

# O Cuidado de Adolescentes com Doença Falciforme: possibilidades e desafios

*The care of adolescents with sickle cell disease: possibilities and challenges*

Taís Rodrigues Tesser<sup>I</sup>, Tereza Setsuko Toma<sup>II</sup>, Luís Eduardo Batista<sup>III</sup>

## Resumo

A doença falciforme é uma das doenças hereditárias mais comuns no mundo. As pessoas que vivem com esta doença podem apresentar sintomatologia importante e graves complicações desde a infância. Por isso, os cuidados globais a esses indivíduos são um grande desafio para gestores e profissionais de saúde. Apesar de algumas medidas no cuidado terem melhorado a expectativa de vida destas pessoas, o período da adolescência é de grande vulnerabilidade, uma vez que os jovens enfrentam as questões do desenvolvimento físico e psicológico próprios dessa fase e as mudanças no seu acompanhamento pelos serviços de atenção pediátrica para os de atenção a adultos. Este estudo, realizado com base na metodologia proposta nas ferramentas SUPPORT, identificou três opções para lidar com essa fase de transição: 1) Utilização de intervenções psicológicas para melhorar a adesão ao tratamento; 2) Implantação de programa de transição da atenção pediátrica para a de adultos; 3) Promoção do autocuidado em adolescentes. Também são discutidas barreiras e facilitadores, além de considerações sobre equidade na implementação dessas opções.

**Palavras-chave:** Adolescente; Anemia Falciforme; Política Informada por Evidências

## Abstract

Sickle cell disease is one of the most common hereditary diseases in the world. People living with this disease may present important symptomatology and serious complications since childhood. Therefore, providing comprehensive care for these individuals is a major challenge for managers and health professionals. Although some measures have improved life expectancy for these people, adolescence period is of great vulnerability, as the young face the issues of physical and psychological development, recurrent on this phase, and the changes in their follow-up from child health care services to the adults' ones. This study, based on the SUPPORT methodology, identified three options to inform policies to deal with this transition phase: 1) Use of psychological interventions to improve adherence to treatment; 2) Implementation of a transition program from pediatric to adult care; 3) Adolescent's self care promotion. Barriers and facilitators are discussed as well as equity considerations for the implementation of these options.

**Keywords:** Adolescent; Anemia, Sickle Cell; Evidence-Informed Policy

<sup>I</sup> Taís Rodrigues Tesser (taistesser@hotmail.com) é educadora, com Aprimoramento Profissional em Saúde Coletiva pelo Instituto de Saúde e Mestranda do Programa de Mudança Social e Participação Política da Escola de Artes, Ciências e Humanidades da Universidade de São Paulo.

<sup>II</sup> Tereza Setsuko Toma (ttoma@isaude.sp.gov.br) é médica, Doutora em Nutrição em Saúde Pública, Diretora do Centro de Tecnologias de Saúde para o SUS-SP e Coordenadora do Núcleo de Evidências do Instituto de Saúde.

<sup>III</sup> Luís Eduardo Batista (ledu@isaude.sp.gov.br) é sociólogo, Pós-doutor em Enfermagem Materno Infantil e Psiquiátrica, Mestre e Doutor em Sociologia, líder do grupo de pesquisa Saúde da População Negra e Indígena do Instituto de Saúde e do Grupo de Pesquisa em Educação, Territórios Negros e Saúde da UFSCar. Integra o colegiado gestor do Grupo de Trabalho Racismo e Saúde da Associação Brasileira de Saúde Coletiva (ABRASCO).

## Introdução

A doença falciforme é uma das doenças hereditárias mais comuns no nosso país, sendo importante o conhecimento sobre suas consequências e alcance da atenção no SUS, porque ela está muito presente principalmente na população afrodescendente. Nessa doença, uma mutação no gene leva à produção da hemoglobina S (HbS). Em situações de ausência ou diminuição da tensão de oxigênio no sangue ocorre uma alteração no glóbulo vermelho, que assume a forma de foice ou meia lua. Isso gera um quadro de oclusão dos vasos sanguíneos, com manifestações de isquemia, dor, necrose, disfunções e danos permanentes aos tecidos e órgãos. Algumas dessas manifestações ocorrem no primeiro ano de vida, sendo de suma importância o diagnóstico precoce por meio da triagem neonatal.<sup>1</sup> Dada a complexidade da doença, o desconhecimento e o racismo institucional, o cuidado integral aos pacientes é um grande desafio para gestores e profissionais de saúde.

Entre as medidas que têm contribuído efetivamente para melhorar a qualidade de vida das pessoas com doença falciforme destacam-se o controle de infecções com esquemas de imunização, a identificação de crianças com maior risco para doenças cerebrovasculares por meio de doppler transcraniano, o início precoce de transfusões de hemácias, entre outras. Além disso, é de grande relevância a orientação educacional às famílias e aos doentes, e a capacitação dos profissionais de saúde.<sup>2,3</sup> Todas essas medidas estão previstas no Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença Falciforme do Ministério da Saúde.<sup>4</sup> Os medicamentos e as vacinas recomendadas, assim como os procedimentos, inclusive o transplante de células-tronco hematopoéticas, são disponibilizados no SUS.

O período da adolescência é de grande vulnerabilidade para as pessoas com doença

falciforme, uma vez que os pacientes enfrentam os desafios do desenvolvimento físico e psicológico próprios dessa fase, bem como as mudanças no seu acompanhamento pelos serviços de atenção pediátrica para os de atenção a adultos.<sup>5</sup> A transição da atenção pediátrica para a adulta, em geral, ocorre de forma abrupta, sem um preparo prévio do adolescente e seus familiares, fato que dificulta a manutenção do tratamento.<sup>6,7</sup> Na mudança da atenção pediátrica para a de adulto, espera-se que o adolescente seja autônomo com relação ao autocuidado, por isso discute-se que mais importante do que fixar uma idade para essa transferência de serviços é levar em consideração a prontidão individual. De outro lado, é importante levar em conta os sentimentos dos familiares que têm uma tendência a serem superprotetores e podem sentir-se inseguros com essas mudanças.<sup>7</sup>

O objetivo deste estudo foi identificar opções para uma política de saúde voltada à melhoria do cuidado aos adolescentes com doença falciforme.

