

Perfil Epidemiológico e Causas Associadas ao Óbito por Doença Falciforme no Paraná: um estudo transversal

Epidemiological profile and associated causes of death from sickle cell anemia in Paraná: a cross-sectional study

Bianca Kovalechucki Ghirelli¹, Isadora Laíse Pereira², Luma Priscila Ferrarezi da Silva³, Rosilda Quintilhano⁴, Vanessa Cristine Ribeiro Fredrich⁵

1. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4827-7394>. Discente. Graduanda em Medicina. Faculdades Pequeno Príncipe (FPP); Curitiba-PR, Brasil.
E-mail: ghirellibianca1@gmail.com

2. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9713-6454>. Discente. Graduanda em Medicina. Faculdades Pequeno Príncipe (FPP); Curitiba-PR, Brasil.
E-mail: isalaise98@gmail.com

3. ORCID: <https://orcid.org/0009-0001-1980-7918>. Discente. Graduanda em Medicina. Faculdades Pequeno Príncipe (FPP); Curitiba-PR, Brasil.
E-mail: lumaferrarezi@hotmail.com

4. ORCID: <https://orcid.org/0009-0001-6134-9340>. Docente. Pós-Graduação. Escola Santa Gemma Galgani Modalidade Educação Especial (APAE); Colombo-PR, Brasil.
E-mail: roquintilhano@gmail.com

5. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2571-5358>. Médica. Mestre. Docente. Faculdades Pequeno Príncipe (FPP); Curitiba-PR, Brasil.
E-mail: vanessa.fredrich@professor.fpp.edu.br

RESUMO

Este estudo teve como objetivos analisar o perfil epidemiológico dos pacientes que faleceram por doença falciforme e identificar as causas associadas a esses óbitos no estado do Paraná. Trata-se de um estudo transversal descritivo com base nas declarações de óbito associadas à doença falciforme no estado do Paraná, Brasil, no período de 2010 a 2019, mediante dados coletados no Sistema de Informação sobre Mortalidade. Os resultados chegaram à amostra final de 119 declarações de óbito, das quais 55% ocorreram no sexo feminino. A mediana de idade do óbito foi de 33 anos,

predominando na população negra com 57%. Dentre as causas associadas ao óbito destacam-se as relacionadas aos sistemas respiratório, circulatório, causas infecciosas, do aparelho geniturinário e digestivo. O estudo permitiu identificar que a doença falciforme reduz sobremaneira a expectativa de vida dos pacientes com essa condição, além de que os estudos epidemiológicos nacionais relacionados ao tema são escassos.

DESCRITORES: Anemia Falciforme. Epidemiologia Clínica. Estudos transversais. Perfil de Saúde. Causas de morte.

ABSTRACT

This study aimed to analyze the epidemiological profile of patients who died from sickle cell anemia and identify the causes associated with these deaths in the state of Paraná. This is a descriptive cross-sectional study based on death certificates associated with sickle cell anemia in the state of Paraná, Brazil, from 2010 to 2019, using data collected in the Mortality Information System. The results reached the final sample of 119 death certificates, of which 55% occurred in females. The median age at death was 33 years, predominantly in the Black population with 57%. Among the causes associated with death, those related to the respiratory, circulatory, infectious, genitourinary and digestive systems stand out. The study made it possible to identify that sickle cell anemia greatly reduces the life expectancy of patients with this condition, in addition to the fact that national epidemiological studies related to the subject are scarce.

DESCRIPTORS: Anemia, Sickle Cell. Clinical Epidemiology. Cross-Sectional Studies. Health Profile. Cause of Death.



Este é um artigo publicado em acesso aberto (Open Access) sob a licença Creative Commons Attribution, que permite uso, distribuição e reprodução em qualquer meio, sem restrições, desde que o trabalho original seja corretamente citado.

