



Universidade Federal do Pará
Instituto de Filosofia e Ciências Humanas
Programa de Pós-Graduação em Antropologia
Curso de Doutorado
Área de Concentração em Bioantropologia
Discente: Ariana Kelly Leandra Silva da Silva

A Doença Falciforme na Amazônia: As Intersecções entre Identidade de Cor e Ancestralidade Genômica no Contexto Paraense.

Belém, Pará

2018



Universidade Federal do Pará
Instituto de Filosofia e Ciências Humanas
Programa de Pós-Graduação em Antropologia
Curso de Doutorado
Área de Concentração em Bioantropologia
Discente: Ariana Kelly Leandra Silva da Silva

A Doença Falciforme na Amazônia: As Intersecções entre Identidade de Cor e Ancestralidade Genômica no Contexto Paraense

Pesquisa de Tese da discente Ariana Kelly Leandra Silva da Silva, entregue como Texto Integrador para Exame de Defesa de Doutorado no Programa de Pós-Graduação em Antropologia, Universidade Federal do Pará – PPGA/UFPA, Área de Concentração em Bioantropologia – apresentado à Banca de Defesa.

Orientador: Prof. Dr. Hilton Pereira da Silva
Coorientador: Prof. Dr. João Farias Guerreiro

Belém, Pará

2018

Ariana Kelly Leandra Silva da Silva

A Doença Falciforme na Amazônia: As Intersecções entre Identidade de Cor e Ancestralidade Genômica no Contexto Paraense

Banca Examinadora:

Prof. Dr. Hilton Pereira da Silva (Orientador e Presidente)
Universidade Federal do Pará – Programa de Pós-Graduação em Antropologia – PPGA/UFPA.

Prof.^a Dr.^a Lorena Madrigal, Examinadora Externa (Internacional)
University of South Florida (USF) – Anthropology Department – Applied Biocultural Laboratories – Social Science Building (Tampa, Florida, USA).

Prof.^a Dr.^a Greice de Lemos Cardoso, Examinadora Externa
Universidade Federal do Pará – Instituto de Ciências Biológicas – Laboratório de Genética Humana e Médica – LGHM/UFPA.

Prof. Dr. João Farias Guerreiro (Coorientador), Examinador Externo
Universidade Federal do Pará – Instituto de Ciências Biológicas – Laboratório de Genética Humana e Médica – LGHM/UFPA.

Prof. Dr. Flávio Bezerra Barros, Examinador Interno
Universidade Federal do Pará – Programa de Pós-Graduação em Antropologia – PPGA e Núcleo de Ciências Agrárias e Desenvolvimento Rural – NCADR/UFPA.

Prof.^a Dr.^a Érica Quinágua Silva, Examinadora Interna (Suplente)
Universidade Federal do Pará – Programa de Pós-Graduação em Antropologia – PPGA/UFPA.

Prof. Dr. Edson Marcos Leal Soares Ramos, Examinador Externo (Suplente)
Universidade Federal do Pará, Laboratório de Sistema de Informação e Georreferenciamento – LASIG/UFPA.

Belém do Pará: _____ de _____ de _____.

Silva, Ariana K L S. A Doença Falciforme na Amazônia: As Intersecções entre Identidade de Cor e Ancestralidade Genômica no Contexto Paraense. 2018. 139p. Tese de Doutorado apresentada como requisito parcial para a obtenção do título de Doutorado em Antropologia, Área de Concentração em Bioantropologia.

Ariana Kelly Leandra Silva da Silva

Resumo

A Doença Falciforme (DF) é a doença genética mais prevalente em todo o mundo. Na Amazônia, as pessoas com a hemoglobina mutante chamada *Hb S* (grupo homocigoto *Hb SS*) representam cerca de 1% da população, que convivem com desafios cotidianos em relação ao acesso aos serviços de saúde pública, à vulnerabilidade biossocial da síndrome, aos estigmas relacionados à “Raça/Cor” dos indivíduos e às manifestações clínicas severas e de difícil tratamento. Esta pesquisa investigou categorias biológicas (genética) e culturais (raça/cor) dos pacientes diagnosticados com a doença, confrontando as intersecções (conexões) entre a Identidade Social de Raça/Cor e a Ancestralidade Genômica (AG) considerando a sua condição biocultural, com histórias de vida e particularidades que englobam a questão genética e o racismo em torno da doença. A pesquisa investigou um grupo de 60 pessoas com *Hb SS* no Estado do Pará. Foram coletadas amostras de sangue na Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado do Pará (Hemopa/Belém) e realizados testes de ancestralidade genômica autossômica dos indivíduos no Laboratório de Genética Humana e Médica (LGHM) da Universidade Federal do Pará (UFPA). Simultaneamente, foi realizada pesquisa etnográfica com entrevistas semiestruturadas com os mesmos indivíduos, após a entrega do resultado do teste de AG. O estudo tem sua relevância embasada na identificação do processo de racialização da DF como um Determinante Social da Saúde (DSS), especialmente considerando que esta comporta elementos biológicos e socioculturais, sendo ainda concebida como uma “doença que vem do negro” na Amazônia, e o fato de haver ainda poucas pesquisas sobre doenças genéticas na Amazônia. A tese foi desenvolvida na forma de artigos científicos, alguns dos quais já foram publicados e outros encontram-se em processo de submissão, eles são apresentados como uma sequência para facilitar o entendimento dos aspectos gerais e dos principais resultados do projeto.

Palavras-Chave: Doença Falciforme; Amazônia; Raça; Cor; Ancestralidade Genômica; Identidade Sociocultural.

Sickle Cell Disease in the Amazon: The Intersections between Color Identity and Genomic Ancestry in the Paraense Context.

Ariana Kelly Leandra Silva da Silva

Abstract

The Sickle Cell Disease (SCD) is the most common genetic disease throughout the world. In the Amazon, the *Hb S* (homozygous group *Hb SS*) occurs in about 1% of the population, which live with daily challenges with regard to access to health services, and the bio-social vulnerability and stigma related to "race/color" of the individuals affected by the syndrome and severe and difficult to treat clinical manifestations. This thesis aims to investigate the biological categories (Genetic) and cultural (Race/color) among patients diagnosed with the disease, confront the intersections (connections) between the Social Identity (SI) Race/color and Genomic Ancestry (GA) of the participants. The research investigates a group of 60 people with *Hb SS* in Para State. Blood samples were collected at the Regional Blood Center (Hemopa/Belém) and autosomal Genetic Ancestry tests (GA) were performed in the Human Genetics Laboratory (LGHM) of the Federal University of Pará (UFPA). Simultaneously, an ethnographic research was conducted with semi-structured interviews with the same individuals, after delivery of the result of the AG test. The study has its relevance in identifying in the DF patients the process of racialization as a Social Determinant of Health (DSS), especially considering that this involves biological and socio-cultural elements, as this is still conceived as a "disease that comes from the black" in the Amazon. In Amazonia, there is still a lack of a biocultural analysis of SCD and genetic ancestry as there are limited studies of genetic disorders. The thesis was developed in the form of articles, some of which are already published and others have been submitted, these are presented as a sequence in order to facilitate the understanding of the overall purpose and results of the project.

Keywords: Sickle Cell Disease; Amazon; Race; Color; Genomic Ancestry; Social Identity.

Lista de Abreviaturas

DF – Doença Falciforme

TF – Traço Falciforme

AG – Ancestralidade Genômica

LGHM – Laboratório de Genética Humana e Médica

Lista de Siglas

Hb S – Hemoglobina S para doença falciforme

Hb SS – Hemoglobina SS, a forma homozigota da doença falciforme (sintomática)

Hb AS – Hemoglobina AS, a forma heterozigota da doença, o traço falciforme (assintomática)

SS – Grupo homozigoto para doença falciforme

AS – Grupo Heterozigoto da doença falciforme

DSS – Determinante Social da Saúde

MS – Ministério da Saúde

SUS – Sistema Único de Saúde

TCLE – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Sumário:

Resumo	04
Abstract	05
1. Introdução:	08
1.1. Perguntas Norteadoras:	19
1.2. Mapa Político do Estado do Pará:	22
2. Referencial Teórico e Justificativa:	22
3. Relevância Acadêmica e Social:	29
3.1. Artigo 1. O Contexto Epidemiológico e Biossocial da Doença Falciforme no Pará, Amazônia, Brasil:	30
4. Anemia Falciforme e Racismo: Um Problema Genético e Sociorracial a Ser Discutido:	54
4.1. Artigo 2: Doença Falciforme, Preconceito Linguístico e Sociorracial: A Desinformação como Determinante Social da Saúde no Estado do Pará, Amazônia	56
5. Hipóteses	75
6. Objetivos	76
6.1. Objetivo Geral	76
6.2. Objetivos Específicos	76
7. Metodologia	77
8. Resultados	80
8.1. Artigo 3: Renda e Cor de Pessoas com Anemia Falciforme Atendidas na Fundação Hemopa, Pará, Amazônia, Brasil: Realidade e Perspectivas	81
8.2. Artigo 4: Genomic Ancestry, Clinical Manifestations, Socioeconomic Status, and Social Identity of Color/Race of People with Sickle Cell Disease in Pará, Amazonia, Brazil	104
Conclusão Geral	122
Referências Bibliográficas (Texto Integrador)	124
Anexos	131
Notas	

1. Introdução:

Na atualidade, a presença do vetor da malária na Amazônia é uma circunstância de grande importância na compreensão dos processos epidemiológicos do protozoário no Brasil. Todavia, como mais de 90% dos casos de malária ocorrem na Região Norte (Oliveira-Ferreira et al. 2010), é relevante ressaltar os processos microevolutivos que podem concorrer ao surgimento dessa doença endêmica no país, tendo como principal responsável pela contaminação dessas populações o mosquito *Anopheles darlingi*, sendo que "no Brasil, a malária é causada por três espécies de *Plasmodium*: *P. vivax* (que representa 83,7% dos registrados casos), *P. falciparum* (causando 16,3% dos casos) e *malariae* (uma pequena proporção de casos)"¹ (Oliveira-Ferreira et al. 2010: 05).

Episódios isolados de infecção de humanos por macacos contaminados pelo *P. vivax* na Floresta da Mata Atlântica levantaram suspeitas que os símios seriam potenciais transmissores do vetor da malária, pois o surgimento de variantes de *P. vivax* e malária simânica no Rio de Janeiro e no Espírito Santo "apontam para a possibilidade de que macacos poderiam ser o reservatório natural para a malária na Mata Atlântica e explica os casos autóctones registrados"² e, tais ocorrências, ainda que muito raras, podem causar a forma grave da doença, incluindo a morte de pessoas, em particular, em vizinhanças circundadas por mata preservada com grande quantidade desses animais (Oliveira-Ferreira et al. 2010: 05).

Segundo Oliveira-Ferreira et al. (2010), "a transmissão da malária de primatas neotropicais para humanos, e vice-versa, também pode ocorrer com mais frequência do que o atualmente acreditado, tanto na Floresta Amazônica como na Mata Atlântica"³ (Oliveira-Ferreira et al. 2010: 09). Contudo, tais informações precisariam ser aprofundadas com novas evidências, a fim de elucidar se além dos mosquitos transmissores, os macacos não seriam apenas vítimas da malária, pois "vários autores

¹ "In Brazil, malaria is caused by three species of *Plasmodium*: *P. vivax* (that accounts for 83,7% of the registered cases), *P. falciparum* (causing 16,3% of the cases) and *P. malariae* (a small proportion of cases)" (Oliveira-Ferreira et al. 2010: 05).

² "Points to the possibility that monkeys could be the natural reservoir for malaria in the Atlantic forest and explain the autochthonous cases registered" (Oliveira-Ferreira et al. 2010: 05).

³ "Malaria transmission from neotropical primates to humans, and vice versa, may also occur more frequently than currently believed, both in the Amazonian rainforest and in the Atlantic forest" (Oliveira-Ferreira et al. 2010: 09).

sugeriram a transferência do hospedeiro de *P. simium* vs. *P. vivax* e *P. brasilianum* vs. *P. malariae*, embora a direção permaneça desconhecida”⁴ (Pina-Costa et al. 2014: 630).

Pina-Costa et al. (2014) afirmam que “a presença de macacos selvagens portadores de *P. vivax/P. simium* e *P. malariae/P. brasilianum* [...] sugerem que macacos que vivem nessas áreas podem atuar como reservatório de infecções humanas”⁵. Apesar dessa informação preliminar, “tal possibilidade não foi formalmente confirmada pelos estudos realizados até o momento nas áreas afetadas”⁶. Os autores concluem que tais dados recomendam “a necessidade urgente de investigar ainda mais a possibilidade de malária como uma zoonose, principalmente em áreas onde *Anopheles (K.) cruzii* participa na transmissão (ou seja, na Mata Atlântica do Sudeste do Brasil)”⁷ (Pina-Costa et al. 2014: 630).

Em São Paulo, foram notificados episódios de detecção subclínica de *Plasmodium falciparum* e de *Plasmodium vivax* em áreas não endêmicas de malária entre doadores de sangue assintomáticos, ainda que tenha sido infrequente. Nesse evento, “o *P. falciparum* foi positivamente associado ao ambiente da floresta e *P. vivax* foi associado à fragmentação da floresta”⁸ (Maselli et al. 2014: 01). Tal relato de caso, além de trazer implicações para o procedimento de transfusão de sangue, descreveu que a malária está atuante em áreas que até então não recebiam casos confirmados de infecção malárica, mesmo adotando medidas de controle e prevenção: “a malária não foi eliminada de áreas não endêmicas no Sudeste Brasil. Foram identificados casos autóctones em várias regiões e a malária humana é predominantemente causada por *P. vivax* e suas variantes”⁹ (Maselli et al. 2014: 05).

⁴ “Several authors have suggested host transference of *P. simium* vs. *P. vivax* and *P. brasilianum* vs. *P. malariae*, although the direction remains unknown” (Pina-Costa et al. 2014: 630).

⁵ “The presence of wild monkeys carrying *P. vivax/P. simium* and *P. malariae/P. brasilianum* [...] suggests that monkeys that live in these areas can act as a reservoir for human infections” (Pina-Costa et al. 2014: 630).

⁶ “Such a possibility has not been formally confirmed by the studies conducted to date in the affected areas” (Pina-Costa et al. 2014: 630).

⁷ “Indicate the urgent need to further investigate the possibility of malaria as a zoonosis, primarily in areas where *Anopheles (K.) cruzii* participates in transmission (i.e., in the Atlantic Forest of the Southeast Brazil) (Pina-Costa et al. 2014: 630).

⁸ “*P. falciparum* was positively associated with the forest environment, and *P. vivax* was associated with forest fragmentation”. (Maselli et al. 2014: 01).

⁹ “Malaria has not been eliminated from non-endemic areas in southeastern Brazil. Autochthonous cases have been identified in several regions, and human malaria is predominantly caused by *P. vivax* and its variants” (Maselli et al. 2014: 05).

Uma pesquisa realizada em Rondônia (Porto Velho), na Floresta Amazônica, investigou a malária de primatas não humanos em relação à malária humana, analisando “áreas florestais de instabilidade ecológica”, destinadas “à extração de madeira e hidroelétricas” e “áreas florestais atualmente instáveis”, como a “FLONA do Jamari, antiga mineradora de estanho em Itapuã D’Oeste” e outras (Araújo 2013: 19). Apesar da não confirmação de humanos infectados nessa região, o estudo encontrou “DNA positivo para *P. falciparum* em primatas não humanos de diferentes espécies em diferentes localidades de Rondônia que pode estar relacionado com a manutenção da malária *falciparum* residual mantida em algumas regiões do Estado”, reforçando a importância do controle da malária a fim de descartar possíveis contaminações (Araújo 2013: 45).

A detecção através de diagnóstico molecular em PCR da infecção natural de macacos capuchinhos pelo *Plasmodium simium* na Mata Atlântica analisou o rRNA de 30 macacos de diferentes espécies no Rio de Janeiro (Alvarenga et al. 2015). Os resultados apontaram a “possibilidade de infecção por *P. simium* em outras espécies de primatas não humanos cujo impacto pode ser significativo para a epidemiologia da malária entre primatas não-humanos”¹⁰ (Alvarenga et al. 2015: 01). Os cientistas concluíram que o *P. simium* pode infectar ambos, seres humanos e macacos, e que “a presença de possíveis reservatórios de animais podem ter implicações importantes para a saúde pública e as áreas da Mata Atlântica devem estar sob vigilância rigorosa para a possibilidade de um padrão zoonótico da transmissão da malária”¹¹ (Alvarenga et al. 2015: 07).

Como vimos acima, eventos de seleção natural e de coevolução como a proliferação da malária entre primatas humanos e não humanos tem sido sistematicamente analisados, a fim de elucidar como os processos adaptativos a diversos vetores endêmicos ocorrem ambientalmente (Oliveira-Ferreira et al. 2010; Pina-Costa et al. 2014; Maselli et al. 2014; Silva 2013; Alvarenga et al. 2015). Por conseguinte, há

¹⁰ “Possibility of infection by *P. simium* in other species of non-human primates whose impact could be significant for the malaria epidemiology among non-human primates” (Alvarenga et al. 2015: 01).

¹¹ “The presence of possible animal reservoirs may have important implications for public health [48] and areas of Atlantic Forest should be under strict surveillance for the possibility of a zoonotic pattern of malaria transmission” (Alvarenga et al. 2015: 07).

muito tempo havia a especulação de que o *Plasmodium falciparum*, o mais grave de infecção malárica, poderia encontrar resistência para se desenvolver entre humanos com o genótipo *Hb S*, uma hemoglobina mutante capaz de inibir a proliferação do parasita *Plasmodium* no interior celular, entretanto, os processos intracelulares que levavam à essa resistência ainda não haviam sido substancialmente descritos (Cholera et al. 2008).

Em 2011, um estudo inédito de Cyrklaff e colaboradores (2011: 1286) demonstrou que quando indivíduos com hemoglobina *S* e *C* entram em contato com a malária, “o *P. falciparum* estabelece um citoesqueleto de actina de seu próprio projeto dentro do citoplasma da célula hospedeira”. Em assim sendo, eles afirmaram ainda que “a própria actina do parasita parece não desempenhar um papel nesse processo, porque não se sabe que a produção de actina de *Plasmodium* seja exportada para o citoplasma de eritrócitos¹²” (Cyrklaff et al. 2011: 1286).

Mesmo ainda não sabendo qual a estrutura celular integral que restringe o alastramento da malária em células *Hb S* e *Hb C*, Cyrklaff et al. (2011: 1286), asseguraram: “espera-se que o secreto previsto de *P. falciparum* contenha fatores reguladores de actina que ajudem a gerar e manter o citoesqueleto de actina gerado por parasitas”. Os autores observaram a inibição da polimerização de actina *in vitro*, completando que “outras proteínas de origem parasitária podem consertar o esqueleto de membrana de actina da célula hospedeira, redefinindo as propriedades mecânicas e morfológicas do eritrócito infectado¹³” (Cyrklaff et al. 2011: 1286). A conclusão da investigação informou que:

Formas oxidadas de hemoglobinas, em particular hemoglobina de ferryl, podem interferir com o remodelamento da actina, impedindo assim o parasita de criar seu próprio citoesqueleto de actina dentro do citoplasma da célula hospedeira. Como resultado, as fendas de Maurer não se formam adequadamente, o transporte vesicular é prejudicado e a exportação de adesinas mediadoras de doenças parasitadas na superfície dos eritrócitos é distorcida. Parece ser através deste mecanismo que *HbS* e *HbC* conferem seu papel protetor contra a malária¹⁴ (Cyrklaff et al. 2011: 1286).

¹² “*P. falciparum* establishes an actin cytoskeleton of its own design within the host cell cytoplasm” e “The parasite’s own actin seems not to play a role in this process because *Plasmodium* actin is not known to be exported into the erythrocyte cytoplasm” (Cyrklaff et al. 2011: 1286).

¹³ “The predicted secretome of *P. falciparum* is expected to contain actin regulatory factors that help to generate and maintain the parasite-generated actin cytoskeleton” e “Other proteins of parasite origin may fix the actin-deprived membrane skeleton of the host cell, thereby redefining the mechanical and morphological properties of the infected erythrocyte” (Cyrklaff et al. 2011: 1286).

¹⁴ “Oxidized forms of hemoglobins, in particular ferryl hemoglobin, might interfere with actin remodeling, thereby preventing the parasite from creating its own actin cytoskeleton within the host cell cytoplasm. As a result, Maurer’s clefts do not properly form, vesicular transport is impaired, and the export of parasite-encoded disease-mediating adhesins to the erythrocyte surface is distorted. It seems to be through this mechanism that HbS and HbC confer their protective role against malaria” (Cyrklaff et al. 2011: 1286).

Segundo Pedrosa (2016: 12), “os parasitas que transmitem a malária têm coexistido e evoluído com o hospedeiro humano durante milhares de anos, o que conduziu à seleção das variantes eritrocitárias que conferiam uma relativa resistência face à infecção”. Entender a relação entre a malária em regiões de clima tropical e as hemoglobinopatias S e C, entre outras, é determinante por englobar um conjunto de fatores adaptativos que constituem as áreas endêmicas com grande mutabilidade de vetores que afetam a saúde humana, todavia, se “por um lado, é certo que as hemoglobinopatias promovem uma relativa proteção contra a doença, por outro, é sabido que constituem, a par com a malária, um pesado fardo para as populações afetadas, particularmente nos países mais pobres” (Pedrosa 2016: 12).

Episódios de coevolução entre humanos e primatas não humanos são frequentes em se tratando de adaptação seletiva para doenças endêmicas, como é o caso da malária e também da febre amarela, esta última, que desde a década de 40 não havia feito tantas vítimas fatais como vem ocorrendo no Sudeste do Brasil, tem sido motivo de polêmica devido ao grande número de macacos apedrejados e mortos nas áreas de mata que registraram as ocorrências de falecimento de pessoas pela transmissão silvestre causada pelos mosquitos dos gêneros *Haemagogus* e *Sabethes*, ainda que, de fato, os macacos não sejam responsáveis pela inoculação da infecção e sim, vítimas também.¹⁵

Os processos microevolutivos da Doença Falciformeⁱ estão conectados diretamente com a endemia de malária que ocorreu nas regiões de clima tropical nos Continentes Africano e Árabe-Indiano há milhares de anos, quando centenas de humanos entraram em contato com o vetor do *Plasmodium falciparum*, extremamente letal aos indivíduos com a hemoglobina normal (*Hb*AA*), já que o parasita se desenvolve plenamente no interior das hemácias com morfologia arredondada, pois a oxigenação celular facilita a livre circulação e proliferação do *Plasmodium* pelo organismo, sendo fatal para esses indivíduos. Todavia, a seleção natural atuou entre as pessoas com a presença de um polimorfismo até então não dominante nesses países, a hemoglobina *Hb*AS*, pois o parasita não encontrou um ambiente adequado para a sua reprodução em

¹⁵ Reportagem: “Febre amarela: problema de saúde pública e ambiental, artigo de Sérgio Lucena Mendes”. Disponível em: <https://www.ecodebate.com.br/2017/04/19/febre-amarela-problema-de-saude-publica-e-ambiental-artigo-de-sergio-lucena-mendes/>. Acesso em: 20.Abr.2017. Reportagem: “A ameaça da febre amarela”. Disponível em: http://revistapesquisa.fapesp.br/wp-content/uploads/2017/03/060-063_Febre-amarela_253.pdf. Acesso em: 20.Abr.2017. Ver ainda o artigo de Cavalcante e Tauil (2017): Risk of re-emergence of urban yellow fever in Brazil. *Epidemiol. Serv. Saude*, Brasília, 26 (3), Jul-Sep 2017. Disponível em: http://scielo.iec.gov.br/pdf/ess/v26n3/en_2237-9622-ess-26-03-00617.pdf.

células deformadas em formas de foice, com pouca ou nenhuma oxigenação, o que contribuiu para sobrevivência desse grupo heterozigoto, não infectados pela malária (Naoum 2010; Piel et al. 2010; Cardoso e Guerreiro 2010; Williams e Weatherall 2012).