## Métodos

Utilizou-se a abordagem de tradução do conhecimento, com base nas ferramentas SUPPORT (*SUP*porting *POL*icy relevant *Reviews and Trials*),<sup>8</sup> incluindo as etapas de priorização do problema de pesquisa, desenvolvimento de uma Síntese de Evidências para Políticas e realização de um Diálogo Deliberativo.

A definição do problema prioritário resultou de reuniões realizadas com um especialista em doença falciforme e com a coordenadora da Área Técnica Saúde da População Negra da Secretaria Municipal de Saúde de São Paulo.

A elaboração da síntese de evidências para políticas envolveu as seguintes etapas: busca abrangente das evidências em bases de dados

da literatura científica, seleção das revisões sistemáticas pertinentes, avaliação da qualidade e extração de dados das revisões sistemáticas selecionadas, organização dos dados em opções para políticas, considerações sobre equidade e implementação das opções.

As buscas iniciais foram realizadas com os termos “*sickle cell anemia*” e “*sickle cell disease*”, combinados ou não com “*treatment adherence*”, nas bases de dados da Biblioteca Virtual em Saúde, PubMed, Health Systems Evidence, Health Evidence, The Cochrane Library, Rx for Change e PDQ-Evidence. A dificuldade em identificar estudos de interesse, levou à realização de uma nova busca na base PubMed, utilizando os termos “*treatment adherence*”, “*chronic disease*” e “*transition health care*”, e também por meio do Google Acadêmico. Essas buscas foram realizadas de outubro de 2015 a março de 2016. Uma busca adicional foi realizada em julho de 2016, para incluir uma opção sobre autocuidado, sugerida pelos participantes do Diálogo Deliberativo, nas bases The Cochrane Library, Health Evidence, Health Systems Evidence, PDQ-Evidence e PubMed, utilizando-se os termos “*self-care*” e “*self-management*”, combinados ou não com “*sickle cell disease*”.

Essas estratégias levaram à identificação de 460 artigos, dos quais 442 foram excluídos por serem repetidos ou não atenderem ao interesse desta síntese após leitura de títulos e resumos. De 18 artigos elegíveis, 8 foram excluídos por não atenderem ao objetivo ou por apresentarem resultados inconclusivos. Um artigo foi incluído a partir da lista de referências de uma revisão sistemática analisada.

Para elaborar as considerações sobre implementação, foram realizadas buscas adicionais nas bases SciELO, NICE *evidence search* e Google Acadêmico, com particular interesse por estudos nacionais, uma vez que a implementação de ações é sempre dependente do contexto.

A busca dos estudos foi realizada por um dos pesquisadores, enquanto a seleção envolveu duas pessoas de forma independente. Os artigos completos foram distribuídos entre os pesquisadores, de maneira que cada um fez a extração dos dados, posteriormente discutidos pela equipe.

A avaliação da qualidade metodológica das revisões sistemáticas foi realizada de forma independente por duas pesquisadoras, por meio do instrumento AMSTAR – *A Measurement Tool to Assess the methodological quality of systematic Reviews*.<sup>9</sup> As divergências foram sanadas por consenso.

A síntese de evidências foi apreciada por dois revisores externos e, posteriormente, discutida em uma reunião de Diálogo Deliberativo com a presença de representantes das partes interessadas – pesquisadores, provedores de cuidado, gestores, usuários e representantes de associações de usuários.

## Resultados

Na reunião com especialistas, verificou-se que o diagnóstico da doença é precoce e o acompanhamento das crianças está relativamente bem resolvido no município de São Paulo. No entanto, um grande desafio é a fase de transição para a vida adulta, período em que provavelmente muitos adolescentes deixam de ter uma assistência regular, procurando os serviços de pronto atendimento nas situações de crises de agudização da doença. Isso fez com que o foco da síntese de evidências se voltasse para a atenção aos adolescentes.

## Opções para políticas de saúde

Observou-se que as intervenções que podem beneficiar os jovens com doença crônica,

e em particular aqueles com doença falciforme, têm sido estudadas sem o necessário rigor metodológico. Como consequência, as revisões sistemáticas são escassas ou apresentam resultados inconclusivos. Apenas dez revisões sistemáticas foram identificadas, algumas delas com o objetivo de analisar intervenções relativas a doenças crônicas em adolescentes, não especificamente à doença falciforme.

Estas revisões sistemáticas possibilitaram a formulação de três opções para políticas: 1) Utilização de intervenções psicológicas para melhorar a adesão ao tratamento; 2) Implantação de programa de transição da atenção pediátrica para a de adultos; 3) Promoção do autocuidado em adolescentes. A seguir são apresentados os elementos de cada opção e no Quadro 1 os achados mais relevantes quanto aos benefícios, danos potenciais, custo-efetividade, incertezas/lacunas do conhecimento e aplicabilidade das intervenções. Algumas características das revisões sistemáticas analisadas podem ser observadas no final deste artigo (Anexo).

### **Opção 1. Utilização de intervenções psicológicas para melhorar a adesão ao tratamento**

As intervenções denominadas psicológicas incluem uma variedade de estratégias educacionais e comportamentais. As intervenções educacionais referem-se ao fornecimento de informações ou capacitação do paciente com relação à doença e seu tratamento. Essas orientações verbais ou escritas podem ser oferecidas por meio de sessões únicas ou múltiplas, educação via contatos telefônicos, consultas em clínicas ou visitas domiciliares. As intervenções comportamentais são aquelas que requerem um comportamento ou ação por parte do indivíduo. Elas podem envolver técnicas, tais como estabelecimento de metas e seu monitoramento, reforço de adesão ao tratamento medicamentoso mediante

recompensa, aconselhamento para melhorar a autoestima. Outras estratégias são os programas para desenvolver habilidades, o apoio emocional pelos pares, e a combinação de abordagens educacionais e psicológicas.

