, das 8h às 17h.

Esse Termo é assinado em duas vias, sendo uma para o participante e outra para os pesquisadores.

EU, _____ recebi as informações sobre os objetivos e a importância desta pesquisa de forma clara e concordo em participar do estudo e, por isso, assino ou registro a seguir:

Nome do participante da pesquisa

Assinatura

Declaro que obtive de forma apropriada e voluntária o Consentimento Livre e Esclarecido do paciente para a participação nesse estudo.

Nome do pesquisador:

Assinatura

Porto Alegre, _____ de _____ de _____.

Apêndice 2 – Termo de Consentimento

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO PARA RESPONSÁVEIS

Título do Projeto: Pacientes com Doença Falciforme na busca pelo medicamento: um estudo sobre itinerários terapêuticos

O paciente pelo qual você é responsável está sendo convidado a participar de uma pesquisa cujo objetivo é descrever o itinerário terapêutico de pacientes do Sistema Único de Saúde (SUS) portadores da Doença Falciforme na busca pelo medicamento. Esta pesquisa está sendo realizada no Setor de Hematologia – Ambulatório de Doença Falciforme do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).

Se você concordar com a participação na pesquisa, os procedimentos envolvidos são os seguintes: entrevista semiestruturada, na qual serão realizadas perguntas ao Senhor (a) a respeito do itinerário terapêutico percorrido na busca pelo (s) medicamento (s) utilizado (s) para o tratamento da doença em questão.

O presente estudo não tem o caráter de provocar danos morais, psicológicos ou físicos e não coloca a vida de seus participantes em risco. No entanto, apresenta desconfortos mínimos diante do questionário a ser respondido, que poderá suscitar diferentes emoções, como desconforto ao responder as perguntas, tempo de resposta ao questionário, interrupção da rotina habitual, lembranças em relação à doença, dificuldades encontradas no tratamento, entre outras, de acordo com a significação de seu conteúdo para cada paciente.

Consideramos que a participação dos pacientes trará benefícios relevantes, uma vez que as informações coletadas possibilitarão melhorar o conhecimento sobre o itinerário terapêutico e o seu cumprimento na busca por cuidados, bem como por medicamentos na Rede de Atenção à Saúde (RAS), contribuindo para melhorias nas ações de saúde.

A participação na pesquisa é totalmente voluntária, ou seja, não é obrigatória. Caso você decida não autorizar a participação, ou ainda, retirar a autorização após a assinatura desse Termo, não haverá nenhum prejuízo ao atendimento que o participante da pesquisa recebe ou possa vir a receber na instituição.

Não está previsto nenhum tipo de pagamento pela participação na pesquisa e não haverá nenhum custo com respeito aos procedimentos envolvidos.

Os dados coletados durante a pesquisa serão sempre tratados confidencialmente. Os resultados serão apresentados de forma conjunta, sem a identificação dos participantes, ou seja, os nomes não aparecerão na publicação dos resultados.

Os dados serão armazenados em arquivo, com acesso apenas pelos participantes da pesquisa, durante cinco anos e após totalmente destruídos (conforme preconiza a Resolução 466/12).

A pesquisa está sendo realizada pela Mestranda Cassiela Roman e pela estudante de Farmácia Marina da Silva Campos, sob a supervisão e orientação da Dra. Denise Bueno.

Caso você tenha dúvidas, poderá entrar em contato com a pesquisadora responsável Denise Bueno pelo telefone (51) 3308-5767, com a pesquisadora Cassiela Roman, pelo telefone (51) 3308-5767 ou com o Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), pelo telefone (51) 33597640, ou no 2º andar do HCPA, sala 2227, de segunda à sexta, das 8h às 17h.

Esse Termo é assinado em duas vias, sendo uma para o participante e seu responsável e outra para os pesquisadores.

EU, _____ recebi as informações sobre os objetivos e a importância desta pesquisa de forma clara e concordo pela participação do paciente, pelo qual sou responsável, no estudo e, por isso, assino ou registro a seguir:

Nome do paciente

Nome do responsável

Assinatura

Declaro que obtive de forma apropriada e voluntária o Consentimento Livre e Esclarecido do responsável (familiar/cuidador) do paciente para a participação nesse estudo.

Nome do pesquisador:

Assinatura

Porto Alegre, _____ de _____ de _____.