INTRODUÇÃO

A anemia falciforme (AF) é uma doença crônica e hereditária, caracterizada pela presença em homozigose da hemoglobina mutante S (HbSS), a qual altera o formato das hemácias que assumem o formato de foice^{1,2}. Esta condição faz parte de um conjunto de hemoglobinopatias que compõem a doença falciforme (DF), designação empregada na presença de alterações que ocasionam repercussões clínicas significativas. Além da AF, enquadram-se nesse grupo as interações de hemoglobina S- β talassemia, hemoglobinopatia SC, hemoglobinopatia SD e hemoglobina S-persistência hereditária de hemoglobina fetal. Já a designação síndromes falcêmicas é utilizada para identificar os estados em que as hemácias sofrem falcização, independentemente da presença de sintomas, como por exemplo no traço falciforme (HbAS)³. Ressalta-se que, apesar do entendimento sobre uma preferência atual pelo uso do termo mais abrangente “doença falciforme”, neste artigo utilizou-se a nomenclatura “anemia falciforme”, em conformidade com a nomenclatura utilizada na CID-10, que norteou a seleção de dados do estudo.

Na AF, uma mutação genética substitui a base nitrogenada adenina por timina, no sexto códon da cadeia globulínica beta da hemoglobina. Essa remodelação leva à substituição do ácido glutâmico por valina, a qual pode alterar o formato para foice em determinadas condições, como frio, tensão emocional, desidratação e infecções, o que é conhecido como crise de falcização^{3,4}.

Durante essas crises, a oxigenação de órgãos e tecidos é prejudicada, contribuindo para as complicações agudas e crônicas como as crises álgicas, síndrome torácica aguda, infecções, doenças osteomusculares, úlceras maleolares, priapismo, infarto e acidente vascular cerebral (AVC)³. O quadro clínico se instaura no primeiro ano de vida do paciente, geralmente entre o quinto e o décimo segundo mês. Antes dessa idade, as crianças não manifestam os sintomas visto que as hemácias são protegidas da falcização pela hemoglobina fetal^{2,5}.

A AF foi introduzida no Brasil em decorrência da economia escravista que traficou pessoas de origem africana, o que explica a alta prevalência dessa doença em nossa população. Estima-se que 60.000 a 100.000 pessoas no Brasil sofram com AF, sendo que a cada ano nascem cerca de 1.100 bebês com essa hemoglobinopatia⁶. É uma das doenças genéticas hereditárias mais frequentes no mundo, com mais de 20 milhões de pessoas acometidas².

Apesar da instituição da obrigatoriedade do preenchimento do quesito raça/cor em todos os sistemas e registros de saúde e da existência da Política Nacional de Saúde Integral da População Negra, o racismo institucional ainda resulta em poucos estudos epidemiológicos sobre doenças comuns nessa população, mesmo em um país com mais de 56% dela declarando-se negra, como é o caso do Brasil⁷⁻⁹.

A pesquisa de dados epidemiológicos com recorte racial é fundamental para o planejamento de ações em saúde pública¹⁰. Nesse sentido, uma importante ferramenta utilizada na gestão é o Sistema de Informações Sobre Mortalidade (SIM)¹¹.

O SIM é uma base de dados desenvolvida pelo Ministério da Saúde em 1975, com o intuito de reunir informações sobre a mortalidade no território nacional. É alimentada pelos dados preenchidos na Declaração de Óbito (DO), sob responsabilidade do médico que atestou a morte. A declaração possui campos para o preenchimento de diversos dados relacionados ao indivíduo e às causas da morte¹¹.

Considerando as inúmeras repercussões da AF, foi instituído pelo Ministério da Saúde em 2005 a portaria nº 1.391, a qual estabelece as diretrizes para a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias. Dentre essas diretrizes, o inciso VII traz como objetivo o estímulo à pesquisa relacionada às doenças falciformes com o intuito de melhorar a qualidade de vida dessa população¹².

Desse modo, essa pesquisa justifica-se pela grande prevalência desta condição na população do Brasil, pelo número reduzido de estudos epidemiológicos sobre o tema, pela inexistência de dados específicos sobre mortalidade por AF atualizados no Estado do Paraná e pela necessidade de avaliar a prevalência das complicações mais associadas ao óbito por AF com vistas às ações preventivas^{6,7}. Os objetivos dessa pesquisa são: analisar o perfil dos pacientes que foram a óbito devido a AF no estado do Paraná entre 2010 e 2019; e identificar as causas de óbito associadas à AF nestes pacientes.