### **Opção 2. Implantação de programa de transição da atenção pediátrica para a de adultos**

Programas de transição são estratégias para manter a continuidade do tratamento de adolescentes com doenças crônicas, ao serem transferidos de um serviço de atenção pediátrica para um serviço de atenção a adultos. As estratégias podem ser diversificadas, tais como manter linhas de comunicação abertas entre os provedores de diferentes serviços, os profissionais, os próprios adolescentes e suas famílias. Esses programas costumam ser de longa duração, com início durante a fase de acompanhamento pediátrico, e envolvem equipes multidisciplinares e familiares. A fase de preparação deve começar no início da adolescência, estendendo-se ao dia da alta do serviço de pediatria, e até que o jovem se sinta bem estabelecido no serviço de atenção ao adulto. As abordagens podem incluir intervenções educacionais destinadas aos provedores de serviços de saúde, e aos adolescentes e suas famílias, isoladamente ou em conjunto. Podem também envolver mudanças estruturais como a criação de clínicas específicas para adolescentes.

### **Opção 3. Promoção do autocuidado em adolescentes**

Autocuidado é referido como “cuidar de si mesmo, buscar quais são as necessidades do corpo e da mente, melhorar o estilo de vida, evitar hábitos nocivos, desenvolver uma alimentação sadia, conhecer e controlar os fatores de risco que levam às doenças, adotar medidas de prevenção de doenças”.<sup>10</sup> Na literatura científica outros termos utilizados são autoeficácia e autogestão.

A autoeficácia “refere-se à crença dos indivíduos de que são capazes de controlar certos fatos e comportamentos em suas vidas para alcançar resultados específicos”.<sup>11</sup> A autogestão “refere-se a tarefas que uma pessoa pode realizar para minimizar o impacto da doença sobre seu estado de saúde, por si mesma ou com apoio de provedores de saúde. A autogestão de uma doença crônica exige que a pessoa tenha habilidades para monitorar os sinais e sintomas da doença, compreender

suas implicações, e ajustar a medicação, o tratamento e o comportamento de acordo com a sua condição do momento”.<sup>12</sup> O termo autogestão também tem sido utilizado nas publicações de forma intercambiável com educação do paciente (*patient education*), empoderamento do paciente (*patient empowerment*), treinamento do paciente (*patient coaching*), entrevistas de motivação (*motivational interviewing*), gestão integral da doença (*integrated disease management*), entre outros.<sup>13</sup>

**Quadro 1.** Síntese dos achados mais relevantes das opções para políticas de atenção a adolescentes com doença falciforme.

	<b>Opção 1 - Utilização de intervenções psicológicas para melhorar a adesão ao tratamento</b>	<b>Opção 2 – Implantação de programa de transição da atenção pediátrica para a de adultos</b>	<b>Opção 3 – Promoção do autocuidado em adolescentes</b>
Benefícios	Propiciar intervenções educacionais <sup>14, 16-18</sup> e de múltiplos componentes <sup>18</sup> pode melhorar a adesão ao tratamento. Programas que utilizam sessões múltiplas ou envolvimento de familiares apresentam maior probabilidade de serem bem-sucedidos. <sup>16</sup>	Programa de educação específico sobre uma doença crônica, <sup>19</sup> programas de transição de usuários com doença falciforme, <sup>20</sup> intervenções educativas para melhoria da transição <sup>21</sup> podem melhorar a prontidão de transição dos jovens, possibilitando uma melhora na autogestão e no ajuste aos serviços de saúde destinados aos adultos.	A maioria dos estudos relata uma relação positiva entre autoeficácia e resultados na saúde de jovens com doença falciforme. <sup>11</sup> O uso de mensagens por telefone celular apresenta impacto positivo na saúde e autogestão de pessoas com doenças crônicas. <sup>12</sup> O programa de autogestão de doença crônica, de Stanford, Estados Unidos, mostra melhora nos resultados sobre condições de saúde. <sup>13</sup>
Danos potenciais	Não foram relatados.	Não foram relatados.	Mensagens por celular podem conter dados não confiáveis. Pode ocorrer falta de entendimento ou interpretação equivocada das mensagens, e dificuldades de leitura. Além disso, há risco de substituir a prestação de cuidados pelas mensagens. <sup>12</sup>
Custos e ou custo-efetividade	Considerar os custos necessários ao envolver diferentes categorias profissionais, assim como o uso de tecnologias de informação digitais.	Vários desses programas envolviam equipe multidisciplinar, o que pode trazer implicações econômicas na sua implementação.	Há possibilidade de haver custos por conta dos sistemas de backup de mensagens por celular. <sup>12</sup>