Apêndice 3 – Termo de Assentimento

TERMO DE ASSENTIMENTO

Você está sendo convidado a participar do estudo Pacientes com Doença Falciforme na busca pelo medicamento: um estudo sobre itinerários terapêuticos. Temos o objetivo de realizar um estudo para descrever o itinerário terapêutico de pacientes do Sistema Único de Saúde (SUS) portadores da Doença Falciforme na busca pelo medicamento. Pretendemos saber informações sobre o tratamento, as facilidades e as dificuldades do seu cuidador para se conseguir os medicamento e realizar o tratamento correto para melhorar a sua qualidade de vida e de todos os outros pacientes.

Nesse estudo será realizada uma entrevista semiestruturada, na qual serão realizadas perguntas a seu cuidador a respeito dos medicamentos que você faz uso e da sua rotina em casa. Você não será exposto a nenhum tipo de procedimento que poderá ser prejudicial e/ou lhe causar dano por parte dessa pesquisa.

A sua participação é voluntária, você poderá obter todas as informações que desejar a respeito e poderá não participar da pesquisa ou retirar-se da pesquisa a qualquer momento, sem que você seja prejudicado no seu atendimento.

Informamos que não está previsto nenhum tipo de pagamento pela participação no estudo e que você e/ou seu cuidador não terão nenhum custo com respeito aos procedimentos envolvidos.

Nós pesquisadores nos comprometemos em manter em sigilo os dados que possam lhe identificar e os resultados serão divulgados de maneira agrupada, sem que fique identificada a sua participação no estudo.

Contato com o pesquisador: Caso você tenha novas perguntas sobre este estudo ou acredite estar sendo prejudicado de alguma forma, poderá entrar em contato com a pesquisadora responsável Denise Bueno pelo telefone (51) 3308-5767, com a pesquisadora Cassiela Roman, pelo telefone (51) 3308-5767 ou com o Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), pelo telefone (51) 33597640, ou no 2º andar do HCPA, sala 2227, de segunda à sexta, das 8h às 17h para esclarecimento de suas dúvidas.

Esse documento de assentimento foi elaborado em duas vias, sendo uma delas entregue a você e a outra será mantida pelos pesquisadores desse estudo.

Eu, _____, declaro que recebi uma cópia deste termo, fui informado (a) dos objetivos e justificativas da pesquisa acima de maneira clara e detalhada e esclareci minhas dúvidas. Sei que minha participação é voluntária e que posso me retirar da pesquisa, sem prejudicar meu atendimento, a qualquer momento, sem justificativa do fato. Ficou claro quanto aos riscos e benefícios do estudo e que a minha participação não terá custo. Sei que as informações que forem obtidas serão mantidas em sigilo. Declaro que concordo em participar do estudo.

Nome do paciente

Assinatura

Nome do responsável

Assinatura

Declaro que obtive de forma apropriada e voluntária o Consentimento Livre e Esclarecido do paciente para a participação nesse estudo.

Nome do pesquisador

Assinatura

Porto Alegre, _____ de _____ de _____.

Apêndice 4 – Instrumento de coleta de dados para adultos

Entrevista semiestruturada - adultos

Dados do paciente:

Nome: _____

Data de nascimento: ____/____/____

Idade: _____

Sexo: () M () F Cor autodeclarada: _____

Procedência: _____

Escolaridade: () Analfabeto () Ensino fundamental incompleto () Ensino fundamental completo () Ensino médio incompleto () Ensino médio completo

() Ensino Superior incompleto () Ensino Superior completo

Ocupação atual: () Empregado () Desempregado () Outro:

Estado civil: () Solteiro () Casado () União estável () Outro:

Idade do diagnóstico: _____

Hemoglobinopatia: _____

Medicamentos em uso para doença falciforme:

() Ácido fólico: _____

() Penicilina: _____

() Antibiótico: _____

() Anti-inflamatório: _____

() Analgésico: _____

() Hidroxiureia: _____

() Outros: _____

Questões orientadoras:

1. Como você tem acesso aos medicamentos que utiliza para doença falciforme?
2. Quais são as facilidades no acesso aos medicamentos?
3. Onde você busca os medicamentos? Existem obstáculos para a sua aquisição?
4. Quais são as dificuldade no acesso aos medicamentos?