MÉTODO

Realizou-se um estudo transversal descritivo com base nas informações das DO associadas à AF no estado do Paraná, Brasil, no período de 2010 a 2019. O corte do período foi determinado objetivando-se fazer uma análise retrospectiva de uma década antes do início da pandemia, visto que durante esse período as notificações

de morte envolvendo a AF podem ter sido subestimadas. A população do estudo foi composta pelas pessoas que foram a óbito no estado do Paraná e tiveram o preenchimento da DO no período analisado.

Foram utilizados dados de domínio público coletados no SIM, fornecidos pelo Ministério da Saúde através do departamento de informática do Sistema Único de Saúde do Brasil - DATASUS. Os dados das DO disponibilizados pela plataforma foram acessados entre os meses de agosto e setembro de 2022, com a extração dos dados de óbitos e arquivos auxiliares para tabulação no endereço eletrônico *TabNet Win32 3.0*. Visto que essas informações são geradas como um compilado de dados em formato “DBC”, foi necessária a exportação para o *software Tabwin 4.1.4* do DATASUS, para leitura e estratificação dos dados, os quais foram, finalmente, compilados em planilha utilizando-se o *Microsoft Office Excel®* (2019).

Para compor a amostra do estudo, foram selecionadas as declarações de óbito que continham os códigos da Classificação Estatística Internacional de Doenças e Problemas Relacionados à Saúde 10ª edição (CID-10) referentes à AF: D57.0 (anemia falciforme com crise) e D57.1 (anemia falciforme sem crise) em qualquer linha da parte I e da parte II da DO; identificou-se aquelas que continham a AF tanto como causa básica como causa associada. As DO duplicadas foram excluídas. Foram calculadas as taxas de mortalidade específica por AF em cada ano do estudo, para tanto utilizou-se a Projeção da População do Brasil e Unidades da Federação por Sexo e Idade para o período 2000-2030, disponibilizadas pelo *TabNet Win32 3.0* do DATASUS.

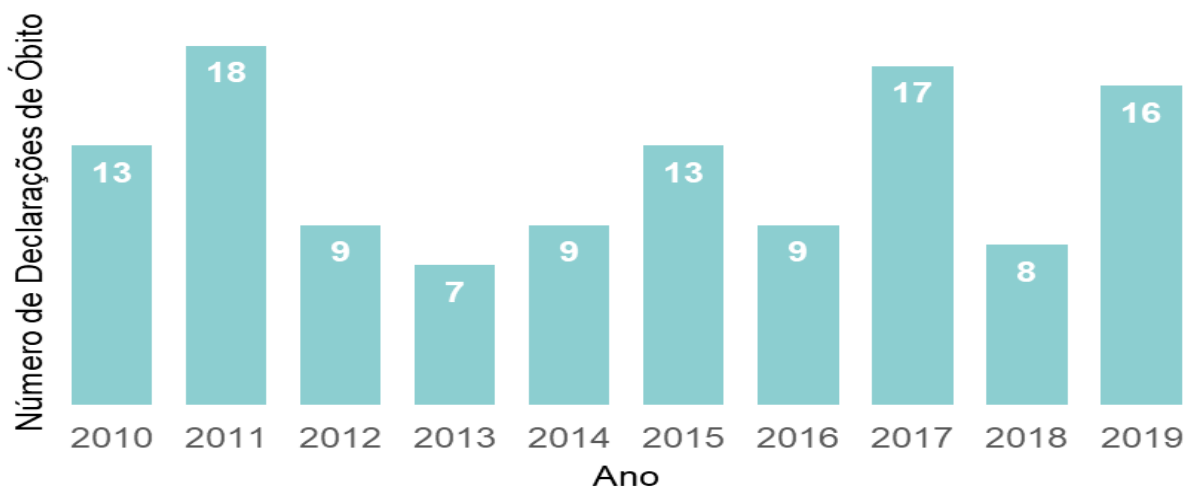
Para elaborar o perfil dos óbitos foram selecionados os dados referentes ao sexo, faixa etária e raça/cor com realização de análise estatística descritiva simples. Para esse último, as categorias preta e parda foram agregadas em uma única categoria “raça/cor negra”, seguindo a recomendação do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE). Para avaliar as causas associadas aos óbitos por AF, foram analisados os demais CID em todas as linhas da DO e agrupados conforme capítulo da CID-10. Foram excluídos os CID da própria AF e dos sintomas inespecíficos pertencentes ao capítulo XVIII.