Em seguida à sobrevivência à endemia de malária que, anteriormente, foi um episódio de seleção ou vantagem adaptativa – e provavelmente até os dias de hoje –, o grupo com *Hb*AS*, ao desenvolver a prática de fluxo gênico dentro e fora da África, em proporções genéticas mendelianas, contribuiu e ainda contribui para o surgimento de características recessivas do gene *S*, bastando que um casal tenha um alelo alterado para a hemoglobina *S*, o que pode dar origem a herdeiros com o genótipo *Hb*SS*, sintomático para a Anemia Falciforme (Naoum 2010; Piel et al. 2010; Cardoso e Guerreiro 2010; Piel et al. 2013; Silva 2015).

A DF é a doença genética que mais acomete pessoas em todo o mundo, especialmente no Continente Africano, com altas e médias prevalências em comunidades do Leste e da África Equatorial, respectivamente, atingindo ainda regiões do Continente Árabe-Indiano. No Brasil, estima-se que cerca de 2.500 a 3.000 crianças nasçam por ano com a forma sintomática da enfermidade, isto é, a Anemia Falciforme (AF ou *Hb*SS*), sendo que 200.000 nascem com o Traço Falciforme (*Hb*AS*)ⁱⁱ, indivíduos assintomáticos, que carregam um alelo *A* e outro *S* em seu DNA (Naoum 2000a; Naoum 2000b; Brasil 2009; Naoum 2010; Naoum 2011).

Na Amazônia a DF possui genótipos associados à composição histórica de sua ocupação humana, sendo bastante amplo o fluxo de pessoas africanas que vieram forçadas para a Província local nos navios coloniais desde meados do século XVII, caracterizando o processo de chegada e dispersão do gene *S* no Estado do Pará e demais estados da Região Norte até o século XVIII (Naoum 2010; Cardoso et al. 2012; Cardoso et al. 2014).

Em relação a dados genéticos, a “fantástica” descoberta do DNA acaba de completar 60 anos. Segundo Griffiths et al. (2002), o DNA:

É uma estrutura linear em dupla hélice, similar a uma escada em caracol. A dupla hélice é composta por duas cadeias intercaladas de materiais estruturais chamados nucleotídeos. Cada nucleotídeo consiste em um grupamento fosfato, um açúcar desoxirribose e uma das quatro bases nitrogenadas diferentes, adenina, guanina, citosina ou timina. [...] geralmente designado pela primeira letra da base que contém: A, G, C ou T. [...] No DNA, os nucleotídeos são conectados uns aos outros nas posições 3' e 5'. Assim, cada cadeia é dita como tendo uma polaridade. [...] As polaridades das duas cadeias de nucleotídeos entrelaçadas estão

em sentidos opostos [...] mantidas juntas por ligações fracas chamadas pontes de hidrogênio. [...] A adenina pareia-se com a timina, e a guanina apenas com a citosina. As bases que formam os pares são ditas complementares (Griffiths et al. 2002: 03).

De acordo com estudos da Biologia Molecular, o DNA é um aglomerado de moléculas que contém material genético, sendo determinante para o bom funcionamento dos seres vivos e da formação de suas características físicas. O DNA é um elemento tão importante que qualquer alteração nele pode derivar em grandes mudanças (as chamadas mutações) na formação de um ser vivo (Trent 1995).

Uma reportagem da BBC Brasil (2007) com Salzano e outros geneticistas informou que o teste de ancestralidade genômica estima as porcentagens de genes Europeus, Africanos e Ameríndios de um indivíduo, sendo que “as estimativas são baseadas na análise de determinadas regiões do genoma escolhidas por revelarem traços que distinguem genes associados a cada região geográfica. Assim, elas representam uma "média" do código genético de uma pessoa” (BBC Brasil Website 2007: 01).

Baseados em dados do IBGE (2010), Abe-Sandes et al. (2010) indicam que:

Os maiores contingentes de afrodescendentes, representados pelo somatório de pretos e pardos, classificados de acordo com a autodenominação de cor ou raça, estão localizados nas regiões Norte (68,97%) e Nordeste (65,8%). Regiões onde se encontram, respectivamente, as maiores concentrações de indígenas (1,7%) e pretos (7,7%) do país (Abe-Sandes et al. 2010: 77).

Conforme os dados observados acima, complemento informando que o Estado do Pará é um dos estados do país com o maior número de pessoas negras a pardas do território brasileiro, antecedido apenas da Bahia e do Maranhão, sendo que estudos a respeito da ancestralidade genômica de indivíduos com DF podem contribuir com o reconhecimento da origem genética da hemoglobina *S* na Amazônia e também fornecer dados para análises clínicas, epidemiológicas, de identidade de raça/cor e bioculturais a respeito da doença (Brasil 2011; Silva e Silva 2013; Lira e Queiroz 2013; Silva Júnior et al. 2015).

Na Amazônia, Estado do Pará, a *Hb*AS* incide em 4,40% da população, já o genótipo homozigoto *Hb*SS* ocorre em cerca de 1% das pessoas, que convivem com muitos desafios em seu dia-a-dia em relação ao acesso e à acessibilidade aos serviços de saúde pública, às questões biossociais da DF e aos estigmas relacionados à “Raça/Cor”ⁱⁱⁱ

dos indivíduos com a síndrome, tanto na capital, Belém, como no interior do estado, fatores que, conjuntamente, representam um grave problema de saúde pública em toda a Região Amazônica (Naoum 2000; Perin et al. 2000; Cavalcante 2011; Silva e Silva 2013).

Em estudo feito por Silva (2012), no Pará, 67% das pessoas pesquisadas afirmaram ter sofrido discriminação e preconceito por sua condição genética e/ou fenotípica, de Raça/Cor, o que configura a “racialização^{iv}” da doença, fenômeno entendido como o “processo ou situação em que a ideia de raça é introduzida para definir e qualificar uma população específica, suas características e suas ações” (Kaercher 2010 apud Banton e Caschmore 2000: 01; Perin et al. 2000; Silva e Silva 2013; Silva 2015). Desde a sua descoberta por Herrick nos EUA (1910), a DF englobou variadas situações por ser uma condição biológica de cunho genético, relacionada à população negra em sua provável origem, tanto ancestral (África) como historicamente (EUA), como segue:

James Herrick, médico de Chicago [...] foi o primeiro a observar, em 1910, células em “foice” no sangue de um estudante de medicina negro com anemia severa. Emmel demonstrou que hemácias assumiam a forma de foice quando o sangue de tais pacientes era deixado sob temperatura ambiente durante vários dias. Porém o fato de a transformação para células falciformes ocorrer pela resposta à queda da tensão do oxigênio só foi reconhecido com a descrição de Hahn e Gillespie em 1927. Em 1923 foi demonstrado que o fenômeno do afoçamento era herdado como um traço autossômico dominante (Perin et al. 2000: 05).

De acordo com Kwateng (2014), nos EUA, a “raça” configura um processo sócio histórico e político de nítida racialização vivenciada pela população negra norte-americana:

Raça nos Estados Unidos só foi construída a poucas centenas de anos atrás, a racialização de pessoas ao longo deste período foi um processo multifásico que empregou (e continua a empregar) ciência, o sistema judicial, e a manipulação do homem comum para levar a cabo o seu fim objetivo de manter um sistema de poder. Este esforço produziu um sistema duradouro que continua a governar nossas ações hoje. O que é único para o sistema racial realizado nos EUA é a dicotomia dura que foi criada entre o branco e o negro. O desenvolvimento desta distinção cavernosa intransponível entre brancos e negros apresenta uma justificação para as contradições inerentes da escravidão^v (Kwateng 2014: 13).

Kwateng (2014) informa ainda que a DF e a noção de raça estão atreladas a um conjunto de circunstâncias socioculturais com a discriminação como consequência, exatamente por estar vinculada a “pessoas negras” ou como “doença de negro”:

Ao contrário de outros países escravistas seguramente, como o Brasil, onde senhores brancos eram obrigados a reconhecer como suas próprias às crianças que produziram com as suas escravas, os brancos nos EUA nunca foram legalmente obrigados a reconhecer a sua relação com os seus filhos nascidos de escravas. Pequenos passos como este contribuíram para a crença na capacidade de deterioração da negritude. O nível da infiltração de "sangue negro" constituído em negritude variou de estado para estado (em alguns, era de 1/16 avos, em outros 1/8 avos e, em alguns, tão pequeno quanto uma gota). Esta associação de "negritude" com sangue, desenvolvido com a medicina, tornou-se mais envolvido na raça, talvez intensificado com a descoberta de uma doença sanguínea relacionada que parecia ser exclusiva para os afro-americanos, a anemia falciforme^{vi} (Kwateng 2014: 20, tradução livre).

Nesse contexto, a DF “nasce” em um mote histórico específico, adquirindo ocorrências políticas que assinalam a conjuntura sociorracial em relação à doença, um tema controverso, que desde o início das reivindicações pela Saúde da População Negra nos EUA, é visto como uma patologia atrelada “exclusivamente” a “raça negra” (Kwateng 2014).

Apesar de concisamente refutada no tocante ao acometimento de pessoas negras de modo único, a DF é foco de estudos dos mais diversos em todo o território brasileiro, com debates bastante acirrados entre pesquisadores e militantes do Movimento Negro em discursos *pró* e *contra* Políticas de Ações Afirmativas^{vii} para grupos negros em amplo sentido, sendo que as noções das classes biomédica e genética que contestam o uso da palavra “raça” nessa conjunção biossocial, estão longe de ser resolvidas (Pena et al. 2000; Munanga 2003; Munanga 2004; Munanga 2006; Munanga 2015; Maio e Monteiro 2005; Laguardia 2002; Laguardia 2004; Laguardia 2006).

Maio e Monteiro (2005) fazem críticas em relação às ações afirmativas pela Saúde da População Negra no Brasil (Brasil 2001), particularmente, por contestar as categorias ‘raça’ e ‘pessoas negras’ que necessitariam amplamente de atenção especializada de forma integral, sendo a DF o carro-chefe da controvérsia, enfatizando que:

É relevante ressaltar a variada geografia da anemia falciforme, originária na África, mas que se disseminou pela região mediterrânea, Península Arábica, Índia e países do continente americano. De acordo com Zago (2004, p. 370): “embora predomine ainda entre os afrodescendentes, a miscigenação crescente vai fazendo dela uma doença sem vínculo claro com a etnia”. Ela foi objeto de controvérsia nos Estados Unidos em função da política adotada pelo governo de focalizar suas ações apenas nos afro-americanos, gerando receios entre lideranças negras de uma potencial estigmatização dessa população (Maio e Monteiro 2005: 426).

Adiante, Maio e Monteiro (2005) asseguram:

Na pesquisa acerca dos variados significados de raça nos artigos do *South African Medical Journal*, Ellison e De Wet (1997) afirmam a necessidade de se utilizar com cautela tais definições, visando evitar a legitimação do conceito biológico de raça, o que reforçaria o preconceito racial. A partir de um ângulo complementar, McDermott (1998) examina os perigos da associação acrítica entre doença e raça, discutindo a hipótese da base genética (hipótese do Thrifty genotype – *genótipo parcimonioso*) como causa explicativa para a epidemia de diabetes, principalmente nas sociedades indígenas do período pós-colonial (Maio e Monteiro 2005: 433-434, adendo meu).

Sobre o assunto, Laguardia (2006) indica alguns aspectos do processo sociorracial da DF na conjuntura da Saúde Pública:

No campo da saúde pública, a ênfase na anemia falciforme como doença étnicorracial apoia-se em três aspectos relacionados a essa patologia que caracterizariam uma maior suscetibilidade da população negra e parda: origem geográfica, etiologia genética e as estatísticas de prevalência. Hipótese mais comum entre os geneticistas para o desenvolvimento do traço da anemia falciforme seria a de que se trata de um evento de seleção natural em seres humanos cuja forma heterozigótica oferece proteção parcial à malária (Laguardia 2006: 246).

Para os geneticistas, as “raças [humanas] não existem”, do ponto de vista biomédico. Na perspectiva antropológica, a ideia de “raça” pode ser discutível, contudo, “o racismo existe” (Pena et al. 2000; Munanga 2003). Ambas são questões contrapostas, todavia, complementares para a compreensão da DF no Brasil. Nesse ínterim, é preciso considerar ainda as circunstâncias que englobam os conceitos de *Raça*, *Etnia*, *Ancestralidade* e *Identidade* em nossa sociedade, muitas vezes utilizados de modo a conectar todos os conceitos em um, isto é, o de raça, tanto na ótica social quanto biológica, fato que necessita de ajustes teóricos e que, vez por outra, surgem no contexto da DF, por ser uma doença de caráter genético e cultural (Pena et al. 2000; Munanga 2003; Santos e Maio 2003; Munanga 2004; Silva 2015).

O “Quesito Raça/Cor”^{viii} – instrumento usado enquanto estratégia de referência em saúde – pode ser um pilar na elaboração daquela política afirmativa, sendo a DF o ponto de partida para a efetivação de indicadores sociais à Saúde da População Negra, critério esse debatido em todo o país (Brasil 2001; Pinto e Souza 2002; Adorno et al. 2004; Alves et al. 2005, ALAI 2010).

Em relação à população autodeclarada negra e parda, no Estado do Pará, o “Teste do Pezinho” (Teste de Guthrie) foi universalizado apenas em 2010 – instituído na Fase II do Ministério da Saúde (MS), que realiza também os testes para fenilcetonúria, hipotireoidismo e doença falciforme, ainda em processo de implantação –, tais exames

clínicos e genéticos são fundamentais para a pesquisa e o controle da saúde dessa parcela populacional (Naoum e Bonini-Domingos 2007; Cardoso e Guerreiro 2010; Bonzo 2013; Silva 2015; Cardoso et al. 2014).

Nos dias de hoje, o teste de Ancestralidade Genômica (AG)^{ix} é uma estimativa relevante à compreensão da história genética de populações brasileiras, à caracterização de marcadores de ancestralidade da *Hb S* de grupos específicos (negros/quilombolas, brancos ou indígenas) e à observação da ascendência de doenças genéticas, como é o caso da *Hb*SS*, com agregados elementos biológicos e sociais a serem problematizados (Pena et al. 2000; Santos e Maio 2003; Website BBC 2007; Kittles et al. 2007; Steinberg 2009; Santos et al. 2009; Cardoso e Guerreiro 2010; Santos et al. 2010; Batai e Kittles 2013; Calvo-González 2014).

No Brasil e, em particular, na Amazônia, a DF possui peculiaridades que configuram o cotidiano das pessoas com o agravo: a prevalência entre indivíduos com fenótipos “negros e pardos” e o racismo em torno da *doença* e do *sujeito com a doença*, ambos sendo fatores que delimitam o processo de entendimento da *racialização* da DF, dados ainda pouco estudados no viés bioantropológico (Cardoso et al. 2012; Brandão 2013; Cardoso et al. 2014; Leite et al. 2014; Silva e Silva 2013; Silva 2015).

Dessa maneira, pode-se afirmar que a DF está diretamente vinculada a dois aspectos fundamentais para a sua apreensão: o componente social-étnicorracial e o componente biológico-genético, que lhes são intrínsecos, que correlacionam a Identidade Sociocultural de Raça/Cor (por autodeclaração) à genealogia biológica entre pessoas com DF (por ancestralidade), particularidades que baseiam esse estudo, um tema significativo no contexto da Antropologia Brasileira, essencial à análise Bioantropológica disposta nesta pesquisa de tese (Pena et al. 2000; Munanga 2004; Adorno et al. 2004; Kikuchi 2007; Cardoso et al. 2014; Pinho e Sansone 2008, Website BBC Brasil 2007).

Para tanto, fizemos algumas indagações sobre a Doença Falciforme no Estado do Pará no tocante aos aspectos históricos, genéticos, epidemiológicos, biosociais e étnicorraciais apontados acima, que demonstram o quanto que a relação entre a biologia e as condições sociais dos pacientes estão integradas no convívio com a DF no Brasil, de modo geral e, particularmente, no Estado do Pará, que no último censo (Brasil 2012a) foi classificado como o Estado Brasileiro com o maior número de pessoas autodeclaradas negras e pardas em todo o país, um aspecto importante de reconhecimento da diversidade

sociorracial da população local. Em relação à contextualização da DF no Pará, algumas perguntas que circundam os temas sobre: raça/cor, ancestralidade genômica, manifestações clínicas e outras perspectivas são as questões problematizadoras que orientam essa pesquisa de tese, como seguem.

1.1. Perguntas Norteadoras:

- 1 – Quais as condições epidemiológicas da DF no Pará?¹⁶
- 2 – De que forma o racismo e o racismo institucional se caracterizam entre as pessoas com DF e como afetam a qualidade de vida delas?
- 3 – A DF é uma “doença de negro”¹⁷? Em que medida?
- 4 – Qual a situação socioeconômica e as características étnicorraciais dos indivíduos diagnosticados com DF no Pará?
- 5 – Qual a porcentagem de Ancestralidade Africana relacionada ao DNA autossômico (genoma) de indivíduos com DF no Pará?
- 6 – Existe relação entre Ancestralidade Genômica e Identidade Social de Raça/Cor entre pessoas com DF na Amazônia Paraense? Caso sim, de que forma se dá essa interseção?
- 7 – A Ancestralidade Genômica dos indivíduos pesquisados está associada à gravidade e à quantidade de manifestações clínicas da DF? Caso sim, de que maneira?

Tais questionamentos repercutem sobre o problema da tese, que foi respondido durante e após a coleta de dados efetivada como parte do Doutorado em Antropologia, área de concentração em Bioantropologia, do Programa de Pós-Graduação em Antropologia, da Universidade Federal do Pará – PPGA/UFPA, a fim de contextualizar a DF em sua relação de ancestralidade no Estado do Pará.

O texto integrador proposto aqui pretende associar informações colhidas antes, durante e após a pesquisa de campo, que foi realizada com pessoas diagnosticadas com DF na Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado do Pará – HEMOPA (Belém), durante os meses de julho a dezembro de 2016 e janeiro e fevereiro de 2017. O “Projeto de Tese” foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa/Plataforma Brasil, com a CAAE: 56133516.3.0000.0018 e Número do Parecer: 1.571.341. A coleta de dados no

¹⁶ O “Artigo 1” objetivou responder à pergunta 1. O “Artigo 2” objetivou responder às perguntas 2 e 3. O “Artigo 3” objetivou responder à pergunta 4. O “Artigo 4” objetivou responder às perguntas 5, 6 e 7.

¹⁷ Utilizamos o conceito do IBGE (2012) que usa a autoclassificação de brasileiros como: negros, pardos, brancos, etc., para a análise de indicadores sociais, conforme link da nota de fim item “XIV”.

hemocentro em questão ocorreu com *n* de 60 pessoas com participantes de variadas faixas etárias, de ambos os sexos e de diversos municípios do Pará (conforme parecer anexado).

A tese está composta por quatro artigos publicados ou em caráter de submissão a revistas de amplo interesse antropológico e social. O primeiro artigo intitulado “*O Contexto Epidemiológico e Biossocial da Doença Falciforme no Pará, Amazônia, Brasil*” foi publicado na *Revista Brasileira de Pesquisadores Negros – ABPN* (Silva 2015), e discorre sobre o cotidiano biossocial de pessoas com DF no Pará, onde apresento a *introdução* da tese, sendo temática de *Apresentação Oral* no “*II Bioanthropological Meeting: Life, Death and in Between*”, com o título “*Social Determinants of Health and Sickle Cell Disease in Amazonia*” (resumo), apresentado na Universidade de Coimbra, Portugal, em maio de 2015.

O segundo artigo foi publicado em 2017 na *Revista Amazônica de Antropologia*, volume 8, número 2, ano de 2016, ISSN 2176-0675 (Eletrônico) e 1984-6215 (Impresso), com o tema “*Doença Falciforme, Insulto Verbal e Preconceito Linguístico/Sociorracial: A Desinformação como Determinante Social em Saúde no Estado do Pará*”, discute o insulto verbal e o preconceito linguístico/sociorracial vivenciado por pessoas com DF no Pará, estigmatizadas em diversos espaços de convivência com apelidos e desrespeitos por sua situação genética, configurando parte do *problema* da tese (Silva 2016). O resumo, de mesmo título, foi aceito como *Apresentação Oral* no “*Simpósio Brasileiro de Doença Falciforme 2015: Doença Falciforme nas Redes de Atenção à Saúde*”, que ocorreu em Vitória, Espírito Santo, Brasil, em novembro de 2015.

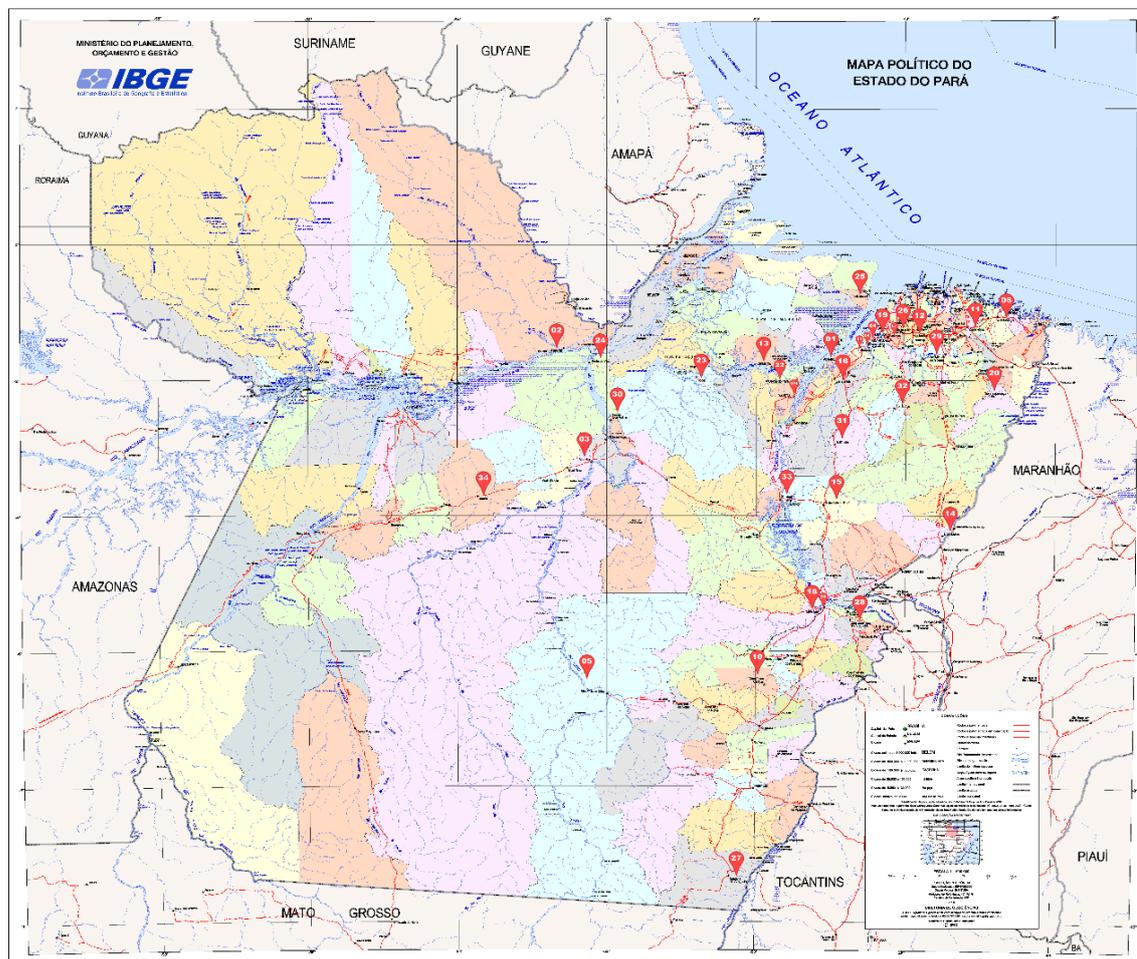
O terceiro artigo, “*Renda e Cor de Pessoas com Anemia Falciforme Atendidas na Fundação Hemopa, Pará, Amazônia, Brasil: Realidade e Perspectivas*”, analisa a renda familiar e a cor autodeclarada de pessoas com DF a fim de compreender a realidade biossocial desses indivíduos, foi submetido e aceito para publicação em dezembro de 2017 e deve ser publicado até fevereiro de 2018. O texto em questão descreve parte dos *resultados* da pesquisa de campo a respeito do levantamento socioeconômico do grupo de 60 pessoas com DF entrevistados no Hemopa. Tal manuscrito foi apresentado em abril de 2017 ao Instituto de Ciências Biológicas da Universidade Federal do Pará como Trabalho de Conclusão de Curso de Biomedicina/Turma 2013, no qual fui Coorientadora e após os devidos ajustes, submetido à *Revista da ABPN*, já no prelo.