	<b>Opção 1 - Utilização de intervenções psicológicas para melhorar a adesão ao tratamento</b>	<b>Opção 2 – Implantação de programa de transição da atenção pediátrica para a de adultos</b>	<b>Opção 3 – Promoção do autocuidado em adolescentes</b>
Incertezas e lacunas do conhecimento	A maioria dos estudos incluídos nas revisões sistemáticas traz resultados positivos de intervenções realizadas em indivíduos com doenças crônicas em geral, não especificamente com doença falciforme e seus resultados podem ser úteis no apoio a adolescentes com DF, uma vez que essas doenças têm como similaridade o início na infância.	Nem todos os estudos mostraram resultados bem-sucedidos em cada tipo de intervenção. <sup>19</sup> Programas educacionais podem ser insuficientes para melhorar a prontidão na transição de cuidados. <sup>21</sup>	Há limitações nos estudos quanto a amostras pequenas e perdas de seguimento. <sup>11</sup> O interesse dos indivíduos a essas intervenções pode ser perdido em longo prazo. Algumas lacunas foram encontradas nos estudos, como insuficiência do período de avaliação das ações e falta de informação quanto a custos, riscos e efeitos em longo prazo das intervenções. <sup>12</sup> O Programa de Stanford não obteve melhora em alguns aspectos, como quantidade de visitas ao médico, serviços de emergência e hospitalizações. <sup>13</sup>
Aplicabilidade em diferentes contextos	Não foi relatado.	Há uma grande variedade de programas de transição sendo desenvolvida em diferentes países. <sup>21</sup>	O uso de mensagens de celular, melhor utilizadas por adolescentes e jovens, no apoio ao tratamento de diferentes doenças tem sido estudado em distintas localidades. <sup>12</sup> O Programa de Stanford teve início na década de noventa e já atendeu pessoas em 36 países. <sup>22</sup>
Percepções e experiências	Não foram relatadas.	Não foram relatadas.	Usuários diabéticos mostraram-se satisfeitos com as mensagens de celular para melhoria da autogestão. <sup>12</sup>

### Considerações sobre barreiras à implementação das opções

A não adesão ao tratamento em doenças crônicas é fenômeno bastante estudado, podendo chegar a 75% entre os adolescentes e adultos jovens.<sup>14</sup>

A implementação das opções deve levar em consideração que pacientes com doenças genéticas, em geral, têm como referência os serviços especializados em detrimento da atenção primária. Nesse sentido, pode haver dificuldade dos

adolescentes com doença falciforme e suas famílias na criação de vínculo com os profissionais da atenção primária. Por isso, os profissionais da atenção primária precisam estar adequadamente capacitados para acolher, apoiar e orientar esses adolescentes e familiares. Os serviços de atenção a adultos necessitam de médicos hematologistas capacitados para atender as necessidades específicas de jovens com doença falciforme. O adequado funcionamento do sistema de referência e contrarreferência entre os serviços com graus

variados de complexidade também é de fundamental importância para alcançar a atenção integral aos adolescentes com doença falciforme.

No Quadro 2 são apresentadas algumas barreiras e possibilidades de superá-las. Estudos nacionais sobre os serviços e profissionais de

saúde, e sobre os adolescentes com doenças crônicas, em particular aqueles com doença falciforme, apresentam-se como importantes referências para compreender as barreiras para a implementação das opções elencadas.

**Quadro 2.** Considerações sobre a implementação das opções para políticas de atenção a adolescentes com doença falciforme.

	<b>Opção 1 - Utilização de intervenções psicológicas para melhorar a adesão ao tratamento</b>	<b>Opção 2 – Implantação de programa de transição da atenção pediátrica para a de adultos</b>	<b>Opção 3 – Promoção do autocuidado em adolescentes</b>
Paciente/ indivíduo/ tomadores de decisão	É importante que crianças e adolescentes sejam elevados à posição de comunicantes, e não apenas espectadores da comunicação entre a mãe e o médico. <sup>23</sup> O apoio psicoterapêutico pode ser útil e tem sido bem aceito ao lidar com as dificuldades escolares e de trabalho. <sup>24</sup> No entanto, é importante cuidar para que a psicoterapia não funcione como pretexto para abandonar o tratamento medicamentoso. <sup>17</sup>	Os desafios enfrentados por esses programas referem-se a determinar a prontidão dos adolescentes com doenças crônicas para a transferência a um serviço de atenção a adultos, e desenhar os serviços de acordo com suas necessidades. Os serviços de atenção primária poderiam ser os locais para acolhimento e apoio, no entanto, ainda não são reconhecidos como prestadores de cuidados a pessoas com doença falciforme. <sup>25</sup>	A falta de preparação psicossocial do jovem para o enfrentamento da doença pode gerar severas complicações no quadro de saúde, desencadeando hospitalizações e perda de confiança no sistema de saúde. <sup>11</sup> Intervenções com o uso de telefones celulares são melhor utilizadas por adolescentes e jovens, contribuindo para o autocuidado. Especificamente para os homens, essa ferramenta pode auxiliar no acesso aos profissionais de saúde. <sup>12</sup>
Trabalhadores de saúde	A educação por meio de informações verbais ou escritas pode propiciar uma abordagem sobre a natureza da doença, a justificativa para o tratamento proposto e os benefícios da adesão a esse tratamento. <sup>17</sup> Recomenda-se que sejam estabelecidas rotinas que facilitem a introdução do usuário em atos comunicativos desde o início do tratamento. <sup>23</sup> As equipes da atenção primária são importantes referências para as famílias de indivíduos com doenças crônicas, porém não estão preparadas para dar suporte a pessoas com doença falciforme. <sup>25</sup> A equipe de enfermagem precisa estar adequadamente orientada e informada a respeito da doença. <sup>26</sup> Nesse processo são importantes a educação, o aconselhamento e o estabelecimento de confiança mútua entre o cuidador e o indivíduo. Por isso, os profissionais de saúde precisam de capacitação especializada. <sup>27</sup>	Estudo realizado em Minas Gerais indicou que a equipe de saúde na atenção primária não se sente responsável pela coordenação dos cuidados de saúde das pessoas com doença falciforme, delegando à própria família a busca pelo melhor itinerário para o cuidado. <sup>28</sup> Um dos principais desafios relatados nos programas de transição foi a ausência de médicos hematologistas com experiência em doença falciforme nas clínicas de adultos. <sup>29</sup>	A falta de conhecimento, por parte de médicos e profissionais da saúde sobre a doença falciforme, atrelado à estigmatização, podem afetar a autocuidado das pessoas com DF. <sup>11</sup> Equipes de profissionais entendem o princípio básico da teoria do autocuidado, mas carecem de mais conhecimento sobre a doença. <sup>31</sup>