O desenvolvimento desse estudo é isento de riscos ou malefícios à população, visto que todos os dados são de domínio público e estão disponíveis em plataformas digitais do governo, os quais podem ser livremente acessados, não requerendo, portanto, aprovação em comitê de ética em pesquisa.

RESULTADOS

Foram encontradas 709.108 DO em residentes do Paraná no período compreendido entre 2010-2019, com média de 70.910 declarações por ano. Após seleção de todas as DO que continham os CID D57.0 e D57.1 em qualquer linha da parte I e II da DO, 119 declarações compuseram a amostra final, conforme Gráfico 1.

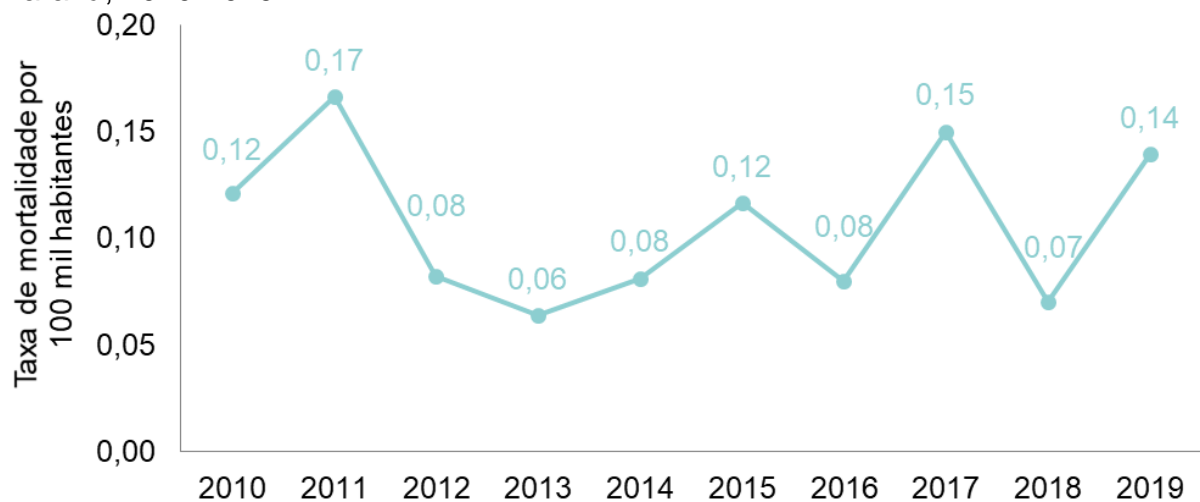
Gráfico 1. Número de declarações de óbito por ano contendo os CID D57.0 e D57.1 no período de 2010 a 2019, Paraná.



Fonte: Elaborado pelos autores (2022) a partir de dados do DATASUS.

A taxa de mortalidade específica por AF teve uma média por ano de 0,1 por cem mil habitantes, conforme demonstrado no Gráfico 2.

Gráfico 2. Taxa de Mortalidade específica por anemia falciforme no Estado do Paraná, 2010-2019.



Fonte: Elaborado pelos autores (2022) a partir de dados do DATASUS.

Dentre as 119 DO analisadas, 66 ocorreram no sexo feminino e 53 no sexo masculino. A mediana de idade de óbito foi 33 anos variando entre idade mínima de 5 meses e máxima de 91 anos. A média de idade da amostra geral foi de 39 anos, sendo no sexo feminino 43 anos e no masculino 35 anos.

Analisando os dados epidemiológicos de raça/cor, houve predomínio na população negra com 66 óbitos (57,39%), seguido da raça branca com 49 (42,60%), como mostra a Tabela 1.

Tabela 1. Variáveis analisadas nas Declarações de Óbito contendo os CID D57.0 e D57.1 no período de 2010 a 2019, Paraná.