O quarto artigo foi escrito durante o período de Doutorado Sanduíche na University of South Florida (USF), no Applied Biocultural Laboratories, no Social Science Building (USF/Tampa/Flórida/EUA), entre os meses de maio a novembro de 2017, finalizado com o tema “*Genomic Ancestry, Clinical Manifestations, Socioeconomic Status, and Social Identity of Color/Race of People with Sickle Cell Disease in Pará, Amazonia, Brazil*” (“*Ancestralidade Genômica, Manifestações Clínicas, Estatuto Socioeconômico e Identidade Social de Cor/Raça de Pessoas com Doença Falciforme no Pará, Amazônia, Brasil*”), e caracteriza as questões sobre genética e identidade em torno da DF, descrevendo a ancestralidade genômica do grupo de pessoas com DF pesquisadas a fim de compreender se os marcadores genéticos estão associados às manifestações clínicas da DF¹⁸, correlacionando-os ainda à auto-declaração de raça/cor, renda, racismo/racismo institucional, gravidade e número de sintomas clínicos desses indivíduos. A revista deve ser escolhida em breve, após a edição final, em andamento. Os quatro artigos compõem o texto integrador da tese de doutorado.

Os títulos dos artigos citados acima, apesar de possuírem alguma semelhança, pois repetem as palavras “Doença Falciforme”, “Estado do Pará”, “Amazônia”, tratam de assuntos diferentes relacionados à tese, sendo que os quatro textos que seguem estão intercalados ou integrados à introdução, ao referencial teórico, aos objetivos, ao problema, às perguntas que norteiam o problema, às hipóteses, aos resultados e às discussões, seguidos da conclusão, com o intuito de condensar no texto integrador o encadeamento de ideias que foram investigados sobre a DF. O mapa do Estado do Pará abaixo demonstra os locais de moradia dos participantes da pesquisa, o que simula 23,44% do total representativo dos municípios paraenses.

¹⁸ Algumas das manifestações clínicas da DF estão citadas no “Artigo 2”, página 66, por ter sido publicado em 2016/2017, antes do paper em questão.

1.2. Figura 1. Mapa Político do Estado do Pará representando as cidades dos participantes da pesquisa sobre DF realizada na Fundação Hemopa em 2016-2017:



Fonte: Mapa adaptado. Original disponível em: http://www.terrabilis.org.br/ecotecadigital/index.php?option=com_abook&view=book&catid=7:mapas&id=573:m-apa-Politico.

O mapa adaptado destaca a amostragem de 60 pessoas com DF entrevistadas no Hemopa que, por ser uma pesquisa qualitativa, utilizou uma subamostra do número total de pessoas com a síndrome no Estado do Pará a fim de demonstrar a relativa representatividade das mesorregiões. A seguir veremos as referências teóricas e a justificativa da pesquisa de tese.

2. Referencial Teórico e Justificativa:

Estudos na América Latina, em países como Equador (Mendoza 2013), Colômbia (Chaves et al. 2014; Granados et al. 2012), Peru (Semba et al. 2006), Panamá (Ágreda et

al. 2004) e Costa Rica (Madrigal 1988) são alguns exemplos que demonstram como a DF está distribuída nas Américas, evidenciando a alta prevalência em áreas endêmicas de malária, o atraso no diagnóstico na infância, a limitação de recursos para o tratamento e acompanhamento, manifestações clínicas associadas com outras doenças e índices de fertilidade feminina, países esses com circunstâncias de saúde pública, muitas vezes, em situação vulnerável (Mendoza 2013; Chaves et al. 2014; Granados et al. 2012; Semba et al. 2006; Ágrede et al. 2004; Madrigal 1988).

No Equador, conforme observado no *Hospital del Niño Francisco de Icaza Bustamante* (Mendoza 2013), a prevalência de crianças com *Hb*SS* é de 1 a cada 12400 nascidos vivos, a maioria do sexo masculino, tendo sido descoberto na segunda infância, entre 2 e 5 anos de idade, comumente detectado quando a criança chega ao hospital com uma severa crise de anemia. O aumento no número de casos confirmados a partir de 2010 está associado com o recente acesso ao teste de eletroforese de hemoglobina que ainda não é o padrão no país devido à limitação de recursos públicos e privados à realização da eletroforese.

Em relação à incidência da *Hb*SS* de acordo com a realidade étnicorracial equatoriana, Mendoza (2013: 12-13) informa que o país não possui dados estatísticos sobre alterações hematológicas baseado no biotipo racial (mestiços ou afrodescendentes) e existe um desconhecimento geral sobre a DF, já que a doença é mais comum do que a população poderia imaginar e ainda “há uma falta de centros especializados e hematologistas especializados, além da falta de disseminação pelas autoridades de saúde sobre a doença, as complicações mais comuns e a prevenção de crises agudas¹⁹”.

Na Colômbia, apesar dos dados epidemiológicos não serem exatos, estima-se que em algumas áreas de Bogotá, a *Hb*SS* chega a atingir 10% da população (Chaves et al. 2014). As situações descritas informam que: “Após a exposição a um ambiente de hipóxia tecidual, as crises vaso-oclusivas são geradas levando a infartos esplênicos e autoesplenismo, que representam uma das manifestações mais típicas em pacientes heterozigóticos” (Chaves et al. 2014: 223, tradução livre).

As complicações pulmonares, como a síndrome torácica aguda, são responsáveis pelo maior número de internações hospitalares e representam 25% dos casos de óbito entre os colombianos. O Acidente Vascular Cerebral (AVC) também é uma das principais

¹⁹ “Existe falta de centros especializados y de Hematólogos especializados además de la falta de difusión por parte de las autoridades de salud sobre la enfermedad, la complicaciones más comunes y la prevención de crisis agudas” (Mendoza 2013: 12-13).

sequelas fatais em pacientes com DF, “com uma taxa de até 0,76% em crianças com menos de 20 anos, pelo menos 300 vezes maior do que em pacientes sem anemia falciforme”²⁰ (Chaves et al. 2014: 224). Ainda segundo Chaves et al. (2014), o AVC “inclui infartos silenciosos [...], oclusão ou hemorragia que resulta em um evento isquêmico associado a sintomas neurológicos”²¹ (Chaves et al. 2014: 224).

Outro episódio neurológico específico na Colômbia foi de um estudo de caso com uma paciente negra detectada com DF apenas aos 12 anos de idade, quando compareceu ao hospital com déficit motor do lado direito do corpo. Grávida aos 24 anos, a mesma apresentou “complicações de hemorragia intraventricular secundária a múltiplas malformações vasculares tipo Moia Moia, desenvolvendo um estado convulsivo epiléptico e deterioração neurológica irreversível” (Granados et al. 2012: 49). Devido à implicação com a doença de Moia Moia associada à DF em uma gravidez de alto risco, os autores concluíram que “deve ser enfatizado o aconselhamento genético, dada a alta morbidade e mortalidade que os pacientes com anemia falciforme têm”, procedimento que ainda não foi estabelecido no país (Granados et al. 2012: 53).

No Peru, um homem mestiço de 21 anos de idade com traço falciforme apresentou dor abdominal aguda devido a altitude onde se encontrava, na cidade de Casapalca (localizada na Sierra del Peru, a 4200 metros acima do nível do mar), levando o mesmo a uma severa crise de sequestro esplênico (Semba et al. 2006). Apesar do paciente não apresentar homozigose para DF, a ocorrência foi estudada devido à ascendência originária do peruano (Piura, área endêmica de malária) e à extensa elevação da cidade, no qual ficou constatado tratar-se de um caso raro de sequestração esplênica em paciente heterozigoto que, segundo os autores, é “uma condição que deve ser levada em consideração em imagens de dor abdominal aguda associada à exposição de grandes alturas”²² (Semba et al. 2006: 389, tradução livre). É interessante notar que os pacientes *Hb*AS* geralmente são considerados assintomáticos, mas que, por vezes, podem apresentar sintomas e danos clínicos em condições ambientais específicas (Siqueira et al

²⁰ “[...] con una tasa hasta de 0,76 % en menores de 20 años, al menos 300 veces mayor que en pacientes sin anemia de células falciformes” (Chaves et al. 2014: 224).

²¹ “[...] incluyen los infartos silentes [...] oclusión o hemorragia que resulta en un evento isquémico asociado con síntomas neurológicos” (Chaves et al. 2014: 224).

²² “Condición que deberá tenerse en cuenta em los cuadros de dolor abdominal agudo asociado a la exposición de grandes alturas” (Semba et al. 2006: 389).

2003; Bergeron et al. 2005; Semba et al 2006; Guedes e Diniz 2007; Brasil 2009; Naoum 2011; Tantawy 2014; Olowoyo 2016).

Estudos indicaram que na cidade de Portobelo, na província de Cólón, no Panamá, a frequência do gene *Hb*AS* atinge 11,1%. Dentro desse universo, a *Hb*SC* chega a 13,3% nessa população. A amostra incluiu 271 pessoas de ambos os sexos entre 15 e 49 anos de idade, as variáveis estudadas foram: sexo, idade, hemoglobina AS, hemoglobina AA e hemoglobina SC sendo que as mulheres são as mais afetadas para a homozigose e os homens para a heterozigose (Ágreda et al. 2004). De acordo com os autores da pesquisa, provavelmente “o gene falciforme chegou ao Panamá como resultado das migrações ocorridas na conquista espanhola, na construção da ferrovia e do Canal Francês²³” (Ágreda et al. 2004: 67, tradução livre), todavia, muitos desses indivíduos não sabem que possuem os genes *Hb*AS* ou *Hb*SC*. A maior prevalência para os pacientes de Portobelo se deve ao fato dos pesquisadores terem ido à diretamente à comunidade, diferente de outros estudos que utilizaram os dados das unidades de saúde vinte anos antes²⁴.

Na Costa do Limão, Costa Rica, foi realizada uma pesquisa entre mulheres *Hb*AS* e *Hb*AA* a fim de “determinar se a fertilidade alcançada de *Hb AA* homozigoto e *Hb AS* heterozigóticas diferem em uma população negra”, cujos objetivos foram “estabelecer se as mulheres do *Hb AS* experimentam maior reprodução alcançada do que seus pares sob a pressão seletiva da malária” e, além dos fatores evolutivos, buscou-se “determinar os fatores reprodutivos bioculturais que influenciam a fertilidade obtida entre uma amostra de mulheres que não utilizam medidas anticoncepcionais artificiais” (Madrigal 1888: 4). As variáveis foram baseadas: na idade da menarca, idade da primeira gravidez, intervalo entre gestações, aborto, aborto espontâneo, nascidos vivos, e outros (Madrigal 1888: 38).

Madrigal (1888: 94-95) afirmou que, entre as 159 mulheres negras investigadas na Costa do Limão, não existem diferenças significativas entre ambos os grupos *Hb*SS* e *Hb*AA* em relação aos nascidos vivos, ao tamanho completo da família ou abortos.

²³ “El gen falciforme llegó a Panamá a consecuencia de las migraciones que ocurrieron en la conquista española, la construcción del ferrocarril y el Canal Francés (Ágreda et al. 2004: 67).

²⁴ Informações baseadas em: Altafulla M. Origen e incidência del gen falciforme em la República de Panamá. Rev Med CSS, Panamá 1981; e Abrego K. Prevalencia de portadores de anemia falciforme em III año secundaria de poblaciones de Coclé y Veraguas (Tesis para optar por el título de Lic. nn Tecnología). Nota dos autores.

Todavia, fatores bioculturais sugeriram que a reprodução feminina está significativamente relacionada à idade da menarca, pois quanto mais cedo ocorre a menarca, maior é o risco de aborto entre as mulheres examinadas, além disso, os dois principais determinantes da fertilidade acima da média são o número de gravidezes e o número de nascidos vivos. Em conclusão: “Se esses traços são determinados geneticamente, a seleção natural pode atuar através da fertilidade diferencial, favorecendo as mulheres com maior tamanho médio familiar completo”²⁵ (Madrigal 1988: 96). Pesquisas sobre o caráter biológico e cultural de pessoas com DF e outras doenças crônicas associadas aos processos microevolutivos de grupos humanos em áreas endêmicas de malária e com grande miscigenação são significativas, pois contribuem para as análises contemporâneas sobre o impacto das mudanças na biologia de populações.

Como ressaltamos, devido ao processo de colonização europeia e a migração africana à América Latina, a presença da hemoglobina *S* é bastante complexa, tanto em aspectos biológicos quanto culturais, contudo, países como o Equador, a Colômbia, o Peru, o Panamá e a Costa Rica, entre outros, enfrentam limitações na notificação de novos casos de DF e perfil étnicorracial, na eficácia do tratamento, no investimento em recursos e pesquisas científicas e diferentes demandas. No Brasil, segundo Naoum (2000), a DF é o agravo genético que mais ocorre em todo o mundo, com índices epidemiológicos preocupantes. Para o autor, “as mais altas prevalências do gene β^s , caracterizado pela identificação do heterozigoto ou traço falcêmico, superam 40% em alguns vilarejos do Leste Africano e situando-se acima de 20% nos países da África Equatorial”, informando que a DF ocorre igualmente em:

Camarões, Guiné, Zaire, Uganda e Quênia. Também, em países asiáticos como Arábia Saudita, Emirados Árabes e regiões da Índia, a prevalência da Hb AS atinge até 20% da população. Em regiões próximas ao extremo asiático como o Nepal, a frequência do gene β^s (Hb AS) é de 5%. Na região que circunda o mar Mediterrâneo, incluindo a Costa Norte da África, Turquia, Líbano, Síria e Grécia, bem como em Portugal e Irã, as prevalências situam-se entre 02 e 05% (Naoum 2000: 142-143).

Naoum (2000) assegura também que:

É importante destacar que dentro dessas regiões (ou países) a prevalência varia consideravelmente entre vilarejos ou grupos raciais, como são os casos dos Eti-Turcos na Turquia (14%), e entre os Khazramah na Síria (25%). Em todas as regiões descritas, pode-se invocar a hipótese malária como fator das altas

²⁵ “If these traits are determined genetically, natural selection may act through differential fertility favoring women with greater than the average completed family sizes” (Madrigal 1988: 96).

frequências do gene β^s . Porém, a presença da Hb S no "novo mundo", onde se incluem principalmente os Estados Unidos da América, Venezuela, Colômbia, Jamaica, Cuba e Brasil, a presença de Hb S não pode ser explicada pela hipótese-malária, uma vez que foram introduzidos notadamente por escravizados africanos (Naoum 2000: 142-143).

Mais recentemente, Naoum (2011) demonstrou que os marcadores de ancestralidade Banto e Benin são prevalentes em algumas regiões do Brasil, mas tais frequências variam, dependendo da região analisada. Naoum (2011: 07) afirma ainda que “estes resultados revelam um emprego heterogêneo de trabalhadores escravizados nos estados do nordeste do Brasil com resultados incrivelmente similares obtidos nas cidades do Rio de Janeiro e Salvador, bem como em Belém e Campinas” (Naoum 2011).

A DF é amplamente discutida em seu processo sócio histórico de chegada e consolidação no Brasil, sendo que o elemento étnicorracial é um tema constate devido à sua provável origem genética ocorrida, primeiramente, no Continente Africano, conforme propõem Cardoso et al. (2014):

A mutação falciforme está ausente entre as populações nativas americanas e foi introduzida no continente americano pelo fluxo gênico da África durante o comércio de escravizados no Atlântico a partir do século XVI ao século XIX. Africanos misturados com os nativos americanos e os europeus em graus diferentes em todo o continente, de modo que os pacientes com DF exibem diferentes níveis de mistura, principalmente europeu e de origem do nativo americano, como observado na população em geral. No Brasil, embora as populações de todas as regiões geográficas sejam o resultado de cruzamentos entre europeus, africanos e nativos americanos, há ligeiras diferenças de proporções de mistura. A ascendência europeia é a mais prevalente em todas as populações urbanas, mas é maior nas Regiões Sudeste e Sul, enquanto no Nordeste, Centro-Oeste e Sudeste, a ascendência Africana, em geral, é a segunda mais prevalente^x Cardoso et al. 2014: 01, tradução livre).

Cardoso et al (2014) alegam ainda que:

Nossos resultados mostraram que altos níveis de Hb F em pacientes com anemia falciforme no Estado do Pará, Norte do Brasil, foram influenciados principalmente por alelos de BCL11A (rs4671393) e HMIP (rs4895441) loci, e, em menor medida por rs748214 G γ -globina (HBG2) promotor do gene. O SNP rs4671393 e rs4895441 explicou 10% e 9,2%, respectivamente, da variação nos níveis de Hb F, enquanto 4,1% da variação foi explicada pelo traço rs748214. Estes resultados podem ser considerados como consistentes com as estimativas de proporções ascendência da amostra: 39,6% Europeia, 29,6% Africana e 30,8% do Nativo Americano^{xi} (Cardoso et al. 2014: 04, tradução livre).

A peculiaridade histórica da DF é um tema importante no que se refere aos arranjos ancestrais de populações nativas e pessoas trazidas compulsoriamente da África,

o que demonstra a prevalência de haplótipos do tipo Banto, conforme segue abaixo (Cardoso e Guerreiro 2010):

Haplótipos ligados ao gene *HBB**S foram previamente analisados na amostra por Cardoso e Guerreiro (2006). Os quatro haplótipos africanos (Banto, Benin, Senegal e Camarões) foram identificados entre os 130 pacientes estudados com SCA. Sessenta por cento dos cromossomos β^s analisados foram do tipo Banto (60%), Benin 27%, Senegal 12% e 1% eram do tipo Camarões^{xiii} (Cardoso e Guerreiro 2010: 02, tradução livre).

Em nossa atualidade, na abordagem que reúne a implicação entre DF e grupos identitários de “raça negra” com a ascendência de populações, o teste de AG é o mais utilizado por descrever a frequência gênica dos indivíduos partindo do DNA autossômico, na investigação do ancestral mais antigo o qual os sujeitos pertencem desde a sua provável origem genética, que pode contribuir na elaboração de um estudo dinâmico envolvendo a biologia de populações, notadamente na Amazônia, sendo o Estado do Pará o primeiro^{xiii} do Brasil com o maior número de pessoas autodeclaradas negras e pardas em todo o país^{xiv} (Cardoso e Guerreiro 2010; Brandão 2013; Cardoso et al. 2014).

Assim sendo, justifica-se realizar o enfoque bioantropológico da AG do DNA autossômico de pessoas com DF no Estado do Pará a fim de caracterizar quais os marcadores de ancestralidade mais frequentes ocorridos e, posteriormente, relacioná-los à sua autodeclaração de Raça/Cor, com o intento de colaborar na elaboração de indicadores sociais/de saúde sobre o tema e entender como as relações étnicorraciais se configuram nessa conjunção (Pena et al. 2000; Adorno et al. 2004; Brasil 2011; Cardoso et al. 2014; Silva 2015).

Presentemente, a autodeclaração de Raça/Cor é uma ferramenta de importância acentuada na estimativa de indicadores em saúde, especialmente aquelas que visam compreender ou mesmo representar a diversidade étnicorracial em nosso país (Alves et al. 2005; Cavalcanti e Maio 2011; Silva 2015). Por conseguinte, como conformidade ideológica, aos sujeitos que autodeclaram a sua Raça/Cor, permitem incorporar lugares de discussão, estabelecendo caminhos na abordagem de fenômenos inegáveis na sociedade brasileira, quais sejam: a questão do preconceito e da discriminação, o *tabu* do racismo e, em última instância, a indiferença com o diferente, o *Outro* (Geertz 2000; Munanga 2004).

É importante salientar ainda que, entre os diversos segmentos do Setor Saúde ainda não ficou evidente a seriedade da coleta adequada dessa informação sobre Raça/Cor para o planejamento e também para as implementações de ações de políticas públicas no Brasil em prol da DF, significando uma dificuldade a ser enfrentada (ALAI 2010; Silva e Silva 2013). Para tanto, é necessário considerar os índices epidemiológicos e sociais da DF ao redor do mundo, no Brasil e, mais especificamente, no Estado do Pará, Região Norte, a fim de compreender como esses indicadores estão interligados ao dia-a-dia de pessoas com DF.

3. *Relevância Acadêmica e Social:*

Análises genéticas de avaliação epidemiológica no Sistema Único de Saúde brasileiro – SUS (Brasil 1990), ainda estão distantes de ser uma realidade em nosso país, todavia, a necessidade de implantação de diagnósticos mais precisos no que diz respeito a doenças crônicas é uma *vontade política* ou mesmo um *direito humano* que deve ser pensado de modo crítico e, portanto, necessita de maior atenção em todos os níveis de complexidade porque o número de pessoas com DF na Amazônia, no Brasil e no Mundo é bastante expressivo (Zago et al. 1992; Guerreiro et al. 1994; Pante-de-Souza et al. 1998; Naoum et al. 1997; Guerreiro et al. 1999; Naoum e Bonini-Domingos 2007; Naoum 2010; Naoum 2011).

Em pesquisa feita no Estado de Minas Gerais, Silva (2010) ressalta que:

No Brasil [especificamente em Minas Gerais], não existem estudos acerca dos níveis de miscigenação dos portadores de doença falciforme. Entretanto, como se trata de um país altamente miscigenado, o risco de associação espúria entre polimorfismos genéticos e manifestações clínicas devido à estratificação relacionada à miscigenação não pode ser negligenciado. Desta forma, acreditamos que uma maior compreensão da estrutura genética da população de pacientes portadores de doenças falciformes de Minas Gerais contribuirá para o desenho de futuros estudos de epidemiologia genética neste grupo (Silva 2010: 22).

A importância de realizar testes de AG em pessoas com DF repousa no fator biossocial efetivo que absorve o *recorte racial*^{lv} como contraponto fundamental na elaboração de políticas públicas na área da saúde, em especial, no controle epidemiológico e na manifestação clínica da doença. O comportamento de pessoas com DF, o seu cotidiano biossocial, econômico, etc., são questões que influenciam em sua qualidade de vida. Conforme a investigação de Silva (2012):

O estilo de vida das pessoas com o agravo é diversificado, no qual instituem o uso de medicamentos contínuos – alopáticos e *folk* –, a sua variabilidade clínica – amena ou severa –, os cuidados na família ou a desestruturação familiar por conta do adoecimento, o Transplante de Medula Óssea como possibilidade de cura – ainda que remota –, as inúmeras transfusões de sangue durante os estágios da doença, a dor – que nem sempre é respeitada – e as informações ainda restritas sobre DF aos próprios indivíduos diagnosticados com a síndrome, foram levantadas com o intuito de erguer pressupostos sobre como é viver com DF (Silva 2012: 101).

É relevante analisar o perfil ancestral e de dominância de pessoas com DF por englobar aspectos identitários de raça/cor, por incorporar relações étnicas e de diferentes antepassados desde os primórdios de ocupação histórica da Região Norte e, principalmente, por ser a Amazônia um território com um grande percentual de pessoas autodeclaradas negras e pardas em busca de políticas públicas de acesso à saúde a diversas populações locais que convivem com a doença (Guimarães 2008; Kaercher 2010; Silva 2012; Kwateng 2014; Silva 2015).