	<b>Opção 1 - Utilização de intervenções psicológicas para melhorar a adesão ao tratamento</b>	<b>Opção 2 – Implantação de programa de transição da atenção pediátrica para a de adultos</b>	<b>Opção 3 – Promoção do autocuidado em adolescentes</b>
Organização de serviços de saúde	A Estratégia Saúde da Família é considerada a forma primordial de acesso aos serviços de saúde para as pessoas com doenças crônicas, inclusive a doença falciforme, seus familiares e cuidadores. No entanto, a equipe de saúde da atenção primária só é procurada em caso de exames, consultas e em situações de intercorrências clínicas. <sup>28</sup>	Para alcançar um modelo ideal de cuidado em doenças crônicas há necessidade de: reduzir as filas de espera, oferecer o cuidado no momento oportuno, melhorar a comunicação e colaboração entre os profissionais, primar pela consistência das mensagens dadas aos indivíduos, permitir acesso mais fácil aos prontuários médicos, contar com profissionais atenciosos que saibam ouvir e conheçam os contextos em que vivem as pessoas atendidas, considerar os custos de medicação e outros tipos de gastos, discutir com os usuários as diferentes opções de tratamento e os serviços de apoio disponíveis. <sup>30</sup>	O Programa de Stanford para o autocuidado em doenças crônicas foi bem-sucedido e teve grande expansão dentro e fora dos Estados Unidos. No entanto, esses programas delineados com base em evidências enfrentam o desafio de manter sua padronização ao ser utilizado em larga escala. <sup>22</sup>
Sistemas de saúde	O tratamento da doença falciforme não deve ser de competência exclusiva dos hemocentros. <sup>28</sup> Após o diagnóstico no período neonatal, as crianças são encaminhadas aos centros especializados, o que dificulta a criação de vínculo das famílias com os serviços de atenção primária.	Doenças genéticas, em geral, não possuem diretrizes definidas na atenção primária. O enfoque é voltado para a atenção especializada e há poucos registros de como estruturar a atenção primária para lidar com essas doenças. Faltam protocolos de atendimento, o que pode dificultar o acesso, uma vez que os profissionais desconhecem qual seria seu papel no atendimento às pessoas com doença falciforme. <sup>28</sup>	A expectativa de vida de pessoas com doença falciforme tem aumentado e, conseqüentemente, mais indivíduos vivenciam a transição do tratamento infantil para o adulto. <sup>11</sup> O governo do Reino Unido, em 2005, reconheceu o apoio ao autocuidado como um dos três pilares de seu serviço nacional de saúde. <sup>12</sup>

### Considerações sobre equidade das opções

A decisão quanto às opções a serem implementadas deve levar em consideração o quanto elas poderão ou não influenciar negativamente nas desigualdades entre os grupos populacionais.

Ao implementar a Opção 1 alguns grupos poderão estar em desvantagem devido à dificuldade de acesso a serviços que ofereçam atividades educativas ou comportamentais, particularmente nos municípios com menor estrutura de serviços

de saúde e que não contam com equipe multiprofissional. A organização do sistema de saúde no município de São Paulo para atenção a pessoas com doença falciforme tende a aumentar as desigualdades na passagem da atenção pediátrica para adulta, uma vez que apenas cinco dos oito centros atendem adultos. Nesse sentido, a implementação de um programa de transição, conforme apresentado na Opção 2, poderia contribuir para uma atenção integral aos adolescentes com doença falciforme se o programa de transição promovesse uma aproximação dos hemo-centros com as Unidades Básicas de Saúde, por meio de um sistema de referência e contrarreferência adequado. Mas, para que isso ocorra, são necessários arranjos para capacitar as equipes de atenção primária no acolhimento, acompanhamento e apoio a essas pessoas, como também para monitorar e avaliar, de forma contínua e mediante indicadores, a implementação desse tipo de rede assistencial. Quanto à promoção do autocuidado discutido na Opção 3 depende de um bom acolhimento pelos profissionais de saúde, oferta de um atendimento multiprofissional que inclua o cuidado emocional, além de uma linguagem que facilite a comunicação com os adolescentes. Seria necessário pensar a organização desses serviços de maneira a não dificultar o acesso das pessoas à orientação e apoio para desenvolvimento do autocuidado.

Em quaisquer das opções propostas para melhorar o cuidado aos adolescentes com doença falciforme, o fenômeno do racismo institucional se configura como importante barreira para o alcance da equidade. O racismo institucional foi definido pelo Programa de Combate ao Racismo Institucional como “o fracasso das instituições em prover um serviço profissional e adequado às pessoas em virtude de sua cor, cultura, origem racial ou étnica. Ele se manifesta em norma, práticas e comportamentos discriminatórios adotados

no cotidiano do trabalho, os quais são resultantes do preconceito racial, uma atitude que combina estereótipos racistas, falta de atenção e ignorância. Em qualquer caso, o racismo institucional sempre coloca pessoas de grupos raciais ou étnicos discriminados em situação de desvantagem no acesso a benefícios gerados pelo Estado e por demais instituições e organizações”.<sup>15</sup>

### *Contribuições do Diálogo Deliberativo*

Uma reunião de Diálogo Deliberativo foi realizada após a elaboração da Síntese de Evidências para Políticas, com a participação de diferentes atores envolvidos ou afetados pelas decisões futuras na implementação de opções propostas, o que possibilitou compreender melhor a complexidade do problema, a falta de pesquisas sobre o tema, a importância de incluir o usuário nesse processo, abordar as opções a partir de diferentes perspectivas e experiências, e pensar de que forma a Atenção Básica poderia ser mais efetiva e se relacionar com os centros de referência. O problema em questão precisa ser analisado em um contexto de causas múltiplas, perpassando os seguintes aspectos: processo de transição; atenção básica, atenção especializada e suas relações; qualidade da atenção nos serviços de saúde; comunicação e especificidade da atenção ao adolescente; e questões sobre raça/cor e racismo institucional. Com relação às opções elaboradas destacaram-se a necessidade da intersectorialidade e a consideração das especificidades dos adolescentes; a relação com os profissionais e serviços de saúde, família, escola e redes de usuários e *advocacy*. Várias barreiras e seus facilitadores foram propostos para implementação das opções, dentre elas destacamos, incluindo a melhoria da qualidade da atenção nos serviços de saúde, o investimento na atenção básica como um elemento fundamental no atendimento de pessoas com

doença falciforme, a necessidade de capacitar os profissionais de saúde e uma articulação, principalmente na Atenção Básica e entre as diferentes instâncias do SUS para a efetivação da política pública e para a superação das dificuldades impostas pelo racismo institucional. O diálogo estruturado sobre o tema possibilitou uma aprendizagem sobre a doença falciforme, sendo que a adição de novos subsídios na síntese não seria possível sem uma metodologia que incluísse as diferentes visões.