Variáveis	N	%
Sexo		
Masculino	53	44,54
Feminino	66	55,46
Idade		
0-9 anos	6	5,04
10-19 anos	12	10,08
20-29 anos	29	24,36
30-39 anos	24	20,16
40-49 anos	14	11,76
50 anos ou mais	34	28,57
Raça/cor		
Branca	49	42,60
Preta	31	26,95
Parda	35	30,43

Fonte: Elaborado pelos autores (2022) a partir de dados do DATASUS.

Na amostra analisada, 83 DO continham a AF como causa básica do óbito, enquanto em 36 a AF estava como causa associada. Em relação à localização da AF nas linhas da DO, 11 estavam na linha “a”, como a causa terminal ou imediata, 49 nas linhas “b” e “c” como causa consequencial e 35 na “parte II” como causa contribuinte para a morte.

A Tabela 2, descreve o número absoluto e a proporção das causas associadas à AF organizadas segundo capítulo da CID-10.

Tabela 2. Causas de óbitos associadas à Anemia Falciforme no período de 2010 a 2019, Paraná.

Capítulo da CID-10	N	%
X - Doenças do aparelho respiratório	58	26,6
IX - Doenças do aparelho circulatório	50	22,93
I - Algumas doenças infecciosas e parasitárias	41	18,8
XI - Doenças do aparelho digestivo	15	6,88
XIV - Doenças do aparelho geniturinário	10	4,58
IV - Doenças endócrinas, nutricionais e metabólicas	9	4,12
II - Neoplasmas (Tumores)	7	3,21
VI - Doenças do sistema nervoso	6	2,75
XIII - Doenças do sistema osteomuscular e do tecido conjuntivo	5	2,29
XX - Causas externas de morbidade e de mortalidade	5	2,29
XV - Gravidez, parto e puerpério	4	1,83
XIX - Lesões, envenenamentos e algumas outras consequências de causas externas	4	1,83
V - Transtorno mentais e comportamentais	2	0,91
XVII - Malformações congênicas, deformidades e anomalias cromossômicas	2	0,91

Fonte: Elaborado pelas autoras (2022) a partir de dados do DATASUS.

DISCUSSÃO

A AF no Brasil ainda é uma condição que carece de dados sólidos sobre a mortalidade e condições clínicas associadas. Vários fatores contribuem para a escassez de dados, tais como declarações de óbitos preenchidas incompletamente, população sem diagnóstico e ainda, a falta de adequação da AF pelo CID-10, visto que já existem várias atualizações a respeito dessa hemoglobinopatia¹³.

Ao calcular a taxa de mortalidade específica por AF, essa variou entre 0,06 até 0,17 por cem mil habitantes. Esse achado assemelha-se ao de um estudo que analisou a mortalidade por AF no período entre 1997 e 2017 nas diversas regiões brasileiras, o qual encontrou a incidência de 0,05 óbitos por cem mil habitantes para a região sul⁴.

Analisando os resultados da pesquisa, observou-se a predominância de óbitos no sexo feminino (55%), ainda que a composição da população paranaense não revele uma diferença grande na proporção de homens e mulheres¹⁴. Esse achado não é explicado por diferenças de prevalência da AF entre homens e mulheres, uma vez que a doença acomete igualmente os sexos e difere do achado por outro estudo brasileiro, no qual a população masculina (50,4%) apresentou um quantitativo maior de mortes em relação à população feminina (49,6%) em quatro das cinco regiões brasileiras, inclusive na região sul⁴.

As complicações da AF pioram com o tempo e diminuem a expectativa de vida dos pacientes². Nesse estudo, a média de idade dos óbitos foi de 39 anos, ou seja, observa-se significativa redução na expectativa de vida, visto que a média de idade de óbito dos brasileiros em 2019 foi de 76,6 anos, segundo o IBGE¹⁵. Esse achado vai ao encontro de outro estudo que registrou o sul brasileiro com o maior quantitativo de registro de óbitos para a faixa etária de 24 a 35 anos, enquanto nas demais regiões prevaleceram óbitos em população mais jovem, entre a segunda e terceira décadas de vida⁴.