Destarte, com o intuito de descrever a prevalência da DF em alguns contextos, desenvolvemos um *texto introdutório* que apresenta a caracterização do perfil epidemiológico da DF no mundo, no Brasil e na Amazônia Paraense em consonância com a realidade biológica e social de um grupo de indivíduos diagnosticados com a síndrome no Estado do Pará, considerado nesse Texto Integrador como “Artigo 1”, a fim de enfatizar os processos micro evolutivos e sociais da DF, como: a relação com a epidemia de malária fora do Continente Americano, a migração da População Africana para as Américas, a prevalência da DF e de outras hemoglobinopatias no Estado do Pará e os aspectos étnicos e biológicos que constituem a vida do grupo pesquisado, como segue.

3.1. Artigo 1²⁶. O Contexto Epidemiológico e Biossocial da Doença Falciforme no Pará, Amazônia, Brasil²⁷.

Silva, A.K., 2015²⁸

²⁶ O “Artigo 1” corresponde à pergunta: *Quais as condições epidemiológicas da DF no Pará?*

²⁷ Autora: Ariana Kelly Silva. Artigo publicado na Revista da Associação Brasileira de Pesquisadores Negros – Revista da ABPN, representando o primeiro artigo da Tese de Doutorado. *Revista da ABPN* • v. 7, n. 16 • mar – jun. 2015, p. 103-127. O artigo está descrito na íntegra conforme o publicado.

²⁸ Doutoranda em Antropologia/Bioantropologia – Programa de Pós-Graduação em Antropologia – Universidade Federal do Pará – PPGA/UFPA (2014-2018). Mestra em Antropologia/Bioantropologia (PPGA/UFPA). Especialista em Sociologia e Educação Ambiental – Universidade do Estado do Pará (UEPA). Aperfeiçoada em Gênero e Diversidade na Escola e em Políticas Públicas em Gênero e Raça – UFPA. Graduada em Ciências Sociais. Laboratório de Estudos Bioantropológicos em Saúde e Meio Ambiente – LEBIOS – UFPA. Contatos: arianabelem@gmail.com e Blog Bioantropologia na Amazônia: <http://bioantropologiaufpa.blogspot.com.br/>.

Resumo:

O artigo relata a epidemiologia da Doença Falciforme (DF) no Estado do Pará (Amazônia), analisada em seu aspecto biossocial. O Pará é um dos Estados do Brasil com uma das maiores concentrações de pessoas autodeclaradas negras e pardas do país (76,5%) e, por ser a DF prevalente nesse grupo de pessoas, é observada como questão de saúde pública no viés bioantropológico, a partir de revisão da literatura e de entrevistas semiestruturadas com indivíduos com DF no centro hematológico de Belém. Cerca de 1% da população do Pará possui DF, com prevalência de 37% entre os seus familiares. Em geral, são pessoas de baixa renda, com dificuldades de acesso ao atendimento de saúde, sofrem estigmas étnicos e fazem uso de produtos da medicina tradicional como tratamento complementar. A compreensão da DF no Pará aponta a necessidade de políticas públicas mais eficazes a fim de contribuir para a melhoria da qualidade de vida deste segmento da população.

Palavras-chave: *Negro; Hemoglobinopatias; Bioantropologia; SUS; Serviços de Saúde.*

The Bio-Social and Epidemiological Context of Sickle Cell Disease in the Pará, Amazônia State, Brazil.

Abstract:

The paper reports on the epidemiology of sickle cell disease (SCD) in the State of Pará (Amazon), analyzed in its bio-social aspect. Pará is the third largest state with self-declared black and mixed-race population in Brazil (76.5%) and for being the SCD prevalent in this group of people, it is considered as a public health issue in the bio-anthropology bias, under review literature and semi-structured interviews with individuals with SCD at the hematology center of Belém City. About 1% of the Pará's population has SCD, with a prevalence of 37% among their families. In general, low-income people, with difficulties in access to healthcare, suffer ethnic stigma and make use of products of traditional medicine (folk medicine) as a complementary treatment. Understanding the SCD in Pará indicates the need for more effective public policies in order to contribute for the improvement of quality of life of this population's segment.

Keywords: *Black; Hemoglobinopathies; Bio-Anthropology; SUS; Health Services.*

Le Contexte Épidémiologique et Bio-Sociale de Drépanocytose en Pará, Amazone, Brésil.

Résumé:

L'article décrit l'épidémiologie de la drépanocytose (SCD) dans l'État de Pará (Amazônia), analysé dans son aspect bio-sociale. Pará est le 3ème plus grand État avec la population noire et mulâtre auto-déclarée au Brésil (76,5%) et pour être le SCD répandue dans ce groupe de personnes, il est considéré comme un problème de santé publique dans le biais de bio-anthropologique, sûr la revue de la littérature et de les entrevues semi-structurés avec des personnes avec SCD dans le centre d'hématologie de Belém. Environ 1% de la population de Pará a SCD, avec une prévalence de 37% chez leurs familles. En général, ces personnes sont pauvre, qui ont difficultés de accès aux services de santé, souffrir de la stigmatisation ethniques et faisons de l'utilisation de produits de la médecine traditionnelle (*médecine populaire/folk medicine*) comme traitement complémentaire. La compréhension de la SCD dans Pará indique la nécessité de politiques publiques plus efficaces afin de contribuer à l'amélioration de la qualité de vie de ce segment de la population.

Mots-clés: *Noir; Hémoglobinopathies; Bioanthropology; SUS; Les Services de Santé.*

El Contexto Epidemiológico Y Biosocial De la Enfermedad Falciforme en Pará, Amazonia, Brasil.

Resumen:

El artículo relata la epidemiología de la Enfermedad Falciforme en la provincia de Pará (Amazonia), analizada en su aspecto biosocial. El Pará es el tercer mayor provincia con población autodeclarada negra y parda en Brasil (76,5%) y, por ser la enfermedad prevalente en este grupo de personas, es observada como cuestión de salud pública en el con rasgos bioantropológico, sobre la revisión de la literatura y entrevistas semiestructuradas con individuos con la enfermedad en el centro hematológico de Belém. Cerca de 1% de la población paraense posee la enfermedad, prevalece 37% entre los familiares. En general, son personas de baja renta, con dificultad de acceso al atendimento a la salud, sufren estigmas étnicos y hacen uso de productos de medicina tradicional (folk medicine) como tratamiento complementar. La comprensión de la enfermedad en Pará indica la necesidad de políticas públicas más eficaces a fin de contribuir para la mejoría de calidad de vida de este segmento de la población.

Palabras-Clave: Negro; Hemoglobinopatías; Bioantropología; SUS; Servicios Sociales.

Introdução:

A DF é a síndrome hematológica e genética de maior prevalência do Brasil, ocorrendo em torno de 2.500 a 3.000 pessoas nascidas vivas anualmente em sua forma homocigota e sintomática (*Hb SS*), isto é, com Anemia Falciforme (AF). Para o Traço Falciforme (*Hb AS*), o número chega a 200.000 nascimentos por ano entre a população, sendo esses indivíduos, em geral, assintomáticos. Entretanto, a estimativa da distribuição do gene *S* no Brasil é heterogênea, dependendo da composição etnogeográfica ou filogeográfica da população (Zago et al. 1992; Cançado 2007; Silva e Silva 2013a).

Devido a condições biosociais e históricas, “a prevalência de alelos heterocigotos para a *Hb S* é maior nas Regiões Norte e Nordeste (6% a 10%); enquanto nas Regiões Sul e Sudeste a prevalência é menor (2% a 3%)”, porém é necessário ressaltar que, independentemente das estatísticas, a DF é considerada um grave problema de saúde pública em todo o país (Zago et al. 1992; Silva et al. 1993; Batista e Andrade 2008; Silva 2015).

No Estado do Pará, a DF ocorre em cerca de 1% da população (*Hb SS*)^{xvi}. Essa doença engloba em seu contexto biológico e social múltiplas situações envolvendo questões sociorraciais, econômicas, políticas e epidemiológicas, analisadas aqui sob o viés da Bioantropologia (Silva et al. 1993; Perin et al. 2000; Weatherall e Clegg 2001; Batista e Andrade 2008; Silva 2012).

Os primeiros estudos clínicos da DF no Brasil datam das décadas de 1930 e 1940, quando médicos brasileiros deram início à compreensão da dimensão biosocial da *Hb S*,

que desde então está enredada com a temática da “mistura de raças” em nosso país, recebendo a conotação de “uma doença racial”. O debate, até o momento, estabelece várias conexões considerando relações entre “Doença Genética” e “Raça” de modo contundente, muitas vezes, carregado de estigmatização às pessoas que convivem com a síndrome, ainda hoje associada quase que exclusivamente à “população negra” (Cavalcanti 2007; Cavalcanti e Maio 2011). Cavalcanti (2007) descreve a situação da seguinte forma:

A relação entre anemia falciforme e raça negra foi concebida desde o início do século XX, quando surgem as primeiras publicações sobre a doença nos Estados Unidos da América. A anemia falciforme recebeu a categoria de “doença racial” desde o que se supõe como os seus primeiros estudos: artigos publicados durante a década de 1910 e 1920 naquele país. No Brasil, a vinculação da anemia falciforme à raça negra foi frequentemente acrescida da visão de que a miscigenação provocava uma epidemiologia singular desta doença no país (Cavalcanti 2007: 03).

A *miscigenação*^{xvii} brasileira comporta inúmeras teses e políticas que demonstram como a composição étnica foi estruturada histórica, biológica e culturalmente a partir do início do século XX e, em especial, como a DF se constitui como um assunto ambíguo nos campos da Biologia e da Antropologia (Munanga 2003; Munanga 2004; Maio e Monteiro 2005; Ribeiro 2015).

Um dos tópicos mais inquietantes desse processo histórico, no início do século XX, indica que “a eugenia vinha sendo preconizada como uma prática que levaria à melhoria da “raça brasileira”, ao cuidar das doenças, indicar os hábitos considerados prejudiciais à moral e à saúde” (Cavalcanti 2007: 97). Criou-se, assim uma “eugenia à brasileira”, que:

Ao contrário da eugenia de países como Estados Unidos, Suécia e Alemanha que privilegiavam as esterilizações como meio de aperfeiçoamento da raça, as congêneres da América Latina foram caracterizadas por perspectivas menos extremadas, como a da eugenia brasileira, que aliava a higiene e o saneamento para orientar as práticas que visavam à melhoria da raça (Cavalcanti 2007: 97).

Assim a DF, desde a sua descoberta em 1910 nos EUA por James Herrick, está atrelada a um contexto sociorracial e compõe um quadro bastante variado de demandas que estão para além das análises clínico-epidemiológicas propriamente ditas, por comportar hábitos e condições sociais de pessoas que convivem com uma doença genética. Não obstante, Perin et al. (2000) apontam que:

Apesar de a AF ser a doença hereditária de maior prevalência no Brasil, são escassos os estudos epidemiológicos na literatura nacional. Estudos realizados no Brasil demonstraram uma prevalência de Hb S em recém-nascidos (RN) de aproximadamente 4% a 5%, não havendo diferença estatisticamente significativa entre os RN portadores ou não de Hb S quanto ao sexo, peso e Apgar (Perin et al. 2000: 05).

Entender a epidemiologia da DF é importante do ponto de vista biossocial por englobar acontecimentos intimamente conectados à história de chegada de Europeus e Africanos, às desigualdades socioeconômicas históricas e às relações étnicorraciais no Brasil. Conhecer os percursos que acompanham a presença do gene *S* no Mundo, no Brasil e na Amazônia é fundamental para analisar a atual conjuntura de pessoas com a DF regionalmente, assim como as suas respectivas vivências e luta por visibilidade^{xviii}.

Epidemiologia da Doença Falciforme no Mundo, no Brasil e no Pará:

De acordo com dados publicados no *Centers for Disease Control and Prevention* – CDC (EUA)^{xix}, a DF afeta milhões de indivíduos em todo o planeta, sendo mais frequente entre pessoas de partes do mundo onde a malária é ou era comum. Acredita-se que indivíduos que carregam o traço falciforme são menos propensos a ter formas graves de malária (CDC 2010), sendo particularmente comum:

Entre aqueles cujos antepassados vieram da África Subsaariana; Regiões do Hemisfério Ocidental (América do Sul, Caribe e América Central) de língua espanhola; Arábia Saudita; Índia; e os países mediterrânicos, como a Turquia, Grécia e Itália^{xx} (CDC 2010: 01, tradução livre).

Segundo o CDC (2010), os números precisos de pessoas com DF nos EUA ainda são desconhecidos, todavia, em parceria com os centros do *National Institutes of Health* de sete Estados Norte Americanos: Califórnia, Flórida, Geórgia, Carolina do Norte, Nova Iorque, Michigan e Pensilvânia, ordenados pelo *Registry and Surveillance System for Hemoglobinopathies* (RuSH)^{xxi}, algumas informações foram levantadas para compreender como vivem e qual o impacto da DF ou SCD (*Sickle Cell Disease*) entre os indivíduos afetados naquele país. Estima-se que (CDC 2010: 02):

- A SCD afeta de 90.000 a 100.000 Norte Americanos.
- A SCD ocorre cerca de 1 em cada 500 nascimentos de Negros ou Afro-Americanos.
- A SCD ocorre cerca de 1 em cada 36.000 nascimentos de Hispano-Americanos.
- A SCT (Talassemia) ocorre cerca de 1 em cada 12 Negros ou Afro-Americanos.

Para o *Bulletin of the World Health Organization* (WHO 2015) as hemoglobinopatias hereditárias (principalmente as doenças falciformes e as talassemias) foram originalmente características de Regiões Tropicais e Subtropicais, mas agora são comuns em todo o mundo devido os processos de migração. A WHO informa ainda que “uma vez que as hemoglobinopatias podem ser controladas de forma rentável por programas que integram o tratamento com detecção de pessoas com SCD e, conseqüente aconselhamento genético”, se recomenda a ampliação global destes serviços. No entanto, “o desenvolvimento de serviços pode ser inesperadamente difícil, porque requer a inclusão de abordagens genéticas em sistemas de saúde” (WHO 2015: 01, tradução livre).

Informações da WHO (2015) destacam ainda que, para que possamos compreender a diversidade e distribuição heterogênea de doenças da hemoglobina, torna-se necessário desenvolver estratégias em todos os países, isto equivale a tomar “decisões políticas” em prol da DF, sendo que as “hemoglobinopatias são usadas como exemplo para mostrar como a genética de dados epidemiológicos pode ser interpretada em termos de limites administrativos (e/ou grupo étnico) e indicadores de serviços práticos” (WHO 2015: 01, tradução livre).

Piel et al. (2010) no artigo “*Global distribution of the sickle cell gene and geographical confirmation of the malaria hypothesis*” corroboram que a chamada “hipótese malária” – na qual indivíduos que sofreram seleção natural para *Hb AS* (heretozigotos) teriam adquirido provável resistência à malária – ainda não havia sido investigada formalmente em escala global, entretanto, utilizando um quadro geoestatístico bayesiano^{xxii} para gerar o primeiro mapa com base em provas da distribuição global do gene *S* associado com a endemicidade da malária, concluíram que a hipótese pode ser considerada forte para os países africanos, porém frágil para explicar a *Hb S* nas Américas ou na Ásia.

Os resultados estatísticos de Piel et al. (2010) concluem que um total de 699 pontos de dados espacialmente originais foram extraídos e entraram no banco de dados georreferenciados, com 74 inquéritos adicionais de MaláriaGEN. Destes, 29 (4%) foram localizados nas Américas, 618 (80%) na África e na Europa (principalmente África Subsaariana) e 126 (16%), na Ásia. Apesar disso, o mapa global de frequências alélicas *Hb S* não deve ser interpretado como mostra a distribuição geográfica contemporânea

deste gene, porque “é o primeiro mapa global da distribuição do gene *S*, com base em amostras representativas da população indígena” (Piel et al. 2010: 02, tradução livre). Os autores descrevem também que:

Nosso mapa Hb S (Fig. 1) mostrou que a frequência do alelo Hb S >0,5% está presente em quase todo o continente Africano, no Oriente Médio e na Índia e em áreas localizadas em países do Mediterrâneo [...]. O mapa também indica frequências semelhantes em uma área que se estende do sul do Senegal para o norte da Libéria, em manchas localizadas no leste da Côte d'Ivoire, na costa oriental do Lago Victoria, sudeste da Tanzânia e na costa leste da Arábia Saudita [...] A Hb S estava ausente nas populações indígenas das Américas^{xxiii} (Piel et al. 2010: 02, tradução livre).

A figura 1 abaixo demonstra a distribuição global do gene *S* em consonância com áreas endêmicas de malária (Piel et al. 2010: 03).

Figura 1. Distribuição global do gene *S* em consonância com áreas endêmicas de malária.

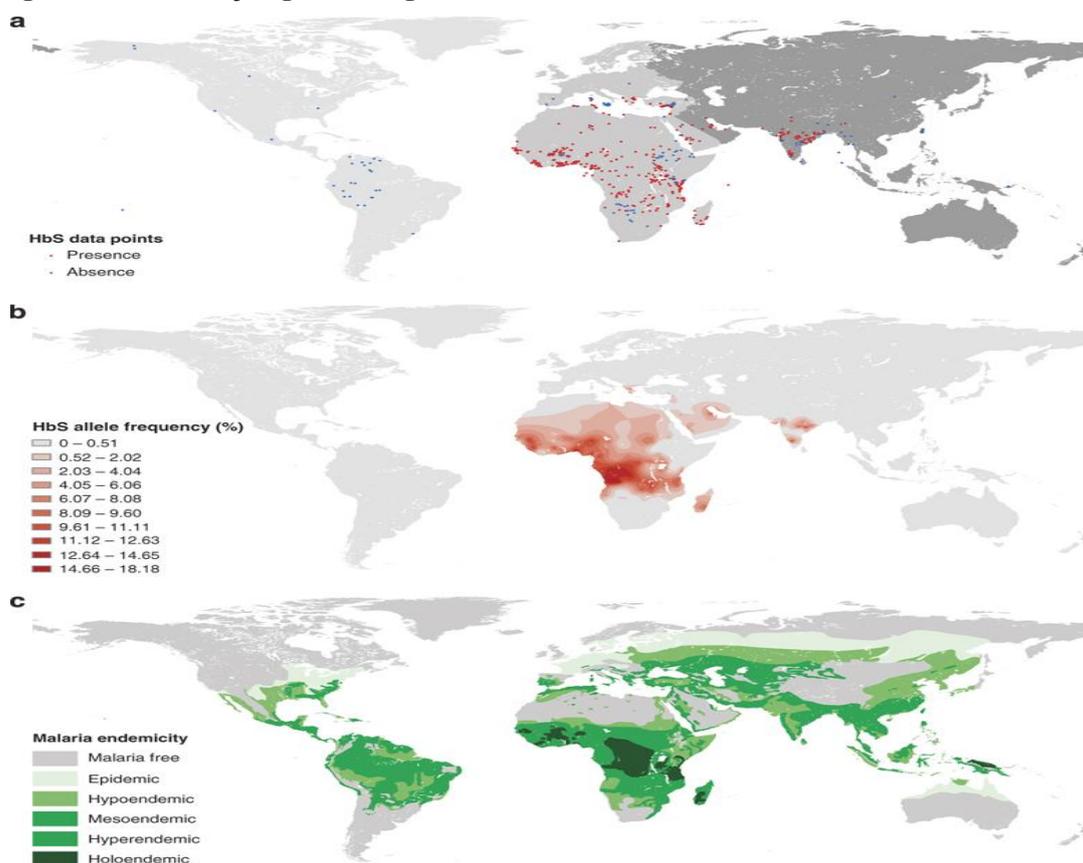


Figura 1: (A) Distribuição dos pontos de dados. Os pontos vermelhos representam a presença e os pontos azuis a ausência do gene da *Hb S*. As subdivisões regionais foram informadas por Weatherall e Clegg e são as seguintes: Américas (cinza claro), África, incluindo a parte ocidental da Arábia Saudita, e Europa (cinza médio) e Ásia (cinza escuro); (B) Mapa Raster de frequência do alelo *Hb S* (posterior mediana) gerado por um quadro geoestatístico baseado no modelo Bayesian; (C) O mapa histórico da endemicidade de malária foi digitalizado a partir de sua origem usando o método descrito por Hay et al^{xxiv}. As classes são definidas por taxas de parasitas (PR_{2-10} , a proporção de 2 crianças até 10 anos com o parasita no sangue periférico): livre de malária, $PR_{2-10} = 0$; epidêmica, $PR_{2-10} = 0$; hipoendêmica, $PR_{2-10} < 0,10$; mesoendêmica, $PR_{2-10} \geq 0,10$ e $< 0,50$; hiperendêmica, $PR_{2-10} \geq 0,50$ e $< 0,75$; holoendêmica, $PR_{0-1} \geq 0,75$ (esta classe foi medida em crianças de até 0-1 ano). Fonte: Piel et al. 2010: 03, tradução livre.

Segundo Piel et al. (2010) existe ampla ligação entre as maiores frequências alélicas *Hb S* e a alta endemicidade da malária em escala global, todavia, tal observação é encontrada principalmente na África (Área “b” do mapa), o que reforça a hipótese de que a proteção da malária em áreas holoendêmicas africanas contribui para uma imunidade inata para quem adquiriu o *Plasmodium falciparum*, como também para a ocorrência de outros polimorfismos como a hemoglobina E (*Hb E*), as talassemias, a deficiência de desidrogenase de glicose-6-fosfato e ovalocitose – associada à anemia hemolítica (especialmente na África e no Sudeste Asiático), onde os níveis de endemicidade da malária foram sempre relativamente elevados, entretanto:

Apesar da presença de grandes áreas de malária, a *Hb S* é ausente nas Américas e em grandes partes da Ásia (Fig. 1a do mapa). Portanto, nenhuma confirmação geográfica da hipótese de malária pode ser identificada nestas regiões. Embora variantes da hemoglobina tenham sido identificadas nas Américas, nenhum dos polimorfismos de proteção contra a malária foi observado nas populações indígenas deste continente^{xxv} (Piel et al. 2010: 04, tradução livre).

Para os autores, “o trabalho em curso é para criar um banco de dados de livre acesso para diversos polimorfismos de proteção contra a malária, o que vai permitir o mapeamento da distribuição mais abrangente e melhorar a compreensão de sua interação geográfica” (Piel et al. 2010: 04, tradução livre).

A questão da frequência da *Hb S versus* malária é interessante por associar processos microevolutivos de adaptação ambiental aos efeitos da malária globalmente, todavia, as demandas biossociais devem ser levadas em consideração quando a epidemiologia do gene *S* chega às Américas, particularmente, por razões históricas do processo de colonização do Novo Mundo pelos europeus, com grande migração forçada de africanos ao Continente Americano durante quase quatro séculos (Salles 2004, Sales 2005; Brasil 2006a). A respeito da disseminação do gene *S* em escala global, Naoum (2010) sugere que:

O processo de dispersão dos indivíduos que apresentam o gene da *Hb S* pode ter ocorrido pela hipótese multi-regional, ou seja, é possível que a mutação da hemoglobina *Hb S* tenha sido concomitante em algumas regiões da África e demais continentes, provavelmente no período do Neolítico ou ainda ter sido distribuída de outra maneira, ainda desconhecida (Naoum 2010: 01).

Na dissertação de Mestrado em Bioantropologia “Doença como experiência: as relações entre vulnerabilidade social e corpo doente enquanto fenômeno biocultural no Estado do Pará”, Silva (2012: 30) afirma que a prevalência mundial da DF “é um desafio

às equipes multiprofissionais de saúde que lidam com a doença em vários aspectos – biológicos, culturais e sociais –, principalmente em países com dificuldades econômicas e estruturais”, necessitando de políticas públicas eficazes no tratamento e acolhimento das pessoas com o agravo nos diversos continentes.