Apêndice 5 – Instrumento de coleta de dados para responsáveis

Entrevista semiestruturada - responsáveis

Dados do paciente:

Nome: _____

Data de nascimento: ____/____/____ Idade: _____

Sexo: () M () F Cor autodeclarada: _____

Procedência: _____

Escolaridade: _____

Idade do diagnóstico: _____

Hemoglobinopatia: _____

Medicamentos em uso para doença falciforme:

() Ácido fólico: _____

() Penicilina: _____

() Antibiótico: _____

() Anti-inflamatório: _____

() Analgésico: _____

() Hidroxiureia: _____

() Outros: _____

Dados do responsável:

Nome: _____

Data de nascimento: ____/____/____ Idade: _____

Sexo: () M () F

Grau de parentesco: _____

Escolaridade: () Analfabeto () Ensino fundamental incompleto () Ensino fundamental completo () Ensino médio incompleto () Ensino médio completo

() Ensino Superior incompleto () Ensino Superior completo

Ocupação atual: () Empregado () Desempregado () Outro: _____

Estado civil: () Solteiro () Casado () União estável () Outro: _____

Outros cuidadores: _____

Questões orientadoras:

1. Como você tem acesso aos medicamentos que o (a) paciente utiliza para doença falciforme?
2. Quais são as facilidades no acesso aos medicamentos?
3. Onde você busca os medicamentos? Existem obstáculos para a sua aquisição?
4. Quais são as dificuldade no acesso aos medicamentos?

Apêndice 6 – Comprovante de submissão do Artigo 1 a periódico indexado

06/03/2018

Email – Cassiela Roman – Outlook

[SR] Agradecimento pela submissão

Janaina Matheus Collar <revista@redeunida.org.br>

Ter 06/03/2018, 14:53

Para: Cassiela Roman <cassielar@hotmail.com>;

Cassiela Roman,

Agradecemos a submissão do trabalho "Distribuição espacial de casos da Doença Falciforme em um estado do sul do Brasil com base no Componente Especializado da Assistência Farmacêutica" para a revista Saúde em Redes. Acompanhe o progresso da sua submissão por meio da interface de administração do sistema, disponível em:

URL da submissão:

<http://revista.redeunida.org.br/ojs/index.php/rede-unida/author/submission/1380>

Login: croman

Em caso de dúvidas, entre em contato via e-mail.

Agradecemos mais uma vez considerar nossa revista como meio de compartilhar seu trabalho.

Janaina Matheus Collar

Saúde em Redes

Associação Brasileira da Rede UNIDA

Editora Rede UNIDA

Revista Saúde em Redes

<http://revista.redeunida.org.br/ojs/index.php/rede-unida>

Apêndice 7 – Comprovante de submissão do Artigo 2 a periódico indexado

01/03/2018

Email – Cassiela Roman – Outlook

[RBSP] Agradecimento pela Submissão

Joana Angelica Oliveira Molesini <rbsp.saude@saude.ba.gov.br>

Qui 01/03/2018, 15:32

Para: Cassiela Roman <cassielar@hotmail.com>;

Cassiela Roman,

Agradecemos a submissão do seu manuscrito " Itinerário Terapêutico como busca do cuidado ao paciente com Doença Falciforme" para Revista Baiana de Saúde Pública. Através da interface de administração do sistema, utilizado para a submissão, será possível acompanhar o progresso do documento dentro do processo editorial, bastando logar no sistema localizado em:

URL do Manuscrito: <http://rbsp.sesab.ba.gov.br/index.php/rbsp/authorDashboard/submission/2762>

Login: cassiela

Em caso de dúvidas, envie suas questões para este email. Agradecemos mais uma vez considerar nossa revista como meio de transmitir ao público seu trabalho.

Joana Angelica Oliveira Molesini

--

Esta mensagem foi verificada pelo sistema de antivírus e acredita-se estar livre de perigo.

Apêndice 8 – Comprovante de submissão do Artigo 3 a periódico indexado

04/01/2018

Email – Cassiela Roman – Outlook

Ciência & Saúde Coletiva - Manuscript ID CSC-2018-0018

Ciência & Saúde Coletiva <onbehalf@manuscriptcentral.com>

Qui 04/01/2018, 16:59

Pancassielar@hotmail.com <cassielar@hotmail.com>;

Ccassielar@hotmail.com <cassielar@hotmail.com>;denise.bueno@ufrgs.br <denise.bueno@ufrgs.br>;

04-Jan-2018

Dear Miss Roman:

Your manuscript entitled "Análise documental de políticas públicas de saúde relacionadas à Doença Falciforme implementadas no Brasil" has been successfully submitted online and is presently being given full consideration for publication in the *Ciência & Saúde Coletiva*.