### Considerações Finais

A transição no acompanhamento pelos serviços de atenção pediátrica para os de atenção a adultos se coloca como um grande problema para os jovens com doença falciforme, e um desafio para os gestores e profissionais de saúde. Opções para políticas que se mostram efetivas envolvem processos educativos, apoio psicológico e social,

transição gradativa dos serviços de atenção pediátrica para a de adultos, investimento na promoção do autocuidado. A extensão da rede de cuidados, com a integração entre os serviços de atenção básica e especializada, é fundamental para garantir a continuidade da assistência e do apoio iniciada na infância. Investir na difusão do conhecimento para a comunidade em geral e na capacitação dos profissionais da atenção básica é tarefa necessária e urgente, até para reduzir o preconceito contra a doença e as pessoas por ela afetadas direta e indiretamente. Passos importantes já foram alcançados dentro dos limites do conhecimento, uma vez que no SUS há disponibilidade de teste para diagnóstico precoce e os medicamentos e procedimentos recomendados para a prevenção e tratamento da doença falciforme. Com relação à pesquisa, constatou-se a escassez de estudos sobre o tema. Por outro lado, também há necessidade de desenvolvimento de estudos com melhor qualidade metodológica.

**Anexo - Características das revisões sistemáticas e suas contribuições na formulação das opções para políticas de atenção a adolescentes com doença falciforme.**

Autor, ano	Objetivo	Principais elementos das intervenções	Quantidade e tipos de estudos primários incluídos	AMSTAR
<b>Revisões sistemáticas para a opção 1 – Utilização de intervenções psicológicas para melhorar a adesão ao tratamento</b>				
De Jongh et al., (2012) <sup>12</sup>	Verificar as características das intervenções psicológicas, as intervenções eficazes e as características comuns das intervenções eficazes.	Intervenções psicológicas para adolescentes e adultos jovens com doenças crônicas.	De 25 estudos incluídos, treze referiam-se a diabetes, sete a câncer, dois a artrite reumatoide juvenil, um a asma, um a doença falciforme, um a asma e doença falciforme.	4/11

<b>Autor, ano</b>	<b>Objetivo</b>	<b>Principais elementos das intervenções</b>	<b>Quantidade e tipos de estudos primários incluídos</b>	<b>AMSTAR</b>
Pai et al., (2014) <sup>14</sup>	Analisar a efetividade das intervenções psicológicas.	Intervenções psicológicas para promover adesão a tratamento em crianças, adolescentes e adultos jovens	26 estudos foram incluídos, dos quais 23 foram incluídos na metanálise (n=3.898 participantes).	7/11
Dean et al., (2010) <sup>17</sup>	Analisar intervenções que possam melhorar a adesão a medicação.	Intervenções para melhorar a adesão a medicamentos.	17 ensaios foram incluídos, dos quais três envolvendo crianças, cinco adolescentes e nove crianças e adolescentes. As condições estudadas foram tuberculose, asma, diabetes, HIV, contracepção oral, epilepsia, artrite reumatoide juvenil, doença falciforme, transplante renal e depressão.	5/11
Kahana et al., (2008) <sup>18</sup>	Estimar a efetividade de intervenções psicológicas para promover adesão a tratamento em condições crônicas de saúde em crianças.	Intervenções psicológicas para promover adesão a tratamento em condições crônicas de saúde em crianças.	70 estudos foram incluídos, dos quais 29 eram ensaios clínicos randomizados; 32 estudos eram sobre asma, 16 sobre diabetes, 10 sobre fibrose cística, dois sobre artrite reumatoide juvenil, dois sobre obesidade e um de cada para hemodiálise, hemofilia, HIV, bexiga irritável, fenilcetonúria, desordens convulsivas, doença falciforme e tuberculose. A idade dos participantes desses estudos variou de 2 a 15 anos.	3/11
<b>Revisões sistemáticas para a opção 2 – Implantação de programas de transição da atenção pediátrica para a de adultos</b>				
Crowley et al., (2011) <sup>19</sup>	Analisar a eficácia das intervenções de cuidados de transição em melhorar os resultados de saúde em uma ampla gama de condições (qualquer doença ou deficiência física ou mental crônica)	Programa de transição.	10 estudos foram incluídos, apresentando grande variabilidade nas populações, intervenções e desfechos. Oito estudos referiam-se a diabetes mellitus, um a fibrose cística e um a transplante renal.	4/11
Jordan et al., (2013) <sup>20</sup>	Analisar abordagens bem-sucedidas de transição.	Programa de transição.	Selecionados 14 artigos sobre processo de transição para doença falciforme; e seis artigos sobre doenças crônicas.	5/11