No Brasil, Naoum (2010) propõe que a provável dispersão do gene *S* está relacionada com a entrada do africano subjugado em nosso país no período entre 1550 e 1850, sendo que a procedência da quase totalidade dos migrantes era de duas regiões: a Costa da Mina, que incluía o Cabo do Monte até o de Lobo Gonçalves, com Ajudá sendo o ponto de embarque para os "navios negreiros" – e Angola, estendendo-se até o Cabo Negro, com seus três portos: Congo, Luanda e Benguela. Para o autor, provieram cerca de 2/3 dos indivíduos entrados entre 1700 e 1850 pelos portos do Rio de Janeiro e Pernambuco, o terço restante, recebido, sobretudo, pelo porto da Bahia, provinha da Costa da Mina (Naoum 2010).

O quadro 1 sintetiza a possível cronologia evolutiva do gene *S* desde a origem na África até a sua chegada ao Brasil (Naoum 2010):

Quadro 1. Evolução Cronológica da Mutação do Gene para *Hb S*:

Período	Ano	Evento
Paleolítico/Mesolítico	100 mil – 50 mil anos	Ocorrência da mutação do gene β^A para β^S em três regiões da África: Senegal, Benin e Banto
Pré-Neolítico	10 mil – 2 mil anos a.C.	Crescimento populacional no Saara com marcante miscigenação entre os povos
Neolítico	3 mil – 500 anos a.C.	O aumento da transmissão da malária acompanha a revolução agrícola e exerce possível pressão seletiva para o gene β^S
Neolítico Posterior	2 mil – 500 anos a.C.	A desertificação do Saara promove intensa migração populacional para todas as direções e, conseqüentemente ocorre a dispersão de gene β^S
Medieval	700 anos d.C. século XV	Dispersão do gene β^S para o sudeste e leste europeu
Moderno	Séculos XV – XVIII	Dispersão do gene β^S pelo tráfico de pessoas africanas para as Américas e Caribe
Contemporâneo	Século XIX	Fase final do tráfico de pessoas africanas (1850) e começo da imigração europeia para o Brasil. Tem início o processo de expressiva miscigenação da população brasileira

Fonte: (Naoum 2010: 01).

Silva (2012: 30) assegura que, especialmente após a criação do Programa Nacional de Triagem Neonatal, a DF é reconhecida como de prevalência considerável em todo o país e que “a iniciativa governamental causou um impacto compensador na cobertura em saúde da síndrome, com prevalência e complexidade distintas em várias cidades brasileiras”, como: Bahia 1 a cada 650 nascidos vivos; Rio de Janeiro 1:1200; Maranhão 1:1400; Minas Gerais 1:1400; Goiás 1:1400; Pernambuco 1:1400; Espírito Santo 1:1800; São Paulo 1:4000 Mato Grosso do Sul 1:5800; Rio Grande do Sul 1:11000; Paraná 1:13500; Santa Catarina 1:13500 (Silva, 2012: 32). No Estado do Pará, a prevalência é de 1% para pessoas *Hb SS* (Anemia Falciforme) e para os indivíduos com *Hb AS* (Traço Falciforme) o índice chega a 4,40% (Silva 2013; Naoum 2010).

Diversos estudos analisam as questões epidemiológicas e sociais da DF no Brasil como um substancial problema de saúde pública, indicando que há maior prevalência da doença entre negros e pardos (pessoas com fenótipos negroides) e menor prevalência entre brancos e indígenas (pessoas com fenótipos caucasoides e asiáticos, respectivamente), considerando aspectos clínicos e estatísticos da DF em várias regiões do país, reforçando a importância do aconselhamento genético no planejamento familiar de pessoas com o gene *S*, como também revelando as relações históricas que configuram os variados contextos biossociais que a DF engloba no país (Zago et al. 1992; Cavalcanti 2007; Batista e Andrade 2008; Cardoso e Guerreiro 2010; Felix et al. 2010; Cavalcanti e Maio 2011; Bonzo 2013; Silva e Silva 2013a; Silva e Silva 2013b; Cardoso et al. 2014).

Dados do MS (2007) que configuram o mapa da frequência do gene *S* no Brasil demonstram os números de prevalência nas Regiões Nordeste, como em Pernambuco (4%) e Bahia (5,3%); Sudeste, como em São Paulo (2,6%), Rio de Janeiro (4%) e Minas Gerais (3%); e Sul, como no Rio Grande do Sul (2%), todavia, a frequência da hemoglobina *S* na Região Norte, especialmente, no Estado do Pará, está ausente no mapa, com pesquisas de prevalência realizadas apenas em Rondônia (0,035%) e no Pará (1% para *Hb SS* e 4,40% para *Hb AS*), nos demais estados nortistas, o registro ainda é realizado apenas pelo número de casos diagnosticados^{xxvi} (Naoum 2000; Siqueira et al. 2003; Brasil 2007b; Silva 2012).

Os índices epidemiológicos devem ser considerados por envolver um grande número de pessoas com DF e que necessitam de cuidados. Em um estudo sobre assistência de enfermagem na atenção básica, Kikuchi (2007: 334) informa que “o programa de triagem neonatal está dividido em três fases, conforme os exames incluídos: Fase I –

realiza fenilcetonúria e hipotireoidismo; Fase II – realiza fenilcetonúria, hipotireoidismo e doença falciforme; Fase III – realiza fenilcetonúria, hipotireoidismo, doença falciforme e fibrose cística” e, no Brasil:

Os Estados da Federação que estão na fase II são: Rio Grande do Sul, São Paulo, Rio de Janeiro, Mato Grosso do Sul, Espírito Santo, Pernambuco, Bahia, Minas Gerais e Maranhão. Na fase III, Paraná, Santa Catarina. Estados que não entraram na fase II: Acre, Rondônia, Mato Grosso, Pará, Amapá(*), Roraima(*), Piauí(*), Tocantins, Ceará, Rio Grande do Norte, Paraíba, Alagoas, Amazonas, Sergipe e Distrito Federal (Kikuchi, 2007, p. 334).

Os Estados do Amapá, Roraima e Piauí estão destacados com (*) porque “não realizam triagem neonatal para nenhuma das três enfermidades” (Kikushi 2007: 334). No entanto, apesar do Teste do Pezinho (Teste de Guthrie) ter sido universalizado em 2010 no Estado do Pará, os números de triagem neonatal ainda são incompletos, com aproximadamente 423 casos de pessoas com Doença Falciforme (*Hb SS*) que foram diagnosticadas até 2011 na Fundação Hemopa – Centro de Hemoterapia e Hematologia do Pará (Silva 2012), contudo:

O registro atualizado de indivíduos cadastrados no referido hemocentro para todo o Estado do Pará como “Doença Falciforme”, que inclui a Anemia Falciforme, Beta Talassemias e outros agravos é significativamente maior, totalizando 787 diagnósticos de DF confirmados até dezembro de 2011 (Pará 2011), contudo, a distribuição em todo o Estado do Pará é bastante instável (Silva 2012: 35-36).

O quadro 2 configura o número de pessoas com DF e outras Hemoglobinopatias no Estado do Pará até 2011^{xxvii} (Silva 2012):

Quadro 2. Número de Pessoas com DF e outras Hemoglobinopatias no Pará

Hemoglobinopatias	Número de Casos
SC	78
SD	04
SF	203
SS	423
Talassemia	08
Talassemia + AS	03
Talassemia Intermediária	00
Talassemia Menor	14
Beta Talassemia	11
Beta Talassemia + Von Willebrand	02
Beta Talassemia Intermediária	16
Beta Talassemia Maior	06
Beta Talassemia Menor	19
Total	787

Fonte: Silva (2012: 36)

A presença do gene *S* na Amazônia demonstra a composição interétnica encontrada em toda a região. No artigo “*Molecular characterization of sickle cell anemia in the Northern Brazilian State of Para*”, Cardoso e Guerreiro (2010) asseguram que existem quatro haplótipos africanos (Banto, Benin, Senegal e Camarões) que foram identificados entre 130 pacientes: “60% dos cromossomos *Hb S* analisados foram de tipo Banto, 27% Benin, 12% Senegal e 1% do tipo Camarões, sendo que não houve diferença na distribuição de genótipos e haplótipos entre as amostras observadas” (Cardoso e Guerreiro 2010: 04):

Em nossa amostra, sete dos nove pacientes com SCA/b-talassemia (78%) tinham b-thal mutações de origem Africana e dois tiveram mutações de origem Mediterrânea, corroborando a sugestão do gene *HBB**S**, que foi introduzido no Brasil basicamente por fluxo gênico da África e, em menor medida, da Europa, particularmente a partir de Portugal (Cardoso e Guerreiro 2010: 04, tradução livre)^{xxviii}.

Cardoso e Guerreiro (2010: 02, tradução livre) afirmam que “as populações brasileiras do Norte, Nordeste e Sudeste tem base genética semelhante, resultante principalmente da mistura entre o Português Europeu (68, 75 e 75% respectivamente), o Africano (14, 15 e 18%) e Ameríndios (18, 10 e 7%), embora em proporções ligeiramente diferentes”. Os autores garantem ainda que as contribuições de Europeus e Africanos na Região Norte são menores que os dados estimados para as populações do Nordeste e Sudeste e, considerando que a contribuição Ameríndia é maior no Norte, a distribuição da DF entre pacientes brasileiros está de acordo com composições étnicas regionais.

Nesta direção, recente estudo de Cardoso et al. (2014) analisou o índice de hemoglobina fetal^{xxix} em 167 pessoas com DF em Belém, cujo aumento pode reduzir a gravidade da anemia falciforme, devido à sua capacidade para inibir a polimerização da *Hb S* e também reduzir a concentração da média corpuscular da *Hb S*, sendo que:

A frequência do gene *HBB**S** nesta população é estimada em 0.016 e o número esperado de pacientes SCA nesta população (384) está de acordo com o número de pacientes cadastrados no HEMOPA, cerca de 400 pacientes, no tempo que as amostras foram selecionadas. Dos 240 pacientes inicialmente selecionados, os menores de cinco anos e aqueles sob tratamento com hidroxiuréiaTM foram excluídos, resultando em uma amostra de 167 pacientes (47% dos pacientes registrados)^{xxx} (Cardoso et al. 2014: 02, tradução livre).

Um dos resultados da pesquisa de Cardoso et al. (2014: 03) indica que “a ascendência estimada em outros pacientes brasileiros com DF mostrou o alto grau de mistura Europeia, Africana e Indígena”, enquanto que para a população de Belém:

As proporções médias de ascendência foram 53,7% Europeia, 16,8% Africana e 29,5% Indígena. Os pacientes apresentaram menor contribuição Europeia, mas mais elevadas proporções de ascendências Africana e Indígena do que a população em geral. O padrão de ascendência apresentada pelos pacientes com anemia falciforme certamente influenciou a distribuição de SNPs estudados e demonstra que os estudos de associação entre modificadores genéticos, manifestações clínicas e laboratoriais no Brasil devem ser controladas por ancestralidade^{xxxii} (Cardoso et al. 2014: 03, tradução livre).

Assim, é provável que as relações de ancestralidade impliquem em um maior ou menor nível de gravidade da DF de acordo com índices de hemoglobina fetal, sendo que a *Hb S*, que estava ausente entre as populações nativas americanas, “foi introduzida no Continente Americano por fluxo gênico da África durante o comércio de pessoas no Atlântico entre os séculos XVI e XIX” (Cardoso et al. 2014: 01, tradução livre), componente biológico (genético) que está associado a fatores sócio históricos, que podem ser considerados elementos do contexto biossocial da DF no Estado do Pará.

Segundo Silva (2012), “a distribuição de haplótipos Banto, Benin e Senegal na cidade de Belém evidencia que a miscigenação brasileira da frequência do gene *Hb S* na capital do Pará, concorda com o restante do país” (Silva 2012: 37). Silva (2012) descreveu também o número de pessoas com DF no Pará por cidade de moradia e apresenta no quadro 3 as dez cidades paraenses com o maior número de pessoas diagnosticadas com *Hb SS* (ordem decrescente) até 2011^{xxxiii} (Silva 2012).

Quadro 3. Diagnósticos <i>Hb SS</i> no Pará até Dezembro de 2011	
Cidade de Moradia	Número de pessoas com <i>HB*SS</i>
Belém	204
Ananindeua	36
Abaetetuba	08
Marabá	08
Altamira	06
Parauapebas	06
Benevides	05
Tucuruí	05
Tailândia	04
Xinguara	02

Fonte: Silva (2012: 38)

Silva (2012: 38) informa que, de acordo com a distribuição de pessoas com DF no Pará, “o destaque para a cidade de Belém (204), que apresenta um número muito superior de diagnósticos *Hb SS* em relação à cidade de Ananindeua (36) ou Marabá (08)”, justifica-

se porque a cobertura em saúde hematológica de Belém concentra os serviços públicos de atendimento a hemoglobinopatias para usuários do Sistema Único de Saúde (SUS).

O teste do pezinho e outros foram ampliados em todo o Pará apenas no ano de 2010, pois até o ano 2000, os exames eram centralizados na sede da Fundação Hemopa, que fica na capital e somente após a manifestação clínica da DF, principalmente em crianças. Além disso, existe subnotificação do cadastro de atendimento ao público com hemoglobinopatias, que comumente possui duas indicações de moradia: o de recenseamento na Fundação Hemopa, que é o oficial – em geral os usuários utilizam o endereço de parentes ou pessoas conhecidas que acolhem os sujeitos vindos de outros municípios paraenses para tratamento de saúde; e o original, de habitação dos usuários – que residem em diversas cidades do interior, fato que provavelmente eleva o número de registro de *Hb SS* para a “cidade de Belém”, dificultando os indicadores no Estado do Pará.

O Pará é um dos Estados do Brasil com uma das maiores concentrações de pessoas autodeclaradas negras e pardas do país, sendo o segundo em extensão territorial. Na capital, Belém, o setor urbano centraliza os serviços públicos de saúde, englobando 19,2% de estabelecimentos Municipais, 5% Estaduais e 2,1 % Federais, que oferecem coberturas gratuitas de pequena, média e alta complexidades. Porém os espaços ainda são insuficientes para atender as demandas advindas de todo o interior do estado, com pouco ou nenhum suporte para atendimento de saúde, o que inibe sobremaneira a vida de pessoas com DF, principalmente aquelas que habitam em outros municípios (Silva 2012; Brasil 2011).

No tocante às questões étnicorraciais, Silva (2012) informa que as pessoas com DF no Pará se autodeclararam morenas (35%), brancas (15%), negras (13%) e pretas (7%). É importante ressaltar que o MS recomenda o quesito de Raça/Cor a fim de elaborar políticas públicas para a Saúde da População Negra em todo país. A seguir, a atual composição étnica por autodeclaração do Estado do Pará (Quadro 4):

Quadro 4. Composição Étnica do Pará para Dados Autodeclarados

<u>Raça/Cor</u>	<u>Porcentagem</u>
Pardos	73,0 %

Branços	23,0 %
Negros	3,5%
Amarelos ou Indígenas	0,5%

Fonte: Brasil 2011.

Como a DF é de significativa prevalência em pessoas negras e pardas e o Estado do Pará concentra 76,5% dos fenótipos autodeclarados para o conjunto das categorias de Raça/Cor, compreender a epidemiologia da síndrome partindo de seu dado ancestral é fundamental para avaliar o índice de saúde da população negra e parda preconizada pelo MS (Naoum et al. 1997; Brasil 2006a; Brasil 2006b; Cardoso et al. 2014).

Outro dado pesquisado por Silva (2012) revela a porcentagem de pessoas com *Hb SS* ou *Hb AS* de familiares dos interlocutores investigados pela autora na Fundação Hemopa em 2011, na qual consta que 55% dos sujeitos relataram possuir outras pessoas na família com DF. Por conseguinte, 45% dos entrevistados que alegaram não possuir parentes com *Hb SS*, relataram também desconhecer a informação (11%) ou ainda que os seus familiares (irmãos, sobrinhos, tios, etc.) não realizaram o teste (16%), conforme podemos observar no quadro 5:

Quadro 5. Porcentagem de Outras Pessoas com <i>Hb SS</i> ou <i>Hb AS</i> na Família (n = 40)	
Sim (55%)*	Não (45%)**
*Tio/a (3%) com <i>Hb SS</i>	**Não fizeram o teste (16%)
*Primo/a (14%) com <i>Hb SS</i>	**É filho único (10%)
*Filho/a/s (13%) com <i>Hb SS</i>	**Não sabem responder (11%)
*Irmão/ã/s (40%) com <i>Hb SS</i>	**Afirmaram não possuir parentes com <i>HB*SS</i> (53%)
*Sobrinho/a (3%) com <i>Hb SS</i>	
*Parentes com <i>Hb AS</i> (27%)	** Parentes com <i>HB*AS</i> (10%)

Fonte: Silva (2012)

Como notamos acima, tanto as pessoas que responderam “sim” quanto as que responderam “não” possuem parentes com o Traço Falciforme (*Hb AS*), somando 37% para esse dado coincidente do total de sujeitos pesquisados. As pessoas que afirmaram ser “filho único” somam 10%, sendo que os dados apontam para índices epidemiológicos consideráveis para o Pará na amostra de Silva (2012). Vejamos alguns relatos dos números em questão:

Ao todo são 9 irmãos, 2 faleceram com DF devido complicações, dois meninos, sendo que 1 morreu com 7 anos e o outro, com 22 anos. Das 7 meninas, apenas ela é SS (irmã), as demais não. A minha família é de Soure, eles vieram para Belém por causa das complicações com as crianças (Joana, 35 anos, Pedagoga, Belém, pessoa com DF).

O meu irmão e o meu outro filho. Eu e minha mulher tinha 4 filhos, um morreu quando nasceu [natimorto/neonatal], outro morreu com 1 ano e 8 meses por causa da DF, com a malária também, passamos 5 dias com ele em casa, ele faleceu por causa da malária que *chupa* todo o sangue e a anemia também, agora temos 2 filhos, um menino com SS e uma menina (Edson, pai de criança de 10 anos com DF, Agricultor, Nordeste do Pará).

São 7 filhos, agora são 5. Meus pais perderam 1 filho com DF, ele morreu com 18 anos, eles não tinham condições de tratar e foi se agravando, eles só descobriram quando ele tinha 17 anos, mas quando foi encaminhado pra cá, deu a crise muito forte, acho que virou leucemia, câncer... Ele não tinha um pingote de sangue, ficou sem sangue. Outro irmão meu faleceu com 2 anos de idade, mas a gente não sabe o motivo. Os outros filhos (5) não fizeram o exame. Uma médica orientou que trouxesse eles, mas não tenho condições de trazer (Marcos, 19 anos, Ribeirinho, Ilha do Marajó, pessoa com DF).

Minha irmã. Eu descobri com 40 anos, não sabia que era portador, descobri porque um dia senti uma tonteira, parecia até que eu tava porre, fui ao posto de saúde, fiz exame de sangue e me encaminharam pro Hemopa. Eu moro sozinho. Ao todo são 6 irmãos, meus pais já são falecidos, tem eu e ela com DF, os 4 não (João, Serviços Gerais, 42 anos, Baixo Tocantins, pessoa com DF).

As falas dos interlocutores demonstram que os índices de ocorrência familiar para *Hb SS* e *Hb AS* são significantes para a amostra entrevistada por Silva (2012) e que fatores biossociais como: limitações financeiras, dificuldades de deslocamento do interior do estado para Belém com fins de tratamento e diagnóstico tardio, são alguns elementos vinculados à DF no Pará, que devem ser levados em consideração no que diz respeito ao acesso a informações sobre a doença e aos cuidados de saúde adequados para as pessoas com diagnóstico confirmado e seus respectivos familiares.

Questões Biossociais da Doença Falciforme no Estado do Pará na Perspectiva Bioantropológica:

Felix et al. (2010) em pesquisa realizada em Uberaba (MG) constataram que “em relação aos sentimentos pelo fato de ter uma doença crônica, 18 pacientes (38,3%) relataram aceitação, 10 (21,3%) revolta e 08 (17%) tristeza. De todos os pacientes pesquisados, somente 01 (2,1%) estava em acompanhamento psicológico” (Felix et al. 2010: 205).

Araújo (2007) em seu estudo sobre o Autocuidado na DF no Rio de Janeiro (RJ) informa que existem alguns riscos entre jovens diagnosticados com *Hb SS*, como o distúrbio do autoconceito, da autoimagem e da autoestima, destacando que:

O retardo do desenvolvimento e do crescimento promovido pela doença falciforme permite ao adolescente sofrer ações preconceituosas e, muitas vezes, estigmatizadas, promovendo a segregação social principalmente no ambiente escolar. Tais consequências podem somente majorar aquelas que já são impostas pelo desconhecimento do profissional da área da educação sobre a doença e pelo racismo institucional ainda muito presente no nosso cotidiano (Araújo 2007: 242).

Nesse interim, Silva (2012) destaca a importância de abranger a DF analisando demandas biossociais no que tange ao diagnóstico, tratamento, acesso e cuidado com a *Hb SS* no Pará, como segue:

O cotidiano biológico e social de pessoas com DF foi descrito pelos interlocutores partindo de problemas, marcados por situações como: preocupação, desespero, desânimo, costume com a doença, tristeza, depressão, conformismo, complicações na saúde, limitação de gasto energético, proibições de ir e vir, isolamento social e instabilidade fisiológica em relação ao corpo adoecido (Silva 2012: 60).

Além dessas circunstâncias, Silva (2012) descreve ainda que a sensação de medo e incerteza por conviver com os sintomas, os estigmas étnicorraciais, as dificuldades de acessibilidade ao tratamento de saúde, as restrições estruturais por consequência do adoecimento, assim como a busca por tratamentos complementares não acadêmicos configuram os indicativos das relações biossociais da DF no Pará. As falas dos interlocutores expressam melhor essa realidade:

Quando eu descobri que era anemia eu pensei que tivesse cura, mas quando disseram que era incurável, eu fiquei com medo, mas já me conformei com a DF. A minha família perdeu tudo o que tinha por causa do tratamento dela [a informante novamente chora, fica lacrimejante], até a casa da gente foi vendida pra tratar de nós duas [refere-se à irmã que também tem DF]. Nós tínhamos um gadinho, uma fazendinha, mas acabou tudo, hoje já recuperamos parte do nosso patrimônio, mas não é a mesma coisa (Elisângela, Estudante, 25 anos, Marabá, pessoa com DF).

É um problema que ele tem no sangue. Desde quando ele nasceu, sempre foi uma criança frágil, com um ano e pouco teve hepatite, após a transfusão, descobriu DF com 4 anos. Antes de descobrir, ele vivia no hospital. Meu ex-marido era moreno. Minha avó é *beeeeeem* moreninha, quase índia (Rute, Doméstica, Mãe de adolescente de 13 anos com DF, Sudeste do Pará).

Vou até a balsa da Hidroviária Municipal, no Porto do Rio Arassai, viajo 53 horas, desembarco em Belém e fico na Casa de Apoio do nosso município, de lá venho pro Hemopa, costumo ficar 5 dias, mas já fiquei 40 dias lá (Luís, Estudante, 16 anos, Baixo Amazonas, pessoa com DF).

Saúde? Aí vai complicar a minha resposta! [Risos] É uma pessoa ativa, uma pessoa de bem com a vida, de bem com o mundo, que não é mal-humorada. Eu tenho uma opinião, já era pra ter um Hospital do Hemopa pra atender os pacientes do Hemopa, dinheiro tem, falta era vontade. Os pacientes sentem necessidade de se expressar, só não sabem pra quem (Fernando, Desempregado, 33 anos, Belém, pessoa com DF).

Eu tenho que colocar na minha cabeça que eu tenho essa doença, hoje eu tenho que controlar os banhos de igarapé, de chuva. Eu passei a controlar as saídas, perceber os perigos e por falta de tempo também, deixei isso de lado (João, Serviços Gerais, 42 anos, Baixo Tocantins, pessoa com DF).