Your manuscript ID is CSC-2018-0018.

Please mention the above manuscript ID in all future correspondence or when calling the office for questions. If there are any changes in your street address or e-mail address, please log in to ScholarOne Manuscripts at <https://mc04.manuscriptcentral.com/csc-scielo> and edit your user information as appropriate.

You can also view the status of your manuscript at any time by checking your Author Center after logging in to <https://mc04.manuscriptcentral.com/csc-scielo>.

Thank you for submitting your manuscript to the *Ciência & Saúde Coletiva*.

Sincerely,

Ciência & Saúde Coletiva Editorial Office

Apêndice 9 – Comprovante de submissão do Artigo 4 a periódico indexado

07/03/2018

Email – Cassiela Roman – Outlook

Artigo Submetido para Avaliação

JBES - Jornal Brasileiro de Economia da Saúde

Qua 07/03/2018, 10:11

Para: 'Cassiela Roman' <cassielar@hotmail.com>;

Prezada Cassiela.

Confirmamos o recebimento do manuscrito *"Revisão narrativa sobre custos referentes à internação hospitalar de pessoas com Doença Falciforme"*, de vossa autoria, que será encaminhado para avaliação e, assim que retornar, entraremos em contato novamente para informar sobre aceite, recusa ou prováveis ajustes a serem aplicados para que possa seguir para publicação no JBES – Jornal Brasileiro de Economia da Saúde.

Agradecemos pela escolha do JBES e nos colocamos à disposição para qualquer dúvida.

Atenciosamente,

Osmar Silva

JBES – Jornal Brasileiro de Economia da Saúde

T: 55 11 3895-0009

M: 55 11 98326-1412

www.jbes.com.br

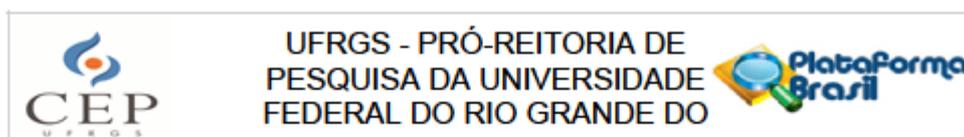


Este email foi escaneado pelo Avast antivírus.

www.avast.com

ANEXOS

Anexo 1 – Parecer do Comitê de Ética em Pesquisa referente ao Artigo 1



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DA EMENDA

Título da Pesquisa: PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME NA BUSCA PELO MEDICAMENTO: ESTUDO SOBRE ITINERÁRIOS TERAPÊUTICOS

Pesquisador: Denise Bueno

Área Temática:

Versão: 5

CAAE: 62363216.0.0000.5347

Instituição Proponente: UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 2.281.137

Apresentação do Projeto:

Trata-se de projeto de mestrado vinculado ao PPG em Assistência Farmacêutica da Faculdade de Farmácia da UFRGS, com delineamento qualitativo, descritivo e de abordagem exploratória, baseado em entrevista semiestruturada que busca identificar o itinerário terapêutico na busca pelo medicamento de pacientes com doença falciforme daquele centro de referência. Serão levantadas informações sobre o histórico clínico do paciente, medicamentos em uso para a doença falciforme, informações sobre o perfil sócio demográfico nos prontuários dos pacientes junto ao Ambulatório de Hematologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Haverá também utilização de dados secundários do Sistema de Informação (Sistema AME) gerenciado pela Coordenação da Política de Assistência Farmacêutica do Rio Grande do Sul da Secretaria do Estado da Saúde do Rio Grande do Sul com o intuito de mapear os pacientes com a doença no território estadual e verificar os medicamentos utilizados para o tratamento.

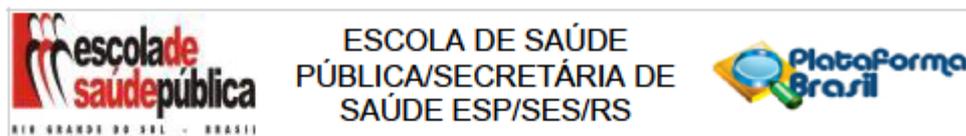
Objetivo da Pesquisa:

Objetivo Primário: Descrever o itinerário terapêutico de pacientes com Doença Falciforme na busca pelo medicamento.