Essa importante redução na sobrevida em pacientes com AF infelizmente é esperada uma vez que as complicações como insuficiência renal, crise vasoclusiva, síndrome torácica aguda e acidente vascular encefálico resultam em redução de 25 a 30 anos da expectativa de vida das pessoas com a doença, em comparação com a população geral¹⁶.

Homens com AF morreram, em média, 8 anos mais cedo que as mulheres, com média de idade de óbito de 43 anos para o sexo feminino e 35 anos para o masculino. Não foram encontrados estudos nacionais que descrevessem a idade de óbito por AF citando média ou mediana separados entre os sexos. Pesquisas apontam que há diferença de expectativa de vida entre mulheres e homens na população geral. Segundo relatório da OMS, as principais hipóteses são de que os homens procuram menos os serviços de saúde e que o gênero pode influenciar na alfabetização em saúde, disponibilidade e acesso a informações e serviços de saúde¹⁷. Estudo ecológico e transversal feito em São Paulo também evidenciou mortalidade precoce no sexo masculino entre indivíduos com AF, correlacionando o dado com fatores comportamentais e culturais¹⁸. Uma das possíveis explicações seria a maior dificuldade de adesão às medidas preventivas e cuidados requeridos pelos pacientes

com AF masculinos, como o uso das medicações hidroxiureia e ácido fólico, vacinação, evitar variação de temperatura e adequada hidratação^{1,3}.

Em relação à raça/cor, a proporção de óbitos na raça branca e na negra foi de 42,6% contra 57,39%, respectivamente, resultado esperado considerando a maior prevalência de AF na população negra. No estado do Paraná a população negra é menor comparada a outros estados, justificando a diferença entre as porcentagens da pesquisa ser inferior à encontrada em outros estudos nacionais⁷. Essa proporção é corroborada pelo Boletim Epidemiológico referente à saúde da população negra, no qual a prevalência de óbitos na raça negra é maior que nas demais raças em todas as unidades federativas⁶.

Ao investigar as principais causas de óbito associadas à AF, as complicações pulmonares aparecem na literatura entre as mais relevantes, corroborando com os resultados encontrados nessa análise, cujos dados mostram as doenças do aparelho respiratório em primeiro lugar. Tais complicações ocorrem tanto por fenômenos vaso-oclusivos quanto pelas infecções, caracterizando episódios de síndrome torácica aguda. O sistema imune fragilizado desses pacientes também favorece a complicação por septicemia decorrente das infecções pulmonares³.

Verifica-se também a predominância de doenças infecciosas e parasitárias nas DO. Apesar da sepse já ser uma causa comum de óbito, cabe ressaltar que na AF as infecções bacterianas podem ser prevenidas. A portaria conjunta Nº 05 de 2018 do Ministério da Saúde, que tem como objetivo aprimorar o diagnóstico, tratamento e prevenção dessas complicações, institui a vacinação antipneumocócica e anti *Haemophilus influenzae* tipo b, além da realização de antibioticoterapia profilática. Ambas as medidas são imprescindíveis, uma vez que a condição de autoesplenectomia e consequente redução na efetividade do sistema imune tornam esse grupo bastante suscetível à sepse bacteriana^{3,16}.

Os CID predominantes nas DO que envolvem as doenças do aparelho circulatório foram: hipertensão essencial primária; outras formas de doenças isquêmicas agudas do coração; doença cardiovascular não especificada; sequelas de AVC não especificado como hemorrágico ou isquêmico; flebite e tromboflebite dos membros inferiores, não especificada. Entre as alternativas de prevenção primária de pacientes com AF e alto risco para AVC estão o acesso à estratificação de risco por meio da ultrassonografia Doppler Transcraniano (DTC) e a transfusão sanguínea precoce². Cabe ressaltar também a indicação de transplante de medula óssea como

uma medida curativa possível a pacientes acometidos por AVC no contexto da AF, dentre outras indicações¹⁶.

Os registros de DO relacionados às doenças gastrointestinais, notadamente doenças da vesícula, são causas já reconhecidas pela literatura de complicações em pessoas com AF³. A hemólise de células falcizadas leva ao acúmulo de bilirrubina indireta, favorecendo a precipitação de sais e a formação de cálculos biliares, justificando a alta prevalência de colelitíase nesses indivíduos. As complicações relacionadas às vias biliares podem levar também a condições como colangite, colecistite e coledocolitíase¹⁹.