Os relatos citados discorrem sobre variados aspectos de convívio com a DF, todavia, há outra situação no cotidiano da doença, como o uso da medicina tradicional^{xxxiii} ou *folk medicine* (Oliveira 1985; Figueiredo 1994; Barros et al. 2012), um tema de caráter regional, que também é bastante presente no tratamento de diversos tipos de doenças, inclusive para *Hb SS*. O uso de plantas e animais de cunho medicamentoso foi retratado por Barros et al. (2012) em pesquisa realizada na Terra do Meio, Estado do Pará:

Ao considerar a biodiversidade da Amazônia, há grande número de plantas medicinais que os estudos etnobotânicos geralmente reportam - muitas vezes cerca de 100 espécies [...]. Um maior número de espécies de animais utilizados em zooterapia poderia ser esperado em cada um dos estudos citados, inclusive no "Riozinho do Anfrísio", porque esta comunidade é bastante isolada dos centros urbanos, com a falta de serviços de saúde convencionais, o número de espécies utilizadas na zooterapia deve ser particularmente importante^{xxxiv} (Barros et al. 2012: 12, tradução livre).

O estudo de Barros et al. (2012) cita a utilização de espécies vegetais e animais na cura de enfermidades, não apenas pela ausência de espaços de saúde em municípios distantes dos centros urbanos, como também ressalta a importância dos saberes etnobotânicos, isto é, os conhecimentos locais da biodiversidade amazônica. Nesse sentido, Silva (2012) pesquisou a relação do uso de plantas consideradas medicinais no tratamento complementar à DF, no qual as falas mais frequentes citam a utilização de chás e infusões na terapêutica da *Hb SS*, em situações de crises de dor ou na tentativa de amenizar as consequências da anemia, entendida pelos interlocutores como um alívio para os sintomas:

Às vezes eu tomo chá de pariri, eu melho bastante, agora eu tenho muita indisposição, desânimo e não faço mais (Mariana, Estudante, 29 anos, Santa Maria do Pará, pessoa com DF).

O chá do coco da Castanha do Pará já dei também, mas eu parei. Dei e cortei porque fez mal pra ela. Já dei suco de beterraba com laranja, misturo tudo com cenoura e dou pra ela (Dora, Faxineira, Mãe de adolescente de 12 anos com DF, Paragominas).

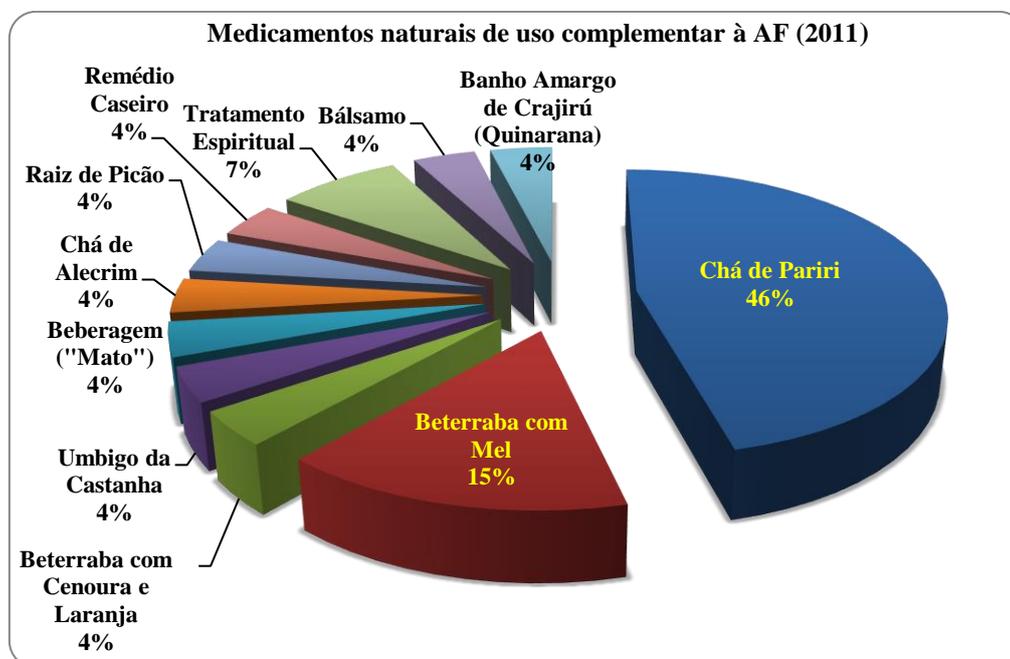
Eu tomo chá de pariri pra anemia, duas garrafas diárias. Eu tenho essa planta em casa, eu tomo o chá feito água, eu faço vitaminas de frutas com leite, várias coisas (João, Serviços Gerais, 42 anos, Baixo Tocantins, pessoa com DF).

Antes, quando eu não sabia, usava chá de pariri, beterraba, chá do umbigo da castanha, deixo de molho e ela fica tomando feito água [a filha]. Agora eu não faço mais (Celina, Diarista, Mãe de criança de 10 anos com DF, Belém).

Já me ensinaram tanto tipo de remédio... [Pensativa] Mas uso pariri [para a filha] e beterraba com mel (Elane, Mãe de adolescente de 14 anos com DF, Jacundá).

A figura 2 abaixo mostra o uso das diferentes formas da Medicina Tradicional no tratamento de pessoas com DF no Pará (Silva 2012):

Figura 2: Medicina Tradicional no tratamento de pessoas com DF no Pará



Fonte: Silva (2012: 81).

Segundo Silva (2012: 79), “o “chá de pariri” foi o medicamento mais citado durante as entrevistas, sendo usado antes, durante e após a clínica hematológica que assiste os sujeitos com DF no hemocentro”. Em um trabalho conjunto, Silva e Silva (2014) resumem a figura acima desse modo:

Em função da denominação “anemia”, as pessoas com a doença frequentemente fazem uso de chás, *garrafadas* e infusões, que são compostos de plantas com elevado teor de ferro, o que está em contraposição à recomendação da clínica hematológica. Como a DF é, em geral, confundida com a anemia comum, metade das pessoas do grupo estudado faz uso de “chá para anemia” com o intuito de obter uma melhora em seu quadro clínico, muitas vezes experimentando reações adversas, conforme os seus próprios relatos, que podem ter importantes repercussões no tratamento (Silva e Silva 2014: 01).

O costume de usar chás e outros fármacos faz parte do comportamento cultural no Estado do Pará, com eficácia comprovada em muitas situações, como o uso do pariri para anemia comum (ferropriva) ou do alecrim para insônia, contudo, tal hábito medicamentoso utilizado no tratamento para DF deve ser revisto (Figueiredo 1994^{xxxv}; Silva 2012).

Para Silva (2012), “o uso sistemático pode agravar a situação de saúde dos indivíduos com DF, já tão eminentemente fragilizada por fatores socioeconômicos, emocionais, estruturais, etc.” e, para tanto, é imprescindível “reconduzir informações sobre a ingestão imprópria desses medicamentos e robustecer no ambulatório médico o desaconselhamento de seu uso, vale ressaltar que isso significa uma mudança cultural nas práticas curativas do grupo em questão” (Silva 2012: 81-82).

Assim sendo, a consideração da DF como um problema de saúde da população negra e parda do Pará, abrangendo as inúmeras vicissitudes que acompanham as pessoas com o agravo, é um elemento básico a ser considerado para a elaboração de políticas públicas mais eficazes ao acúmulo de informação epidemiológica e para o tratamento da *Hb SS* na Amazônia.

Considerações Finais:

A epidemiologia da DF no Pará vinculada aos seus contextos biossociais é fundamental na elaboração de estratégias em saúde do Estado, com o intuito de aprimorar a qualidade no atendimento clínico e terapêutico.

É primordial ainda considerar o acompanhamento da epidemiologia da doença com a construção de agendas políticas que organizem um calendário de ações em saúde

que beneficiem as pessoas com DF, assim como os seus familiares, com a criação de associações pró-*Hb SS*, um banco de dados eficiente para a socialização de informações para os interlocutores com a doença, como também a educação continuada para profissionais de saúde da capital e do interior que ainda desconhecem as idiosincrasias da experiência de conviver com a DF no dia-a-dia.

As questões étnicorraciais, a variabilidade genética do gene *S*, a prevalência entre pessoas negras e pardas, as vivências emocionais pelo estigma e o uso da medicina tradicional são temas urgentes que necessitam de reconhecimento do Estado e de toda a sociedade, a fim de que se possam constituir novas práticas educativas de cunho público em prol de melhorias nas condições de vida de pessoas com DF no Pará.

Referências Bibliográficas (Artigo 1)

ARAÚJO, Paulo Ivo C. O autocuidado na doença falciforme. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter.*, 29(3), 2007, p. 239-246.

BRASIL. Ministério da Saúde. *Manual de condutas básicas na doença falciforme*. Rio de Janeiro, 2002, p. 05.

_____. Ministério da Saúde. *Guia do sistema único de saúde: doença falciforme*. Brasília, 2006a, p. 52.

_____. Ministério da Saúde: *Manual de condutas básicas na doença falciforme*. Distrito Federal: Ed. Brasília, 2006b, p. 55.

_____. Ministério da Saúde. *Mapa da prevalência do gene S em algumas regiões do Brasil*. Brasília, 2007, p. 01.

_____. Ministério da Saúde. *Programa Nacional de Amostra por Domicílio: composição étnica da população paraense*. Brasília, 2011. Disponível em <http://www.ibge.gov.br/cidadesat/painel/painel.php?codmun=150140#topo>. Acessado em: 28 de março de 2015.

BATISTA, Amanda e ANDRADE, Tânia Cristina. Anemia falciforme: um problema de saúde pública. *Universitas Ciências da Saúde*, v. 03, n.01, 2008, p. 83-99.

BARROS, Flávio B., VARELA, Susana. A. M., PEREIRA, Henrique M. e VICENTE, Luís. Medicinal use of fauna by a traditional community in the Brazilian Amazonia. *Journal of Ethnobiology and Ethnomedicine*, 2012, p: 8-37.

BONZO, Marluiz E. *A importância da triagem neonatal e do aconselhamento genético na doença falciforme*. Monografia (Graduação em Medicina). Universidade Federal da Bahia, Salvador, Faculdade de Medicina, p. 33, 2013.

CANÇADO, Rodolfo D. Doenças falciformes. *Prática Hospitalar Ano IX (50)*, 2007, p. 61-64.

CARDOSO, Greice L. e GUERREIRO, João F. Molecular characterization of sickle cell anemia in the Northern Brazilian State of Pará. *American Journal of Human Biology* (22), 2010, p. 573-577.

CARDOSO, G. L.; DINIZ, I. G., SILVA, A. N. L. M.; CUNHA, D. Al.; JUNIOR, J. S. S.; UCHÔA, C. T. C.; SANTOS, S. E. B.; TRINDADE, S. M. S.; CARDOSO, M. S. O. e GUERREIRO, J. F. DNA polymorphisms at BCL11A, HBS1L-MYB and Xmn1-HBG2 site loci associated with fetal hemoglobin levels in sickle cell anemia patients from Northern Brazil. *Blood Cells Mol. Diseases.* xxx (2014) xxx-xxx. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bcmed.2014.07.006>.

CAVALCANTI, Juliana M. 2007. *Doença, Sangue e Raça: o caso da anemia falciforme no Brasil, 1933-1949*. Dissertação (Mestrado em Histórias das Ciências), Casa de Oswaldo Cruz – FIOCRUZ, Programa de Pós-Graduação em História das Ciências e da Saúde, Rio de Janeiro. p. 147, 2007.

_____. MAIO, Marcos C. Entre negros e miscigenados: a anemia e o traço falciforme no Brasil nas décadas de 1930 e 1940. *História, Ciências, Saúde – Manguinhos* 18 (2), 2011, p. 377-406.

FELIX, Andreza A.; SOUZA, Hélio M. e RIBEIRO, Sônia B. F. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter.* 32(3), 2010, p. 203-208.

FIGUEIREDO, Napoleão. Os “bichos” que curam: os animais e a medicina de “folk” em Belém do Pará. *Boletim do Museu Paraense Emílio Goeldi, Série Antropologia* 10 (1), 1994, p. 75-92.

KIKUCHI, Berenice A. Assistência de enfermagem na doença falciforme nos serviços de atenção básica. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter.* 29(3), 2007, p. 331-338.

LIRA, Altair S. e QUEIROZ, Maria Cândida A. O protagonismo das pessoas e seus familiares na implantação do Programa de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme. In FERREIRA, Sílvia Lúcia e CORDEIRO, Rosa Cândida (orgs.). *Qualidade de vida e cuidados às pessoas com doença falciforme*. Salvador: EDUFBA, p. 127-144, 2013.

MAIO, Marcos C. e MONTEIRO, Simone. Tempos de racialização: o caso da “saúde da população negra” no Brasil. *História, Ciências, Saúde – Manguinhos* 12 (2), 2005, p. 419-446.

MUNANGA, Kabengele. A difícil tarefa de definir quem é negro no Brasil. *Estudos Avançados* 18 (50), 2004, p. 51-66.

_____. *Uma abordagem conceitual das noções de raça, racismo, identidade e etnia*. Rio de Janeiro: Texto da Universidade de São Paulo. Palestra proferida no 3º Seminário Nacional Relações Raciais e Educação-PENESB-RJ, p. 17, 2003.

NAOUM, Paulo C. Sickle cell disease: from the beginning until it was recognized as a public health disease. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia* 33 (1), 2011, p. 07-09.

_____. *Hipótese multi-regional da hemoglobina S*. 2010. Disponível em: <http://www.hemoglobinopatias.com.br/d-falciforme/genebs.htm>. Acessado em: 20 de Março de 2015.

_____. Prevalência e controle da hemoglobina S. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia* 22 (Supl. 2), 2000, p. 342-148.

_____. *Hemoglobinopatias e talassemias*. São Paulo: Sarvier: 1997.

OLIVEIRA, Elda R. *O que é medicina popular?* São Paulo: Abril Cultural Brasiliense: 1985.

PARÁ. Governo do Estado do Pará. Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia e do Estado do Pará. *Dados da Gerência de Arquivo Médico da Fundação Hemopa. 2011.* Belém.

PERIN, Christiano; FILHO, Eurico C.; BECKER, Fábio L.; ALDISSEROTTO, Fábio M.; RAMOS, Gabriel Z.; ANTONELLO, Jerônimo S.; ALEXANDRE, Cláudio O. P. e CASTRO, Elisabeth C. *Anemia Falciforme*. Disciplina de Genética e Evolução, Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas de Porto Alegre, Departamento de Ciências Morfológicas, Porto Alegre, 2000, p. 50. Disponível em: <http://genetica.ufcspa.edu.br/seminarios%20textos/AnemiaFalciforme.pdf>. Acessado em: 15 de fevereiro de 2015.

PIEL, Frédéric B.; PATIL, Anand P.; HOWES, Rosalind. E.; NYANGIRI, Oscar A.; GETHING, Peter W.; Williams, Thomas N.; Weatherall, David J. e Hay, Simon I. *Global distribution of the sickle cell gene and geographical confirmation of the malaria hypothesis*. 2010. DOI: 10.1038/ncomms1104| www.nature.com/naturecommunications.

SALLES, Vicente. *O negro no Pará sob o regime de escravidão*. Belém: IAP: 2005.

_____. *O negro na formação da Sociedade Paraense*. Belém: Paka-Tatu: 2004.

SILVA, Ariana K. *Doença como experiência: as relações entre vulnerabilidade social e corpo doente enquanto fenômeno biocultural no Estado do Pará*. Dissertação (Mestrado em Antropologia/Bioantropologia). Programa de Pós-Graduação em Antropologia, Universidade Federal do Pará, Belém, 2012.

_____. SILVA, Hilton P. (2013a). Anemia Falciforme como experiência: relações entre vulnerabilidade social e corpo doente enquanto fenômeno biocultural no Estado do Pará. *Amazônica, Revista Antropol.* (Online) 5 (01), 2013, p. 10-36.

_____. (2013b). *The color of sickle cell disease in Amazonia*. 38th Meeting Human Biology Association. Knoxville, TN. 2913, p. 41. Disponível em: http://www.readcube.com/articles/10.1002%2Fajhb.22373?r3_referer=wol&tracking_action=preview_click&show_checkout=1&purchase_referrer=onlinelibrary.wiley.com&purchase_site_license=LICENSE_DENIED_NO_CUSTOMER. Acessado em: 15 de Abril de 2015.

_____. *Medicina tradicional e doença falciforme na Amazônia Paraense: uma relação possível? Anais do VIII Congresso Brasileiro de Pesquisadores Negros – COPENE 2014.*

SILVA, Roberto B. P.; RAMALHO, Antonio S. e CASSORLA, Roosevelt M. S. A anemia falciforme como problema de saúde pública no Brasil. *Revista de Saúde Pública* 27 (1), 1993, p. 54-58.

SIQUEIRA, Bruna R.; ZANOTTI, Luciene C.; NOGUEIRA, Adriana e MAIA, Adriana C. S. Incidência de anemia falciforme, traço falcêmico e perfil hemoglobínico dos casos diagnosticado na triagem neonatal no Estado de Rondônia no ano de 2003. *Saber Científico*. Porto Velho, 2 (1), 2003, p. 43 – 53.

STONE, Linda; LURQUIN, Paul F. e CAVALLI-SFORZA, Luca. *Cultural evolution*. Washington: USA: Blackwell Publishing, 2007, p. 129-143.

WEATHERALL, David J, CLEGG, John B. *Inherited haemoglobin disorders: an increasing global health problem*. Bull World Health Organ, 2001, 79 (8), p. 704-12.

SITE ACRE. Notícia: *Acre vai aprimorar diagnóstico de Anemia Falciforme*. 2015. Disponível em: <http://www.agencia.ac.gov.br/noticias/acre/sesacre-vai-aprimorar-diagnostico-e-tratamento-da-anemia-falciforme>. Acessado em: 15 de Abril de 2015. 127 Revista da ABPN, v. 7, n. 16, 2015, p.103-127.

SITE AMAPÁ. Notícia: *Amapá realiza audiência pública para discutir doença falciforme*: <https://fenafal.wordpress.com/2011/06/02/amapa-realiza-audiencia-publica-para-discutir-doenca-falciforme/> <https://fenafal.wordpress.com/author/dalmopb/page/14/> e <https://fenafal.wordpress.com/author/dalmopb/page/14/>. 2015. Acessado em: 15 de abril de 2015.

SITE CDC. Centers for Disease, Control and Prevention. *Sickle Cell Disease: data e statistics*. 2015. Disponível em: <http://www.cdc.gov/ncbddd/sicklecell/data.html>. Acessado em: 05 de março de 2015.

SITE MANAUS. Notícia: *Profissionais de saúde discutem estratégias de atendimento direcionada à população negra*. 2015. Disponível em: <http://www.manaus.am.gov.br/2014/12/03/profissionais-de-saude-discutem-estrategias-de-atendimento-direcionadas-a-populacao-negra/>. Acessado em: 15 de abril de 2015.

SITE RORAIMA. *Hematologia*. Rev. Bras. Hematol. Hemoter. 34(Supl. 2), 2012, p. 89-326. Disponível em: http://apps.elsevier.es/watermark/ctl_servlet?f=10&pident_articulo=90277834&pident_usuario=0&pcontactid=&pident_revista=396&ty=94&accion=L&origen=rbhh&web=rbhh.elsevier.es/&lan=pt&fichero=396v34nSupl.2a90277834pdf001.pdf. Acessado em: 21 de abril de 2015.

SITE TOCANTINS. Notícia: *Falta de tratamento da anemia falciforme prejudica portadores da doença no Tocantins*. 2015. Disponível em: <http://globo.com/tv-anhanguera-to/bom-dia-tocantins/v/falta-de-tratamento-da-anemia-falciforme-prejudica-portadores-da-doenca-no-tocantins/3515338/>. Acessado em: 15 de Abril de 2015.

SITE WHO. *Bulletin of the World Health Organization*. 2015. Disponível em: <http://www.who.int/bulletin/volumes/86/6/06-036673/en/>. Acessado em: 07 de março de 2015.

ZAGO, Marco A., FIGUEIREDO, Mauro S. e OGO, Bantu β s cluster haplotype predominantes among Brazilian Blacks. *Am. J. Phys. Anthropol*, 88, 1992, p. 295-298.

Como observamos no Artigo 1, a investigação multidimensional da epidemiologia da DF no Pará, vinculando-a a circunstâncias biossociais, é fundamental na elaboração de estratégias em saúde do Estado, com o intuito de aprimorar a qualidade no atendimento clínico e terapêutico.

É primordial ainda considerar o acompanhamento da epidemiologia da doença com a construção de agendas políticas que organizem um calendário de ações em saúde que beneficiem as pessoas com DF, assim como os seus familiares, com a criação de associações pró-*Hb SS*, um banco de dados eficiente para a socialização de informações para os interlocutores com a doença, como também a educação continuada para

profissionais de saúde da capital e do interior que ainda desconhecem as idiossincrasias da experiência de conviver com a DF no dia-a-dia. Diante do exposto, o problema segue.

4. Anemia Falciforme e Racismo: Um Problema Genético e Sociorracial a Ser Discutido.

Ao debater o tema racial em relação às populações contemporâneas, Guimarães (2008: 65) questiona: “O que significa a não existência de raças humanas para a Biologia? Significa que as diferenças internas não são maiores que as diferenças externas, aquelas existentes entre populações africanas e europeias, por exemplo”. Já no campo das Ciências Sociais, “as raças são, cientificamente, uma construção social e devem ser estudadas por um ramo próprio da Sociologia, que trata das identidades sociais” (Guimarães 2008: 65).

De acordo com Pena et al. (2000: 01), a “ancestralidade genômica” de uma determinada população é uma estimativa que pode ser considerada eficaz em testes de verificação da origem genética de determinado grupo, no entanto, informa ainda que “cada genoma humano é único – com exceção de gêmeos monozigóticos, nunca existiram nem vão existir na humanidade dois genomas iguais. O genoma de cada pessoa é uma coisa nova neste mundo e nunca vai se repetir”. Eles descrevem ainda em consideração a acelerada utilização da “Era do DNA” que:

A partir de 1960 o nosso entendimento das bases genéticas da individualidade humana cresceu rapidamente. Com o florescimento da engenharia genética na década de 1980 passamos a estudar a variação genética humana diretamente no DNA, em nível genômico. Descobrimos assim uma riqueza de variabilidade nunca antes sonhada. Através de vários tipos de marcadores [minissatélites, microssatélites, polimorfismos de sequência (SNPs), polimorfismos de inserção-deleção (indels)], podemos hoje caracterizar no laboratório a individualidade genômica humana e aplicar esse conhecimento em criminalística, testes de paternidade, estudos de ancestralidade e investigações de doenças genéticas (Pena et al. 2000: 01).

Ainda que os estudos genéticos estejam legitimados no critério das bases moleculares, tenham avançado significativamente sobre a filogenia do gênero *Homo* e agora saibamos que todos somos de uma única espécie, as demandas de caráter racial na sociedade brasileira em relação à DF estão para além das questões genotípicas, gerando variadas e/ou controversas opiniões em como lidar com esse contexto polêmico e, até o momento, sem um consenso. Em se tratando da DF, com características genéticas e

sociais peculiares, o debate continua atual (Griffiths et al 2002; Neto e Pitombeira 2003; Alves et al 2005; Cavalcanti 2007; Cavalcanti e Maio 2011; Silva e Silva 2013).

Em assim sendo, Silva (2012) fez um estudo sobre a representação biossocial da Doença Falciforme (Anemia Falciforme) no Pará^{xxxvi} e, entre outros resultados, apontou para um significativo desnível estatístico entre a “Cor Autodeclarada” e a “Cor Presumida” de pessoas com DF, lançada no Prontuário Médico do Hemocentro Regional, no qual havia uma lacuna da indagação: “Qual é a sua cor?”. O resultado segue descrito:

A classificação de “pardos” no prontuário médico representa 70% da amostra, no entanto, em relação à mesma cor autodeclarada, o percentual equivale a apenas 27%, considerando que “pardo” segue o padrão do IBGE e que existe em ambos os relatos. Para “brancos” os dados são coincidentes, com representação de 15%. Os “pretos” no prontuário médico somam 3% e para autodeclarados, 7%. A cor “não informada” chega a 13% na amostra e traduz somente os prontuários médicos que não referenciam o dado “cor” em seu conteúdo. A cor “amarela” equivale a 3% da amostra autodeclarada. Os que se alegam “morenos” (cor que não é padrão no IBGE) somam 35%, ressignificação que talvez tenha incorporado diversas formas de *identidade* que o povo brasileiro tem atravessado ao longo do seu processo histórico (Silva 2012: 91).