Objetivo Secundário: (1) Identificar e rastrear os pacientes de Porto Alegre, atendidos no Centro de

Endereço: Av. Paulo Gama, 110 - Sala 317 do Prédio Anexo 1 da Reitoria - Campus Centro
Bairro: Farroupilha **CEP:** 90.040-060
UF: RS **Município:** PORTO ALEGRE
Telefone: (51)3308-3738 **Fax:** (51)3308-4085 **E-mail:** etica@propesq.ufrgs.br

Anexo 2 – Parecer consubstanciado do Comitê de Ética em Pesquisa referente ao Artigo 1



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

Elaborado pela Instituição Coparticipante

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME NA BUSCA PELO MEDICAMENTO: ESTUDO SOBRE ITINERÁRIOS TERAPÊUTICOS

Pesquisador: Denise Bueno

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 62363216.0.3002.5312

Instituição Proponente: UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 2.295.643

Apresentação do Projeto:

Projeto aprovado pelo CEP da Instituição proponente da pesquisa - UFRGS, que o apresenta como a seguir.

Trata-se de projeto de mestrado vinculado ao PPG em Assistência Farmacêutica da Faculdade de Farmácia da UFRGS, com delineamento qualitativo, descritivo e de abordagem exploratória, baseado em entrevista semiestruturada que busca identificar o itinerário terapêutico na busca pelo medicamento de pacientes com doença falciforme daquele centro de referência. Serão levantadas informações sobre o histórico clínico do paciente, medicamentos em uso para a doença falciforme, informações sobre o perfil sócio demográfico nos prontuários dos pacientes junto ao Ambulatório de Hematologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Haverá também utilização de dados secundários do Sistema de Informação (Sistema AME) gerenciado pela Coordenação da Política de Assistência Farmacêutica do Rio Grande do Sul da Secretaria do Estado da Saúde do Rio Grande do Sul com o intuito de mapear os pacientes com a doença no território estadual e verificar os medicamentos utilizados para o tratamento.

Pela utilização de dados gerenciados pela Coordenação da Política de Assistência Farmacêutica do Rio Grande do Sul (Sistema AME), da Secretaria Estadual da Saúde do Rio Grande do Sul, constitui-

Endereço: Av. Ipiranga, 6311
 Bairro: Partenon CEP: 90.610-001
 UF: RS Município: PORTO ALEGRE
 Telefone: (51)3901-1532 Fax: (51)3901-1509 E-mail: ceps-esp@saude.rs.gov.br

Anexo 3 – Parecer consubstanciado do Comitê de Ética em Pesquisa referente ao Artigo 2

UFRGS - HOSPITAL DE
CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE
DA UNIVERSIDADE FEDERAL



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

Elaborado pela Instituição Coparticipante

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME NA BUSCA PELO MEDICAMENTO: ESTUDO SOBRE ITINERÁRIOS TERAPÊUTICOS

Pesquisador: Denise Bueno

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 62363216.0.3003.5327

Instituição Proponente: UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 2.318.669

Apresentação do Projeto:

Projeto de Mestrado da Assistência Farmacêutica. A Doença Falciforme é considerada a doença genética mais comum entre a população negra, sendo um relevante problema de saúde pública mundial, que tem grande impacto na morbimortalidade da população acometida. No Brasil, a prevalência é alta, predominando a anemia falciforme. Sinais e sintomas da doença: anemia crônica, infecções, fadiga, atraso no crescimento, dores crônicas, crises de dores agudas, lesões isquêmicas de tecidos ou órgãos, entre outros. Os medicamentos preconizados para o tratamento são: ácido fólico, penicilina, antibióticos, anti-inflamatórios, analgésicos e hidroxiureia. Sabendo que o caminho percorrido pelos pacientes na busca pelos medicamentos, muitas vezes, não coincide com a rede de atenção definida, este estudo tem por objetivo descrever o itinerário terapêutico de pacientes com Doença Falciforme na busca pelo medicamento em um dos Centros de Referência do Rio Grande do Sul para tratamento da doença, a saber: Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA). Através de entrevistas aos pacientes serão coletados dados sobre este itinerário. A transcrição das entrevistas será concomitante a este processo, para posterior análise. Os dados obtidos serão utilizados exclusivamente para a execução do projeto, sendo garantido o sigilo absoluto.

Endereço: Rua Ramiro Barcelos 2.350 sala 2227 F
Bairro: Santa Cecília **CEP:** 90.035-903
UF: RS **Município:** PORTO ALEGRE
Telefone: (51)3359-7640 **Fax:** (51)3359-7640 **E-mail:** cephcpa@hcpa.edu.br