As doenças do aparelho geniturinário apareceram entre as mais frequentes, com destaque para insuficiência renal. As características do ambiente renal são propícias à falcização favorecendo o infarto da medula dos rins. O priapismo é outra complicação geniturinária muito frequente. Apesar de comumente não levar à óbito, merece destaque por ser uma situação constrangedora e que, em pessoas negras, ainda é agravada pelo racismo³.

Visto que essas e outras opções de enfrentamento às complicações são disponibilizadas pelo Sistema Único de Saúde (SUS), identifica-se a necessidade de transpor os obstáculos que dificultam o adequado manejo dessa condição, tais como o racismo institucional, o qual leva à negligência das queixas, menor discussão sobre a saúde da população negra nos cursos de saúde e desinformação dos profissionais de saúde².

Como limitações, citamos a baixa quantidade de estudos epidemiológicos sobre a AF no país, o que limita a comparabilidade e identificação de fragilidades específicas à assistência desses pacientes em nosso Estado.

CONCLUSÃO

O perfil de óbitos associados à AF predominou no sexo feminino, na raça negra (pretos e pardos) e com mediana de idade de óbito 33 anos. A AF reduziu sobremaneira a expectativa de vida dos pacientes com essa condição. As causas associadas ao óbito pela doença são potencialmente evitáveis. Ainda, percebe-se que estudos epidemiológicos são escassos no tema, refletindo a invisibilidade dessa condição como objeto de pesquisa.

REFERÊNCIAS

1. Silva MPP, Silva KCPF, Santos WL. Atualizações Sobre Anemia Falciforme Hidroxiureia. Revista JRG de Estudos Acadêmicos [internet]. 2021 Mar [acesso em 20 out. 2022];4(8):318-26. doi: <https://doi.org/10.5281/zenodo.4648381>
2. Ministério da Saúde (Brasil). Secretaria de Ciência, Tecnologia, Inovação e Insumos Estratégicos em Saúde. Departamento de Ciência e Tecnologia. Síntese de evidências para políticas de saúde: prevenindo as complicações da doença falciforme [recurso eletrônico]. Brasília: Ministério da Saúde, 2020 [acesso em 23 out 2022]. Disponível em: https://docs.bvsalud.org/biblioref/2020/06/1099590/12-sinteseprevenindocomplicacoesdoencafalciformefinalcorrigido_igpfqd5
3. Zago MA, Falcão RP, Pasquini R. Tratado de Hematologia. São Paulo: Editora Atheneu; 2013.
4. Mota FM, Ferreira Júnior MA, Cardoso AI, Pompeo CM, Frota OP, Tsuha DH, et al. Analysis of the temporal trend of mortality from sickle cell anemia in Brazil. Rev Bras Enferm. Abr 2022 [acesso em 23 out 2022]; 15;75. doi: <https://doi.org/10.1590/0034-7167-2021-0640>
5. Alencar SS, Carneiro Junior CJ, Guimarães BF, Cunha DP, Rocha IDV, Teixeira FEN, et al. Most prevalent clinical complications in patients with sickle cell disease from a medium-sized town in Minas Gerais, Brazil. Rev. med. Minas Gerais [internet]. 2015 [acesso em 24 out 2022]; 25:162-68. doi: <http://doi.org/10.5935/2238-3182.20150032>
6. Ministério da Saúde (Brasil). Secretaria de Vigilância em Saúde e Ambiente. Boletim Epidemiológico. Saúde da População Negra, volume 1. Brasília, DF: MS; 10 out. 2023. [acesso em 22 jun 2024]. Disponível em: www.gov.br/saude/pt-br/centrais-de-conteudo/publicacoes/boletins/epidemiologicos/especiais/2023/boletim-epidemiologico-saude-da-populacao-negra-numero-especial-vol-1-out.2023/
7. Ministério da Saúde (Brasil). Secretaria de Gestão Estratégica e Participativa. Departamento de Apoio à Gestão Participativa e ao Controle Social. Política Nacional de Saúde Integral da População Negra: uma política para o SUS. 3. ed. Brasília: Ministério da Saúde, 2017. [acesso em 08 nov 2022]. Disponível em: https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/politica_nacional_saude_populacao_negra_3d.pdf
8. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE). Pesquisa Nacional por Amostra de Domicílios Contínua: Características gerais dos domicílios e dos moradores 2019. Rio de Janeiro: IBGE, 2020. [acesso em 11 nov 2022]. Disponível em: https://biblioteca.ibge.gov.br/visualizacao/livros/liv101707_informativo.pdf
9. Ministério da Saúde (Brasil). Portaria GM/MS nº344/2017. Dispõe sobre o preenchimento do quesito raça/cor nos formulários dos sistemas de informação