No contexto biossocial Amazônico, a DF é uma síndrome racializada, particularmente porque ainda é considerada ancestralmente como uma “doença que vem do negro”, sendo também descrita ou vivenciada culturalmente de modo singularizado. Não obstante, existe um processo de estigmatização dos indivíduos diagnosticados com DF, que sofrem acintes, desrespeitos e outros preconceitos por causa dos sintomas da doença e de seus respectivos fenótipos, sendo que os relatos mais frequentes representaram a DF como “doença hereditária que é passada dos pais para os filhos, que deforma os glóbulos vermelhos e que não tem cura”, sugerindo também que a doença acometa “pessoas negras” ou está relacionada a “antepassados negros”, quase que de forma exclusiva (Silva 2012: 59).

Outra questão está relacionada à forma como as pessoas com DF são estigmatizadas em sociedade por sua condição genética, isto é, devido às manifestações clínicas e sequelas da doença ou pela cor da pele dos sujeitos, que implicam abranger as relações de raça, cor e identidade social dos interlocutores. Muitas vezes, os indivíduos são distinguidos com apelidos e rótulos que afetam substancialmente a experiência de viver com DF, gerando uma questão fundamental a ser problematizada, com a intenção de discutir os elementos que constituem as questões sociorraciais que englobam a DF,

especificamente, no Estado do Pará. Para tanto, questionamos os interlocutores da pesquisa sobre a autodeclaração de raça, cor, discriminação e racismo nos setores de saúde e outros espaços de sociabilidade, a fim de perceber como essas relações ocorriam.

Como pudemos notar, a DF é constituída não apenas de uma prevalência genética em diversos continentes, mas também comporta elementos étnicorraciais que vão desde a classificação de ser uma doença relacionada historicamente à população negra e parda, como também trata-se de uma enfermidade ainda pouco conhecida por muitos profissionais de saúde, pelos próprios pacientes diagnosticados, por suas famílias e pela sociedade em geral, acarretando determinados estigmas aos indivíduos afetados, geralmente, considerados como de raça negra e parda (Laguardia 2002; Cordeiro e Ferreira 2009; Kaercher 2010; Silva e Silva 2013; Kwateng 2014).

O problema possui dois fluxos: a) Existe uma prevalência da DF entre a população auto classificada como negra e parda e, portanto, justificam-se as Políticas de Ações Afirmativas à Saúde da População Negra que organizações pró-DF exigem como direito humano, porém, muitas vezes, tais reivindicações são negligenciadas pelo Estado Brasileiro, colocando-os em condição de exclusão e invisibilidade; b) Por conseguinte, os indivíduos com DF, que são fenotipicamente negros ou pardos, convivem com uma série de obstáculos que extrapolam os sinais e sintomas clínicos causados pela síndrome em momentos de crise, como: o racismo, o racismo institucional e o preconceito, circunstâncias que podem agravar a situação de saúde do grupo pesquisado de forma substancial. Essas e outras questões serão abordadas a seguir no “Artigo 2” que discorre sobre o *problema* da tese, a seguir.

4.1. Artigo 2⁹. Doença Falciforme, Preconceito Linguístico e Sociorracial: A Desinformação como Determinante Social da Saúde no Estado do Pará, Amazônia.

Silva, A. K., 2016³⁰

²⁹ O “Artigo 2” corresponde às perguntas: *De que forma o racismo e o racismo institucional se caracterizam entre as pessoas com DF e como afetam a qualidade de vida delas?; A DF é uma “doença de negro”? Em que medida?*

³⁰ Autora: Ariana Kelly Silva. Artigo publicado na Revista da Amazônica de Antropologia, representando o segundo artigo da Tese de Doutorado. *Amazôn., Rev. Antropol. (Online)* 8 (2): 518 - 539, 2016. O artigo está descrito na íntegra conforme o publicado.

Resumo:

O artigo discute o preconceito linguístico e sociorracial vivenciado por pessoas com Doença Falciforme (DF) no Estado do Pará, tanto nos Serviços Públicos e Privados de Saúde como na Escola, na Família e no Trabalho, resultado de uma pesquisa de campo com 45 interlocutores que convivem com o agravo e que recebem inúmeros apelidos (insultos) por causa de sua condição genética. A metodologia foi baseada em pesquisa qualitativa no Centro de Hemoterapia e Hematologia do Estado do Pará – Fundação HEMOPA (2010-2011), após aprovação no Comitê de Ética em Pesquisa do hemocentro, com entrevistas semiestruturadas sobre como é viver com a DF no Pará, estudo etnográfico e levantamento bibliográfico sobre o tema. Objetivou-se classificar o preconceito linguístico e sociorracial vivenciado pelos indivíduos com DF como um Determinante Social da Saúde (DSS), o que torna a situação de saúde e de vida deles um problema a ser enfrentado. Os resultados indicam que 57% das pessoas entrevistadas já sofreram algum tipo de preconceito – seja linguístico e/ou sociorracial –, sendo que o cotidiano biossocial dos interlocutores com o agravo é considerado como difícil de vivenciar. Conviver com apelidos qualificados pela ‘força’ da Língua Portuguesa é visto como uma demanda de saúde pública e analisado como um DSS por envolver situações de racismo e intolerância com o Outro, além da desinformação sobre a DF, tanto de quem pratica quanto de quem lida com o preconceito. Desse modo, é de fundamental importância que a DF seja assunto de divulgação entre os órgãos competentes a fim de adquirir maior conhecimento e informações sobre a doença e, assim, obter a melhoria da situação de saúde dos sujeitos com DF no Estado do Pará.

Palavras-chave: *Doença Falciforme, Preconceito Linguístico e Sociorracial, Determinantes Sociais da Saúde, Amazônia.*

Sickle Cell Disease, Linguistic and Socio-Racial Prejudice: Disinformation as a Social Determinant of Health in The State of Pará, Amazonia.

Abstract:

This article discusses the linguistic and socio-racial prejudice experienced by people with sickle cell disease (SCD) in the State of Pará, both in Public and Private Health Services as well as in School, Family and Work, it is the result of a field research with 45 interlocutors who live with the disease and who receive numerous nicknames (insults) because of their genetic condition. The methodology was based on qualitative research at the Hematology and Hemotherapy Center of the State of Pará – HEMOPA Foundation (2010-2011), after approval by the Hemocenter Research Ethics Committee, with semi-structured interviews on how to live with the SCD in Pará, an ethnographic study and a bibliographical review on the subject. The objective was to classify the linguistic and socio-racial prejudice experienced by individuals with SCD as a Social Determinant of Health (DSS), which makes their health and life situation a problem to be faced. The results indicate that 57% of the people interviewed have already suffered some type of prejudice – whether linguistic and/or socio-racial – and that the daily bio social of the interlocutors with the disease is considered as difficult to experience. Living with nicknames qualified by the ‘strength’ of the Portuguese Language is seen as a requirement of public health and analyzed as a DSS because it involves situations of racism and intolerance with the Other, besides the misinformation about the SCD, both of those who practice and who deal with the prejudice. Thus, it is of fundamental importance that SCD be a matter of dissemination among the competent sectors in order to increase knowledge and information about the disease and, so, to obtain the improvement of the health situation of subjects with SCD in the State of Pará.

Keywords: *Sickle cell disease, linguistic and socio-racial prejudice, Social Determinants of Health, Amazon.*

Enfermedad de Células Falciformes, Prejuicio Lingüístico y Socio-Racial: La Desinformación como Determinante Social de la Salud en el Estado de Pará, Amazonia.

Resumen:

El artículo discute el preconceito lingüístico y socio-racial vivenciado por personas con enfermedad de células falciformes (ECF) en el Estado de Pará, tanto en los servicios públicos y privados de salud como en la Escuela, la Familia y el Trabajo, resultado de una investigación de campo con 45 interlocutores que viven con la enfermedad y que reciben numerosos apodos (insultos) a causa de su condición genética. La metodología se basó en investigación cualitativa en el Centro de Hemoterapia y Hematología del Estado de Pará – Fundación HEMOPA (2010-2011), tras su aprobación por el Comité de Ética en Investigación del Hemocentro, con entrevistas semiestructuradas sobre cómo es la vida con ECF, en Pará, estudio etnográfico y levantamiento bibliográfico sobre el tema. El objetivo del estudio fue clasificar el prejuicio lingüístico y socio-racial vivenciado por las personas con ECF como un Determinante Social de la Salud (DSS), lo que hace que la situación de salud y la vida de ellos sea concebida como un problema a enfrentar. Los resultados indican que el 57% de las personas entrevistadas sufrieron algún tipo de perjuicio – ya sea lingüístico y/o socio-racial –, siendo que el cotidiano bio-social de los interlocutores con la enfermedad es considerado como difícil de experimentar. Convivir con apodos calificados por la ‘fuerza’ de la Lengua Portuguesa es visto como una exigencia de la salud pública y se examina como un DSS para dar lugar a situaciones de racismo e intolerancia con el Otro, además de la desinformación sobre la ECF, tanto de quienes practican como de quienes lidian con el perjuicio. Por lo tanto, es de fundamental importancia que el ECF sea un objeto de divulgación entre los órganos pertinentes, con el fin de adquirir más conocimiento e información sobre la enfermedad y así obtener mejores condiciones de salud en los sujetos con ECF en el Estado de Pará.

Palabras-clave: *Enfermedad de Células Falciformes, Perjuicio Lingüístico y Socio-Racial, Determinantes Sociales de la Salud, Estado de Pará, Amazonas.*

Drepanocytose, Prejudice Langue et Socio-Raciale: La Desinformation comme Determinant Social de la Sante Dans L'état de Para, Amazonia.

Résumé:

L'article traite de la discrimination linguistique et socio-raciale vécue par les personnes atteintes de la maladie drépanocytaire (MD) en Pará, les deux services publics et de la santé privée et de l'école, la famille et le travail, résultat d'une recherche sur le terrain avec 45 partenaires qui vivent avec la blessure et recevant de nombreux surnoms (insultes) en raison de leur condition génétique. La méthodologie a été basée sur la recherche qualitative au Centre d'Hématologie et de l'État de Pará Hématologie – Fondation HEMOPA (2010-2011), après approbation par le comité d'éthique de la recherche du centre de sang, avec des interviews semi-structurées sur la vie avec le MD dans le Pará, l'ethnographie et de la littérature sur le sujet. Cette étude visait à classer la discrimination linguistique et socio raciale vécue par les personnes atteintes de la MD comme un Déterminant Social de la Santé (DSS), ce qui rend la situation de la santé et de la vie d'entre eux un problème à relever. Les résultats indiquent que 57% des personnes interrogées avaient subi une sorte de préjugés – que ce soit linguistique et/ou socio-raciale –, et la bio sociale des interlocuteurs de tous les jours avec le grief est considéré comme difficile à vivre. Vivre avec des surnoms qualifiés la ‘force’ de la Langue Portugaise est considérée comme une demande de santé publique et examiné comme DSS à impliquer des situations de racisme et de l'intolérance avec l'Autr, qui ont tous deux pratiquent que de ceux qui traitent des préjugés. Ainsi, il est d'une importance fondamentale que le MD est sujet de la divulgation entre les organismes compétents afin d'acquérir plus de connaissances et d'informations sur la maladie et obtenir ainsi un meilleur état de santé des sujets atteints de MD dans l'État de Pará.

Mots-clés: *Drépanocytose, Prejudice Langue et Socio-Raciale, Déterminants Sociaux de la Santé, Amazonie.*

Introdução:

O artigo descreve um estudo etnográfico realizado com um grupo de 45 pessoas com Doença Falciforme (DF) discutindo a situação de conviver com “apelidos” (insultos ou acintes) devido à condição genética dos interlocutores, circunstâncias vivenciadas ao longo de suas vidas e classificadas como preconceito linguístico e sociorracial, ocasião considerada como um Determinante Social da Saúde (DSS) dos sujeitos em questão. O levantamento foi realizado no Centro de Hemoterapia e Hematologia do Pará – Fundação HEMOPA, entre 2010 e 2011, após aprovação no Comitê de Ética e Pesquisa (CEP) do hemocentro, com o propósito de compreender como é viver com DF no Estado do Pará, Amazônia.

De acordo com o dicionário Silveira Bueno (2007: 20 e 73), a palavra “acinte” significa: “s. m. Ação premeditada para desgostar alguém; provocação. adv. por –: de propósito”. Já o vocábulo “apelido” quer dizer: “s. m. Codinome ou sobrenome da família; alcunha; designação particular com conotação de qualidade ou defeito”. Desse modo, acintes e apelidos podem ser consideradas expressões que ferem ou maltratam outrem, de modo generalizado.

Desde a origem dos primeiros *Homo sapiens*, provavelmente no Continente Africano, com o seu anatômico aparelho fonador, que os humanos, em algum momento que não sabemos qual, desenvolveram a linguagem falada, tornando o nosso clado *sui generis* nesse artifício. A linguagem humana é uma circunstância de processos evolutivos e culturais, portanto, uma característica fundamental não apenas como instrumento de comunicação, mas também de sobrevivência dos grupos, que elegiam estratégias de caça, coleta e forrageio para garantir comida e abrigo, possuindo, do mesmo modo, apropriada coesão grupal, período do longo processo evolutivo ocorrido na espécie humana, fenômeno biocultural ainda vivenciado nos dias de hoje. Sobre o tópico, Dunbar et al. (1999) afirmam que “Linguagens humanas, como o Francês, Cantonês ou a Linguagem de Sinais Americana, são entidades socioculturais. As línguas são mantidas e transmitidas por atos de fala e escrita; e este é também o meio pelo qual as línguas evoluem^{xxxviii}” (Dunbar et al. 1999: 173).

O sentido de *evolução* o qual asseguram Dunbar et al. (1999) está relacionado às ocasiões de transmissão e transformação rotineiras das línguas humanas, que envolvem

ainda o sentido de cooperativismo e aliança entre os grupos do passado – e do presente! Logo, pode-se dizer que toda linguagem humana é dinâmica e garante às comunidades linguísticas a formação de identidade e colaboração:

É o caso de sociedades de caçadores-coletores em que a reciprocidade é mais intensa no grupo linguístico do que fora dela. Os Kung San!, por exemplo, formam um sistema de partilha e de troca [...]. No entanto, esta comunidade só se estende até a fronteira etno-linguística [...]. Dentro das tribos [! Kung San], a generosidade e a dádiva são valorizadas^{xxxviii} (Dunbar et al. 1999: 222-223, tradução livre).

Apesar de estudos como de Dunbar et al. (1999) que elaboraram a teoria da evolução cultural em vários aspectos, como a língua, a organização social, a arte, os rituais, a música, etc., o consenso social enfrenta modificações não apenas nos entrelaçamentos mais conexos da cultura humana, mas também nas manifestações políticas e econômicas de inúmeras sociedades.

Muitos povos e nações no mundo inteiro construíram diferenças abruptas, como foi o advento da linguagem, que sustentam a variabilidade de sentidos, conotações, morfologias, usos e significados que podem ser usados para criar rótulos que originam preconceitos ao invés de cooperativismo, como antes foi conceituado pelos autores. Hoje a linguagem também é usada para impor diferenças e hierarquias, transmitindo diversos significados valorativos, nem sempre apaziguadores (Dunbar et al 1999; Calvet 2002; Website BBC 2007).

As variáveis linguísticas e variáveis sociais permitem elementos de alterações constantes, porque “as línguas mudam todos os dias, evoluem, mas a essa mudança diacrônica se acrescenta outra, a sincrônica: pode-se perceber numa língua, continuamente, a coexistência de formas diferentes de um mesmo significado” (Calvet 2002: 79). Como exemplo, Calvet (2002) descreve o “Vernáculo Negro-Americano”, citando Labov^{xxxix}:

Labov vai trabalhar com crianças em “guetos urbanos” e esclarece que “quanto à população que nos interessa, ela se compõe de membros pertencentes por completo à cultura vernacular das ruas, rejeitadas pelo sistema escolar”, e assim ele será levado a considerar o que chama de “vernáculo negro-americano”, que possui suas próprias regras e apresenta tão grande número de formas “não padrão” que é inútil querer descrevê-los em termos de desvios de norma (Calvet 2002: 87-88).

O que Calvet (2002: 87) apresenta sobre o trabalho de Labov são as formas de locução de moradores do bairro do Harlem, em Nova Iorque, EUA, alegando que “o falar

dos jovens negros parte de um problema eminentemente prático: estudar as causas de seu fracasso escolar, em particular, de suas dificuldades de aprendizado da leitura”. Todavia, tais *déficits* estão atrelados a questões culturais, como o acesso às melhores escolas e o racismo norte-americano, que até a contemporaneidade é uma realidade naquele país, significando que a utilização da variável da Língua Inglesa demarca diferenças sociorraciais contundentes, fazendo da língua um potencial instrumento de coerção.

Nesse sentido, de fronteiras diferenciais entre grupos específicos, a experiência de ter uma doença e conviver com situações-limite de desrespeito e indignidade por um encadeamento de atitudes inflexíveis, como os apelidos criados para coagir e categorizar as pessoas, que contribuem para a ausência de nexos de um grupo, especialmente para os indivíduos que vivenciam a DF, é uma conjuntura social que exige o reconhecimento de demandas que englobem um problema de saúde pública determinante na avaliação da qualidade de vida desse segmento, precisamente por apreender a saúde além de um bem-estar físico e mental, mas, sobretudo, biossocial e humano.

Igualmente, considerar uma pessoa como “doente”, “fraca” ou “coitada” por causa de sua condição hereditária ou biológica é uma atitude constante que as pessoas com DF no Estado do Pará enfrentam em seu cotidiano biossocial, tendo que conviver com os imponderáveis de uma doença, sob a pecha de variados codinomes ou desfeitas que os indivíduos costumam lidar em sua vivência e, muitas vezes, tentam suplantam tal situação de completo incômodo. Estas são circunstâncias que devem ser consideradas de maneira particularizada e, por isso, a razão primeira da ponderação que segue.

Para Calvet (2002: 58, grifo meu): “A história está repleta de provérbios ou de fórmulas pré-fabricadas que explicam os preconceitos de cada época contra as *línguas*”. O contexto da língua articulada está atrelado, necessariamente, ao “bem falar” ou a locuções que causam constrangimentos a comunidades linguísticas, como é o episódio da frase: “Parler français comme une vache espagnole”^{x1}, cuja origem (“Comme un Basque espagnol”) nos mostra que o juízo de valor sobre a língua atinge outro alvo, o falante” (Calvet 2002: 59). Tais afirmações demonstram que existe uma escala de valores que são expressos através da variação linguística, sendo que “o que interessa à sociolinguística é o comportamento social que essa norma pode provocar”, na qual os falantes podem

contribuir para a supervalorização da própria língua em detrimento de outra diferente (Calvet 2002: 60).

Calvet (2002) comunica ainda que existem situações de segurança e insegurança, assim como atitudes positivas e negativas em torno de uma língua ou variação linguística, onde algumas ideias podem levar à classificação de “pronúncias feias ou vulgares”, mas sempre relatando ações a respeito de normas cultas ou padrões das línguas, classificando estilos ou conotações de falas que podem compilar uma “diferença social” ou mesmo a “relação de forças” entre os praticantes de uma língua, não obstante, utilizo o autor neste texto para denominar outras formas de “poder” quando certo falante de determinada língua, nesse caso, a Língua Portuguesa, apropria-se de alcunhas ou declarações da própria língua para causar embaraço, incerteza, constrangimento e demarcar lugares que diferem aquele sujeito de outros que compõem o restante da sociedade.

A respeito do assunto da subordinação pelo poder de uma língua, em se tratando de pessoas com DF, o linguajar é utilizado como um instrumento de coação ou exclusão social, para estigmatizar sujeitos que lidam com os percalços de uma doença de difícil tratamento e sem cura, sendo ainda submetidos a estereótipos de toda sorte, usando expressões como “amarelão”, “amarelo” ou “olho amarelo” para designar alguém com icterícia devido complicações da própria doença. Bagno revela na matéria sobre “Variação linguística: preconceito linguístico”, no site “Pedagogia ao pé da letra” (Website Pedagogia 2015), que “os apelidos pejorativos são inaceitáveis, quando dizem respeito aos falantes de sua língua materna: é preciso encontrar o ponto de equilíbrio entre a adequabilidade e a aceitabilidade, tudo vai depender da situação de uso da língua em que nos encontramos” (Website Pedagogia 2015: 01).

Segundo Bourdieu (2008), o julgamento social de uma pessoa ou um grupo, deve ser avaliado partindo das características estruturais e universais de dada sociedade. O sociólogo concebe que no “sentido da distinção” (do gosto, do estilo de vida, da discriminação), a estrutura social também está presente no discurso de quem fala, podendo ser compreendida como uma “linguagem política”, como segue:

A indeterminação essencial da relação entre experiência e expressão é acompanhada pelo efeito de imposição de legitimidade e de censura, exercido pelo uso dominante da linguagem, tacitamente reconhecido, até mesmo, pelos porta-vozes dos dominados, como modo de expressão legítimo da opinião pública (Bourdieu 2008: 431).

Na conseqüente observação, Bourdieu (2008: 431, adendo meu) garante também que “a linguagem dominante destrói, desacreditando-o [o sujeito], sendo o discurso político espontâneo dos dominados”. O autor científica, além disso, que:

A linguagem deteriorada em que as “palavras difíceis” são utilizadas simplesmente para marcar a dignidade da intenção expressiva – e que, incapaz de transmitir algo de verdadeiro, real ou “sentido”, desapossa seu utilizador da própria experiência que, segundo se presume, tal linguagem deveria exprimir (Bourdieu 2008: 431).

Em outras palavras, o francês analisa as demandas da desigualdade e da exclusão mediante as circunstâncias da estrutura social da coletividade a qual faz parte, constatando que as expressões e os discursos da linguagem, assim como as relações econômicas, artísticas e de estilo de vida, compõem um *habitus* que designa o *status quo* dos sujeitos que fazem parte de alianças socialmente construídas por essas relações, quais sejam: as hierarquias socioeconômicas, de vontades (gostos), de classe (especialmente a Classe Média ou a Pequena Burguesia) ou de poder simbólico, considerando a linguagem dominante da burguesia francesa como “uma linguagem estéril, como se fosse uma espécie de máquina automática que produz seus rosários de fórmulas canônicas e de palavras de ordem, além de desapossar, pela segunda vez, os mandantes de sua experiência” (Bourdieu 2008: 431).

Em consideração às ações econômicas da língua, Calvet (2002) também cita Bourdieu ao refletir sobre os “mercados linguísticos”, assumindo que:

[Bourdieu] parte da constatação de que a linguística pós-saussuriana se construiu sobre a rejeição do *caráter social da língua* e que “os linguistas não têm escolha senão buscar desesperadamente na língua o que está inscrito nas relações sociais onde ela funciona” [...]. *O discurso não é apenas uma mensagem, é também um produto*. (Calvet 2002: 58, grifo meu).

Calvet (2002) continua citando Bourdieu na seguinte passagem:

O discurso não é apenas uma mensagem destinada a ser decifrada; é também *um produto que entregamos* à apreciação dos outros, cujo *valor* se definirá na relação com outros *produtos* mais raros ou mais comuns. O efeito do *mercado* linguístico [...] não para de exercer até nas *trocas* mais comuns da existência cotidiana [...]. Instrumento de comunicação, a língua é também *senal exterior de riqueza* (Calvet 2002 apud Bourdieu 1990^{xi}: 94-95, grifos do autor).

Em conclusão, Calvet (2002: 95) assegura que, para Bourdieu, “além da simples comunicação, os discursos são signos de riqueza, signos de *autoridade*, eles são emitidos para ser avaliados e obedecidos e que a estrutura social está presente no discurso”. Dessa

forma, avaliar o domínio que a língua desempenha sobre as pessoas é uma maneira plausível de considerar os efeitos que ofensas e desqualificações exercem sobre os indivíduos com DF entre os falantes de sua própria língua, indicados como pertencentes à mesma comunidade linguística.