<b>Autor, ano</b>	<b>Objetivo</b>	<b>Principais elementos das intervenções</b>	<b>Quantidade e tipos de estudos primários incluídos</b>	<b>AMSTAR</b>
Jordan et al., (2013) <sup>20</sup>	Analisar abordagens bem-sucedidas de transição.	Programa de transição.	Selecionados 14 artigos sobre processo de transição para doença falciforme; e seis artigos sobre doenças crônicas.	5/11
Campbell et al., (2016) <sup>21</sup>	Avaliar a eficácia das intervenções destinadas a melhorar a transição de cuidado para adolescentes, da pediatria aos serviços de saúde para adultos.	Intervenções para melhoria da transição de cuidado de adolescentes com doenças crônicas.	Foram incluídos quatro estudos, com 238 participantes. Todos eram adolescentes com idades entre 16 e 18 anos e tinham fibrose cística, doença inflamatória do intestino, diabetes tipo 1, doenças cardíacas ou espinha bífida.	11/11
<b>Revisões sistemáticas para a opção 3 – Promoção do autocuidado em adolescentes</b>				
Molter e Abrahamson, (2015) <sup>11</sup>	Investigar como a autoeficácia, durante o período de transição interfere nos resultados de saúde da população que vive com doença falciforme.	Relação entre autoeficácia, transição e resultados de saúde.	Foram incluídos 20 estudos. A maioria envolveu adolescentes, mas em geral os estudos tiveram participantes de 6 a 56 anos. Os artigos variam de tema, entre doença falciforme, câncer e outras doenças crônicas.	5/11
De Jongh et al., (2012) <sup>12</sup>	Avaliar os efeitos de intervenções com mensagens de telefones móveis, projetadas para facilitar a autogestão de doenças crônicas.	Intervenções com mensagens de telefone móvel no auxílio ao tratamento de doenças crônicas.	Os quatro estudos incluídos envolveram 182 participantes, entre adolescentes e adultos jovens, sendo dois trabalhos sobre diabetes, um com usuários hipertensos e outro sobre asma.	11/11
Franek, (2013) <sup>13</sup>	Identificar eficácia clínica, relação custo-eficácia e diretrizes baseadas em evidências associadas a programas e intervenções de autogestão para o tratamento de pessoas com doenças crônicas.	Programas e intervenções de autogestão em pessoas com doenças crônicas.	Revisão de revisões sistemáticas e estudos primários, totalizando 22 estudos incluídos. Os trabalhos variaram no estudo de diferentes doenças crônicas, como osteoartrite e doenças pulmonares.	Não se aplica

**Apoio financeiro:** Primeira Chamada pública de apoio a projetos de tradução do conhecimento para políticas informadas por evidências para o fortalecimento do Sistema Único de Saúde (SUS) no âmbito da EVIPNet, com recursos do Termo de Cooperação entre Ministério da Saúde e Organização Pan-Americana da Saúde (Coordenação do projeto: Tereza Setsuko Toma).

**Conflito de interesses:** Os autores declaram não apresentar conflitos que possam ter interferido no desenvolvimento do trabalho.

**Agradecimentos a:** Fernando Luiz Lupinacci, Valdete Ferreira dos Santos, bibliotecárias da Biblioteca da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, Amanda Cristiane Soares, Anna Volochko, Clarice Lopes Araújo, Domitila Furtao, Jorge Otávio Maia Barreto e Roberta Moreira Wichmann.

#### Referências

1. Ministério da Saúde (BR). Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. Doença falciforme: diretrizes básicas da linha de cuidado [internet]. 2015 [acesso em 31 mar 2016]. Disponível em: [http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca\\_falci-forme\\_diretrizes\\_basicas\\_linha\\_cuidado.pdf](http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca_falci-forme_diretrizes_basicas_linha_cuidado.pdf).
2. Cançado RD, Jesus JA. A doença falciforme no Brasil. Rev. Bras. Hematol. Hemoter. [internet]. 2007 [acesso em 08 set 2016]; 29(3). Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v29n3/v29n3a02.pdf>.
3. Ministério da Saúde (BR). Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. Departamento de Gestão e Incorporação de Tecnologias em Saúde. Hidroxiureia para crianças com doença falciforme: Relatório nº 57 [internet]. 2013 [acesso em 5 dez 2013]. Disponível em: [http://portal.saude.gov.br/portal/saude/Gestor/area.cfm?id\\_area=1611](http://portal.saude.gov.br/portal/saude/Gestor/area.cfm?id_area=1611).
4. Ministério da Saúde (BR). Secretaria de Atenção à Saúde. Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. Portaria Conjunta nº 05 de fevereiro de 2018. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença Falciforme [internet]. 2018 [acesso em 16 abr 2019]. Disponível em: <http://portalarquivos2.saude.gov.br/images/pdf/2018/fevereiro/22/Portaria-Conjunta-PCDT-Doenca-Falciforme.fev.2018.pdf>.
5. Batista TF. Con [vivendo] com a anemia falciforme: o olhar da enfermagem para o cotidiano de adolescentes [dissertação]. Salvador: Universidade Federal da Bahia; 2008 [acesso em 08 set 2016] Disponível em: <http://www.ccado-entescola.faced.ufba.br/arquivos/tatianafancobatista.pdf>.
6. Bryant R, Walsh T. Transition of the chronically ill youth with hemoglobinopathy to adult health care: an integrative review of the literature. J of Pediatric Health Care. 2009; 23(1):37-48.
7. Fegran L. et al. Adolescents' and young adults' transition experiences when transferring from paediatric to adult care: a qualitative metasynthesis. Int J of Nursing Studies, Waltham. 2014; 51(1):123-135.
8. Lavis JN, Oxman AD, Lewin S, Fretheim A. Ferramentas SUPPORT para a elaboração de políticas de saúde baseadas em evidências (STP) [internet]. 2009 [acesso em 16 abr 2019]. Disponível em: <http://sintese.evipnet.net/livro/ferramentas-support-para-a-elaboracao-de-politicas-de-saude-baseadas-em-evidencias-stp/>.
9. Shea BJ, Grimshaw JM, Wells GA, Boers M, Andersson N, Hamel C, et al. Development of AMSTAR: a measurement tool to assess the methodological quality of systematic reviews. BMC Medical Research Methodology [internet]. 2007 [acesso em 18 dez 2015]; 7(10). Disponível em: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1810543/pdf/1471-2288-7-10.pdf>.
10. Ministério da Saúde (BR). Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual de Educação em Saúde [internet]. 2008 [acesso em 08 set 2016]. Disponível em: [http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual\\_educacao\\_saude\\_volume1](http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_educacao_saude_volume1).
11. Molter BL, Abrahamson K. Self-efficacy, transition, and patient outcomes in the sickle cell disease population. Pain Manag Nurs. 2015; 16(3):418-424.
12. De Jongh T. et al. Mobile phone messaging for facilitating self-management of long-term illnesses. Cochrane Database of Systematic Reviews. 2012.
13. Franek J. Self-management support interventions for persons with chronic disease: an evidence-based analysis.