- em saúde. Diário Oficial da União, Poder Executivo, Brasília, DF, 01 fev. 2017. [acesso em 12 nov 2022]. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2017/prt0344_01_02_2017.html
10. Martins MM, Teixeira MCP. Análise dos gastos das internações hospitalares por anemia falciforme no estado da Bahia. Cad Saúde Colet. Mar 2017 [acesso em 15 nov 2022]; 25:24-30. doi: <https://doi.org/10.1590/1414-462X201700010209>
 11. Departamento de Análise Epidemiológica e Vigilância de Doenças Não Transmissíveis. Dispões sobre Sistema de Informação Sobre Mortalidade. [acesso em 16 nov 2022]. Disponível em: <https://svs.aids.gov.br/daent/cgiae/sim/apresentacao/>
 12. Ministério da Saúde (Brasil). Portaria GM/MS 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, Poder Executivo, Brasília, DF, 18 ago. 2005, n. 159. Seção 1, p. 40. [acesso em 17 nov 2022]. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2005/prt1391_16_08_2005.html
 13. Ministério da Saúde (Brasil). Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática. Doença falciforme: diretrizes básicas da linha de cuidado. Brasília: Ministério da Saúde, 2015. [acesso em 18 nov 2022]. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca_falciforme_diretrizes_basicas_linha_cuidado.pdf
 14. Instituto Brasileiro de Geografia Estatística (IBGE). Distribuição da população por Sexo segundo Unidades da Federação. Brasil: IBGE, 2010. [acesso em 19 nov 2022]. Disponível em: <https://brasilemsintese.ibge.gov.br/populacao/populacao-por-sexo-segundo-as-unidades-da-federacao.html>
 15. Agência IBGE Notícias. Dispõe sobre expectativa de vida em 2019. [acesso em 20 nov 2022]. Disponível em: <https://agenciadenoticias.ibge.gov.br/agencia-sala-de-imprensa/2013-agencia-de-noticias/releases/29502-em-2019-expectativa-de-vida-era-de-76-6-anos>
 16. Ministério da Saúde (Brasil). Secretaria de Atenção à Saúde. Portaria Conjunta Nº 5. 19 fev. 2018. [acesso em 17 nov 2022]. Disponível em: https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/pcdt_doencafalciforme_2018-1.pdf
 17. World health statistics overview 2019: monitoring health for the SDGs, sustainable development goals. [Internet]. [acesso em 18 nov 2022]. Disponível em: <https://www.who.int/publications/i/item/9789240051157>
 18. Avelino NDS, Konstantyner T, Areco KCN, Franco JM, Braga JAP. Mortality trends and sociodemographic factors associated with early death in sickle cell disease patients in the state of São Paulo. Rev Paul Pediatr. 2024 May 27; [acesso em 23 jun 2024]; 42:e2023113. doi: <https://doi.org/10.1590/1984-0462/2024/42/2023113>

19. Nascimento BMR, Rocha MFA, Uchôa SM, Montenegro IO, Barbosa NM, Oliveira KA, et al. Occurrence of cholelithiasis in patients with sickle cell anemia: an integrative literature review. RSD [Internet]. 8 mar 2022 [acesso em 18 nov 2022]; 11(3). doi: <https://doi.org/10.33448/rsd-v11i3.26868>

RECEBIDO: 19/01/2024
APROVADO: 01/08/2024