- Ont Health Technol Assess Ser [internet]. 2013 [acesso em 06 jul 2016]; 13(9). Disponível em <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3814807/pdf/ohas-13-60.pdf>.
14. Pai AL, Mcgrady M. Systematic review and meta-analysis of psychological interventions to promote treatment adherence in children, adolescents, and young adults with chronic illness. *Journal of Pediatric Psychology* [internet]. 2014 [acesso em 06 set 2016]; 39(8). Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4192048/pdf/jpsu038.pdf>.
15. López LC. O conceito de racismo institucional: aplicações no campo da saúde. *Interface - Comunic. Saude, Educ* [internet]. 2012 [acesso em 08 set 2016]; 16(40). Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/icse/v16n40/aop0412.pdf>.
16. Sansom-Daly UM. et al. A systematic review of psychological interventions for adolescents and young adults living with chronic illness. *Health Psychology*. 2012; 31(3):380-393.
17. Dean AJ, Walters J, Hall A. A systematic review of interventions to enhance medication adherence in children and adolescents with chronic illness. *Archives of Disease in Childhood* [internet]. 2010 [acesso em 08 set 2016]; 95(9). Disponível em: <http://adc.bmj.com/content/95/9/717.full.pdf+html>.
18. Kahana S, Drotar D, Frazier T. Meta-analysis of psychological interventions to promote adherence to treatment in pediatric chronic health conditions. *Journal of Pediatric Psychology* [internet]. 2008 [acesso em 06 jul 2016]; 33(6). Disponível em: <http://jpepsy.oxfordjournals.org/content/33/6/590.full.pdf+html>.
19. Crowley R. et al. Improving the transition between paediatric and adult healthcare: a systematic review. *Archives of Disease in Childhood*. 2011; 96(6): 548-553.
20. Jordan L, Swerdlow P, Coates TD. Systematic review of transition from adolescent to adult care in patients with sickle cell disease. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology*. 2013; 35(3):165-169.
21. Campbell F. et al. Transition of care for adolescents from paediatric services to adult health services. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2016.
22. Lorig K. Chronic Disease Self-Management Program: Insights from the Eye of the Storm. *Frontiers in Public Health* [internet]. 2015 [acesso em 06 set 2016]; 2(253). Disponível em: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4410327/pdf/fpubh-02-00253.pdf>.
23. Oliveira VZ, Gomes WB. Comunicação médico-paciente e adesão ao tratamento em adolescentes portadores de doenças orgânicas crônicas. *Estudos de Psicologia* [internet]. 2004 [acesso em 06 set 2016]; 9(3). Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/epsic/v9n3/a08v09n3.pdf>.
24. Silva BRP, Ramalho AS, Cassorla RMS. A anemia falciforme como problema de Saúde Pública no Brasil. *Rev. Saúde Públ.* [internet]. 1993 [acesso em 08 set 2016]; 27(1). Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/rsp/v27n1/09.pdf>.
25. Gomes LMX, Barbosa TLA, Vieira EDS, Caldeira AP, Torres HC, Viana MB. Perception of primary care doctors and nurses about care provided to sickle cell disease patients. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter.* [internet]. 2015 [acesso em 06 jul. 2016]; 37(4). Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v37n4/1516-8484-rbhh-37-04-00247.pdf>.
26. Kikuchi BA. Assistência de enfermagem na doença falciforme nos serviços de atenção básica. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter.* [internet]. 2007 [acesso em 08 set 2016]; 29(3). Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v29n3/v29n3a27.pdf>.
27. Lobo C, Marra VN, Silva RMG. Crises dolorosas na doença falciforme. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter.* [internet]. 2007 [acesso em 08 set 2016]; 29(3). Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v29n3/v29n3a11.pdf>.
28. Gomes LMX, Pereira IA, Torres HC, Caldeira AP, Viana MB. Acesso e assistência à pessoa com anemia falciforme na Atenção Primária. *Acta Paulista de Enfermagem* [internet]. 2014 [acesso em 06 jul 2016]; 27(4). Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/apv/v27n4/1982-0194-ape-027-004-0348.pdf>.
29. Sobota A, Neufeld EJ, Sprinz P, Heeney MM. Transition from pediatric to adult care for sickle cell disease: results of a survey of pediatric providers. *Am J Hematol* [internet]. 2011 [acesso em 08 set. 2016]; 86(6). Disponível em: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ajh.22016/epdf>.
30. Sav A, McMillan SS, Kelly F, King MA, Whitty JÁ, Kendall E, et al. The ideal healthcare: priorities of people with chronic conditions and their carers. *BMC Health Services Research* [internet]. 2015 [acesso em 31 mar. 2016]. Disponível em: <http://bmchealthservres.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12913-015-1215-3>.
31. Santana CA, Cordeiro RC, Ferreira SL. Conhecimento de enfermeiras sobre educação para o autocuidado na anemia falciforme. *Rev Baiana de Enfermagem* [internet]. 2013 [acesso em 08 set 2016]; 27(1). Disponível em: <http://www.portalseer.ufba.br/index.php/enfermagem/article/view/6742/6783>.