Para compreender o cotidiano biológico e social de interlocutores com DF, Silva (2015) garante que:

A sensação de medo e incerteza por conviver com os sintomas, os estigmas étnicorraciais, as dificuldades de acessibilidade ao tratamento de saúde, as restrições estruturais por consequência do adoecimento, assim como a busca por mecanismos complementares de tratamentos não acadêmicos configuram os indicativos das relações biossociais da DF no Pará (Silva 2015: 120).

Entre o medo e a incerteza apontados por Silva (2015), a questão mais decisiva a ser considerada são as maneiras desconfortáveis como 57% dos interlocutores evidenciaram ao garantir que sofreram ou sofrem preconceito e discriminação por ter a doença, tanto sociorracial e institucional, como devido a um comportamento que se aproxima do “*bullying*^{xlii}” motivado pelos efeitos advindos do agravo^{xliii}.

Um tema fundamental na DF está relacionado ao racismo^{xliv} *versus* saúde em nossa sociedade, fenômeno bastante discutido por ser considerado um dos causadores da desigualdade da qualidade de vida entre grupos sociorraciais diferentes. A DF é reconhecida por possuir maior prevalência entre pessoas negras e pardas, ocorrendo em menor índice entre brancos e indígenas, sendo um dos indicadores de saúde dessas populações (ALAI 2010; Brasil 2007b; Cordeiro e Ferreira 2009; Munanga 2003; Brasil 2001; Naoum 2000b). Cordeiro e Ferreira (2009) retratam o assunto da seguinte maneira:

As modalidades pelas quais a discriminação se expressa na área de saúde nunca são diretas e evidentes, são envolvidas nas teias das relações sociais e econômicas que estruturam e determinam o processo saúde-doença, seja de seus determinantes diretos ou indiretos. É fácil constatar que o acesso aos serviços de saúde varia para os diferentes grupos que compõem a população, com maior desvantagem para os negros, e que os diferentes níveis de reprodução da desigualdade social e de saúde têm suas origens fortemente fincadas no gênero, raça e classe (Cordeiro e Ferreira 2009: 353).

Nos EUA, Jones (2003: 09, tradução livre) julga que o “O racismo é um aspecto importante do nosso ambiente social que está cada vez mais sendo discutido tanto em

nível nacional e internacional^{xlv}”. A iniquidade no tratamento de saúde entre grupos sociorraciais entre os Norte-americanos é assim descrita:

Um número crescente de cientistas tem a hipótese de que o racismo é uma causa fundamental das disparidades "raciais" e étnicas nas condições de saúde. No entanto, a investigação científica do papel do racismo em contribuir com as disparidades de saúde não é simplesmente um exercício acadêmico de estabelecer uma relação causal nesse relacionamento ou diminuindo a quantidade de variância inexplicável no nosso modelo estatístico. Este trabalho terá valor quando identificar os caminhos e mecanismos estruturais pelos quais o racismo tem seus impactos. Uma vez que tenha sido realizado, será uma questão de vontade política para direcionar essas vias e mecanismos para intervenção^{xlvi} (Jones 2003: 09).

Tanto no Brasil como nos EUA, a demanda que advém da constatação do racismo institucional é um pleito de saúde pública, sendo que os apelidos e outras formas de tratamento em relação aos interlocutores com DF são quesitos importantes a discutir, devendo ser considerados, também, como Determinantes Sociais da Saúde (DSS), por comportar elementos sociais, ambientais, de comportamento, (in)segurança e bem-estar de agrupamentos humanos vulneráveis socialmente (Buss e Peregrini Filho 2007):

Determinantes Sociais da Saúde (DSS) são os fatores sociais, econômicos, culturais, étnicorraciais, psicológicos e comportamentais que influenciam a ocorrência de problemas de saúde e seus fatores de risco na população. [...] são as condições sociais em que as pessoas vivem e trabalham. [...] fatores e mecanismos através dos quais as condições sociais afetam a saúde e que potencialmente podem ser alterados através de ações baseadas em informação (Buss e Peregrini Filho 2010: 78).

Os DSS são circunstâncias fortemente influenciadas por situações do dia-a-dia no trabalho, na família, na escola e outras conjunções de convivência, sendo que:

O principal desafio dos estudos sobre as relações entre DSS e saúde consiste em estabelecer uma hierarquia de determinações entre os fatores mais gerais de natureza social, econômica, política e as mediações através das quais esses fatores incidem sobre a situação de saúde de grupos e pessoas (Buss e Peregrini Filho 2007: 81).

Para considerar o preconceito linguístico como um DSS, devemos ter em mente que qualquer condição biossocial, cultural, psicossocial e ambiental deve ser levada em consideração para avaliar a situação de saúde das pessoas.

Em geral, pessoas com DF necessitam, vez por outra, de transfusões sanguíneas (pelo baixo índice de hemoglobina normal no organismo, o que causa anemia e outros sintomas), de forte medicação para dores no corpo (em situações de crises álgicas,

principalmente nas articulações, costas e abdômen), elas são mais sensíveis a banhos de igarapé, sol, chuva, rio ou piscina, porque mudanças bruscas de temperaturas podem desencadear uma crise de dor, ou desenvolvem outras doenças como a esplenomegalia (inchaço desordenado do baço por causa do sequestro esplênico, que é uma forma anormal do funcionamento daquele órgão), a icterícia (hiperbilirrubinemia no sangue, produção acelerada de uma substância amarela da bile, que causa o amarelamento da pele e dos globos oculares), a síndrome mão-pé (inchaço das articulações das mãos e dos pés, especialmente em crianças de colo), o Acidente Vascular Cerebral (devido complicações no processo circulatório por ocasião da falcização das hemácias, que causam vaso-occlusão e o posterior AVC – a falcização é também a causa de dores e diferentes fatores de risco), entre outros sintomas e consequências que acabam por conformar o dia-a-dia de indivíduos (Silva e Silva 2013a; Brasil 2007a; Naoum 2000a, Naoum et al. 1997). Essas ocorrências, que são limitadoras das atividades do cotidiano e podem se prolongar, são os principais elementos motivadores das diferentes formas de discriminação e tratamento pejorativo recebido pelas pessoas acometidas pela DF.

Como podemos observar o universo biossocial dos interlocutores com DF é complexo e, em decorrência do adoecimento, trazem no corpo as consequências originadas pelas complicações da doença, que por desinformação, tanto de pessoas da família, como no trabalho, nos serviços de saúde e demais espaços de sociabilidades e interação comunicativa, são nomeados como sujeitos adoentados (Silva e Silva 2013a; Guedes e Diniz 2007; Naoum e Bonini-Domingues 2007; Website Rede Saci 2003; Silva et al. 1993).

Pessoas com Doença Falciforme, Relatos de Insultos Verbais e Racismo Institucional.

Quando sugerimos as peculiaridades de insultos verbais vivenciados por homens e mulheres com DF, a teoria descrita por Bourdieu (2008) de que a estrutura social faz parte do discurso, pode ser considerada na prática e isso se deve ao fato de a sociedade comportar conjunturas sociais que delineiam *como*, *por que* e *onde* os sujeitos que convivem com a doença passam a lidar com situações avessas à sua saúde.

A língua enquanto um *fato social* pode originar identidade, empatia e inclusão dentro de uma coletividade, ao mesmo tempo em que pode causar exclusão e preconceito no seu grupo ou em outro agrupamento, exatamente por condicionar elementos verbais

que acompanham os processos de conflito. Por conseguinte, adotando a ideia de Bourdieu (2008), as línguas variam de acordo com os interesses das classes sociais. Entretanto, acrescentaria que o uso da língua muda de acordo com o sentido dado a ela para exaltar ou desestruturar uma pessoa ou um grupo, dependendo de sua abordagem (Durkheim 2001; Calvet 2002).

Para os interlocutores com DF, enfrentar o preconceito de expressões pejorativas dos falantes da Língua Portuguesa, isto é, de sua própria língua, é um desafio diário a ser enfrentado, pois se sentem excluídos socialmente pelo simples fato de ter uma doença genética, a qual muitas pessoas desconhecem. Os relatos a seguir demonstram a dimensão do problema:

Ele sofre preconceito sim, na escola, por causa da fisionomia dele, os olhos dele, a pele dele... O comportamento dele é diferente das pessoas normais, eles não fazem arte por causa da doença, ele sofre discriminação porque chamam ele de “olho amarelo”, “pele amarela”, ele fica aborrecido, mas fica na dele, calado, na convivência na rua não há discriminação. Nunca pensei em perguntar com a professora sobre certas atitudes por lá (Irmã e cuidadora de adolescente de 17 anos com DF, Nordeste do Estado do Pará).

Muitas piadinhas que a gente recebe, porque eu tinha uma úlcera que era na perna, me discriminavam muito. No tempo que eu tinha me chamavam de “perna podre”, eu levava na esportiva, a ferida continua aberta, mas tá melhor agora [ele se emociona, mas sorri depois] (Luís, 33 anos, Desempregado, Belém, pessoa com DF).

Por causa da anemia falciforme o olho fica amarelo, ficam apelidando de “amarelão”, de “amarelo”. Eu não faço nada, não ia adiantar... (Adriano, Estudante, 19 anos, Região Nordeste do Pará, pessoa com DF).

Tornam-se evidentes nas falas que os insultos verbais usados são formas discriminatórias de uso de expressões depreciativas em relação à aparência ou sequelas dos indivíduos, pois muitas vezes os profissionais da educação e até mesmo da área da saúde desconhecem as características da DF, desinformação que causa enorme desconforto na condição emocional daqueles afetados. Segundo Silva (2012):

Além da susceptibilidade em si, a terapêutica dos sujeitos deve ser vinculada a processos de comprometimento de orientações e informações sobre a DF a pessoas que se encontram longe dos centros urbanos, pois alguns profissionais de saúde desatualizados, muitas vezes, desconhecem a enfermidade (Silva 2012: 59).

Silva (2012: 84) adverte que “no seu dia-a-dia, os interlocutores com DF no Pará frequentemente sofrem com estereótipos, sendo desqualificados em diversos estágios da

vida e estigmatizados com apelidos”, situação que complica ainda mais o cotidiano desses indivíduos, noticiando também que:

Indivíduos que se encontram “de fora” da experiência de viver com DF, pessoas com quem os interlocutores mantêm sociabilidades, costumam classificar o *Corpo* dos informantes como “doente”, quando na verdade a fragilidade da doença nem sempre é reconhecida pelos sujeitos. Isso reforça a ausência ou precariedade de informações sobre DF que a sociedade reflete (Silva 2012: 97).

É fato que o desconhecimento sobre a DF pode agravar a situação de saúde dos sujeitos, justamente porque “a desinformação é tão generalizada que quando esse tipo de doença passou a ser detectado pelo teste do pezinho, causava peregrinação de pais a hospitais e consultórios em busca de resposta para os sintomas que o filho apresentava” (Website Rede Saci^{xlvii} 2003: 01). A falta de elucidação a respeito da doença traz má impressão sobre as pessoas com DF, indicando o *porquê* do processo, considerada uma ocasião embaraçosa pelo grupo:

As pessoas quando sabem do meu quadro clínico, das complicações que posso ter, geralmente ficam com sentimento de pena: “Ah coitadinha!”, e em muitos casos acabam subestimando o meu potencial, embora isso tenha mudado ultimamente, principalmente depois da aprovação no mestrado, o que não é grande coisa, mas enfim... Certa vez uma garota me perguntou o que realmente eu tinha e, após eu explicar, ela questionou se era uma “doença contagiosa”. De forma rotineira, sempre tem algum comentário indesejado referente à palidez e etc. (Rita de Cássia, Bolsista, 25 anos, Zona do Salgado, Nordeste Paraense, pessoa com DF).

Já sofri preconceito porque o pessoal pensa que pega, porque o pessoal pensa que é “transmissível”, eles morrem de medo. [Pergunto: “Que pessoal?”] O pessoal que mora na minha cidade. Só os meus amigos mais íntimos que sabem, eu não gosto de comentar. Eu choro porque tenho medo de morrer (Ivone, 37 anos, Merendeira, Sul do Pará, pessoa com DF).

Sofri preconceito há muito tempo atrás quando era adolescente. É porque existe uma grande falta de informação, mas nada que não seja explicado (Rui, Servidor Público, 26 anos, Belém, pessoa com DF).

O insulto a uma pessoa fragilizada por uma doença é um indício para o enredamento de sua fragilidade que tem sido objeto de artigos e debates em torno da vulnerabilidade da DF, contudo, grande parte das pessoas que convivem com o episódio, geralmente, costumam lidar com o problema de modo a se isolar socialmente e sofrer com o transtorno psicossocial (Silva 2013; Buss e Filho, 2007; De Marco 2006; Batista 2008; Naoum 2000a). Abaixo os interlocutores discorrem sobre o seu estado psicossocial:

Eu tenho medo realmente do preconceito, eu prefiro nem falar porque eu acabei ficando muito calada (Rosa, Técnica em Agroindústria, 30 anos, Interior do Estado do Pará, pessoa com DF).

Ele deixou de frequentar a sala especial porque os meninos diziam que ele era doido. A única coisa que ele tem é uma grande dificuldade de aprender, é uma dificuldade imensa pra aprender, já pagamos até professora particular, mas ele não consegue aprender (Benvinda, Aposentada, Avó de Adolescente de 14 anos com DF, Belém).

Já sofri preconceito, primeiro das meninas da minha idade, me chamavam de “amarela”, um monte de apelido, eu chorava [a informante começa a chorar]. A gente era criança. Hoje muitas pessoas ainda falam, em casa, com meus irmãos, brigas com minhas irmãs, elas me xingam (Sheila, Estudante, 29 anos, Zona Rural do Estado do Pará, pessoa com DF).

É mais psicológico, tenho uma relação muito complicada com a mamãe, então eu não quero ter um filho e tratar ele do jeito que a mamãe fez, comigo é na base da briga, ela me culpa por todas as suas frustrações, como se eu tivesse tirado a liberdade dela, então nada do que eu faço presta, nada tá bom. Quando eu era criança, minha letra não era bonita, só a letra de fulana (Vanuza, Biblioteconomista, 29 anos, Espírito Santo, pessoa com DF, via internet).

Para Carvalho e Melo (2014: 627), “no campo da linguística, o insulto encontra-se relacionado, de maneira geral, a uma forma de emprego de linguagem torpe, também chamada de *disfêmica*”. As autoras afirmam ainda que “o insulto é o avesso da linguagem polida ligada à cortesia e, portanto, à civilidade”. De tal modo, o insulto verbal é considerado como uma “violência estrutural e suplementar”, que inibe o sujeito ultrajado a vivenciar uma violência instituída pelo uso de uma linguagem de injúria, prejudicando a dignidade da pessoa:

Realçamos que o insulto [...], afasta-se da concepção linguística e se aproxima do tipo de violência *suplementar* presente na contemporaneidade, desfazendo os efeitos simbólicos produzidos pela violência estrutural, ou seja, desfazendo os limites instituídos pela palavra, o vazio que ela comporta, ou melhor, dissolvendo a palavra (Cardoso e Melo 2014: 629).

Carvalho e Melo (2014: 628) perguntam: “Que violência queremos discutir?”. Pode-se concluir que a agressão causada pelo insulto é uma violência simbólica, estruturante, de classe, sociorracial e é, sobretudo, desumana. Desse modo, a língua usada como insulto verbal pode, sobremaneira, alterar a condição de bem-estar dos sujeitos, como notamos nos depoimentos seguintes:

Todo mundo fala de “esqueleto” [a entrevistada começa a chorar], porque eu sou pálida, foi na escola, eu parei de estudar por causa disso, quando chegava em casa, falava com a mamãe para que reclamasse na

Diretoria, mas as zombarias permaneceram (Roseane, Estudante de Supletivo, 20 anos, Belém, pessoa com DF).

Tem dias que eu faço de tudo, outros eu fico deitada. Quando eu namorei um rapaz, a mãe dele disse que não queria que o filho dela namorava com uma pessoa doente, não servia pro filho dela porque eu era doente, ela me chamava de “morcego”, de “vampiro” [fica emocionada, chateada, faz uma expressão triste]. As pessoas que eu conheço me chamam assim, mas eu não ligo mais, porque as pessoas são ignorantes. Agora eles pararam mais, porque eu disse pra eles que isso pode acontecer com qualquer pessoa, aí eles pararam mais de me chamar assim (Élida, Do lar, 25 anos, Marabá, pessoa com DF).

Outra abordagem essencial a ser ponderada diz respeito ao que se convencionou chamar de “Racismo Institucional”, conceituado pelo Geledés (2013):

O racismo institucional, também denominado racismo sistêmico, como mecanismo estrutural que garante a exclusão seletiva dos grupos racialmente subordinados – negros/as, indígenas, ciganos/as, para citar a realidade latino-americana e brasileira da diáspora africana - atuando como alavanca importante da exclusão diferenciada de diferentes sujeitos nestes grupos. O racismo institucional ou sistêmico opera de forma a induzir, manter e condicionar a organização e a ação do Estado, suas instituições e políticas públicas – atuando também nas instituições privadas, produzindo e reproduzindo a hierarquia racial (Geledés 2013: 17).

O racismo institucional (Geledés 2013: 31) é um “mecanismo produtivo, capaz de gerar e retroalimentar a exclusão racial, muito mais do que um suposto efeito colateral ou inercial da ideologia”, ou seja, uma maneira sutil de exclusão sociorracial. Nesse caso, os insultos verbais são formas de configurar essa realidade. A via de preconceito e discriminação é dupla, por envolver o racismo propriamente dito conjuntamente com o racismo institucional. Os relatos subsequentes demonstram *onde* essas situações ocorrem:

Sofri discriminação na escola, no trabalho, em casa, na igreja, no atendimento à saúde. As pessoas tratavam-me como doente [trabalho, família, igreja], já na escola as pessoas pensavam que eu tinha hepatite, doença contagiosa, também colocavam apelidos depreciativos, devido minha baixa estatura. E no que diz respeito ao atendimento à saúde os profissionais tratavam-me como se fosse uma “viciada em drogas”, devido precisar fazer uso dos opióides, medicamentos controlados, que apesar de já ser padronizados pelo Ministério da Saúde para uso em crises dolorosas provocadas pela anemia falciforme, não é do conhecimento de muitos profissionais, devido falta de campanhas educativas (Joana, Pedagoga, 35 anos, Belém, pessoa com DF).

Na escola ficam me chamando de “bracinho”, por causa do meu AVC, de vampirinho, até aqui no Hemopa eles me chamam de vampirinho, eu não gosto [O adolescente começou a chorar muito] (Leonardo, Ensino Médio Incompleto, 16 anos, Região Sudeste do Pará, pessoa com DF).

Na verdade, eu já tinha pego um material falando como ele deveria ser tratado na escola, a merendeira serviu Nescau com bolacha, ele pediu mais e ela disse que o bucho dele era grande, só porque ele pediu

bolacha. Ele me contou e eu fiquei chateada. Um dia eu levei o material de anemia falciforme pra diretora da escola pra que isso não ocorresse mais, após eu ter denunciado a merendeira, ela tratou ele normal (Professora, Mãe de Criança de 08 anos com DF, Breu Branco).

É imprescindível ressaltar que qualquer insulto verbal ou preconceito por causa de uma doença crônica, devem ser considerados como processos estigmatizantes que podem acentuar a situação de doença dos sujeitos que sofrem tais ocorrências, marcando condições de desigualdades latentes. Em outra linha, ao estudar os efeitos do estigma entre pessoas com HIV, Parker (2013) argumenta que:

O estigma deve ser compreendido mais claramente como ligado ao funcionamento das ‘desigualdades sociais’; isso significa dizer que as questões de estigmatização e discriminação, quer em relação ao HIV e à Aids ou a qualquer outra questão, exige que reflitamos mais amplamente sobre a forma que alguns indivíduos e grupos passam a ser socialmente excluídos e sobre as *forças que criam e reforçam* a exclusão em diferentes contextos (Parker 2013: 29, grifo meu).

As declarações que seguem enfatizam situações cotidianas de estigma entre as pessoas com DF em diferentes cidades do Brasil:

O bom profissional [da escola onde ela trabalhava] entendia, mas tem profissional [a diretora da escola] que a partir do momento quem tu começa a faltar, eu comecei a perceber que eles me rotulavam [os outros professores e funcionários da escola], até que me afastei da função de docência. A vice-diretora disse que eu inventava doença pra eu não trabalhar (Rosa, 49 anos, Pedagoga, Belém, pessoa com DF).

Não é sempre, mas já passei por algumas situações chatas, por exemplo, em uma entrevista de emprego fui perguntada sobre uma cicatriz que tenho no pescoço, então expliquei que foi devido a uma crise da anemia. A pessoa nem sabia do que se tratava e já foi me dispensando (Virgínia, 25 anos, Jornalista, São Gonçalo/RJ, Rede Privada de Saúde, pessoa com DF, via internet).

Na rua eu encontrei com uma tia que me disse: “Tu não vai arranjar emprego em lugar nenhum por causa dessa tua doença” [emociona-se ligeiramente]. A minha ex-patroa disse que eu estava dando prejuízo pra ela, que eu só vive doente, disse que eu não quero trabalhar, então eu pedi que ela me demitisse e ela me demitiu (José, Ribeirinho/Desempregado, 21 anos, Mesorregião do Marajó, pessoa com DF).

O rótulo é um estigma muito presente entre pessoas com DF, fato que desestrutura o dia-a-dia dos interlocutores e que deve ser analisado seriamente por toda a sociedade. Como vimos, muitos são os exemplos envolvendo insultos verbais como apelidos e acintes que as pessoas com DF – tanto crianças, como adolescentes e adultos – recebem declarações preconceituosas por ter a doença e suas consequentes sequelas. Na maioria das vezes, o problema ocorre devido à desinformação sobre o agravo ou negligência das

instituições de saúde e do Estado em tratar o assunto como questão de saúde pública a ser enfrentado no cotidiano desses espaços de saúde e sociabilidades.

Considerações Finais:

Qualificar o comportamento de falantes de uma língua em relação a seu modo de discurso é uma tarefa complexa, entretanto, analisar os desvios, os preconceitos linguísticos, os insultos verbais e as relações de poder dentro de uma língua são argumentos que podem ser arrolados como conexos, principalmente quando pessoas que sofrem racismo, racismo institucional, preconceito sociorracial e estigmas por sua aparência ou cor, chamam a atenção de tais circunstâncias em seu cotidiano biossocial, isto é, indivíduos com uma doença genética ou qualquer outro agravo crônico.

Em particular, para os interlocutores com DF, a desqualificação de sua pessoa por sua aparência ou doença e, conseqüentemente, de seu estado de saúde com apelidos, insultos e indignidade social devido conviver com uma enfermidade, são ocorrências de difícil convivência, pois enfrentar as sequelas fisiológicas da própria doença com dores, internações hospitalares e transfusões de sangue ao longo da vida e, além disso, ouvir expressões que ferem a sua dignidade são fatores que prejudicam sobremaneira a sua então fragilizada qualidade de vida, tornando o indivíduo ainda mais vulnerável por sua condição genética, portanto, um Determinante Social em Saúde que deve ser evitado.

Rotular qualquer indivíduo por ter problemas de saúde recorrentes é uma atitude violenta em vários sentidos: simbólica, de classe, econômica, sociorracial e de poder, que a incompreensão do agravo biológico vivenciado por um grupo ou um indivíduo, é um quadro social que deve ser alterado. Todavia, a mudança de comportamento é uma ação em longo prazo, que deve ser iniciada nos próprios serviços de saúde pública ou privada, com informações em saúde e educação continuada, concomitantemente ampliando para outros lócus de convivências, como a escola, o local de trabalho, a família, etc., a fim de estabelecer novas vicissitudes linguísticas e reciprocidades humanas, no sentido de promover a saúde e a melhor qualidade de vida de pessoas com DF, efetivando políticas públicas constantes em prol de dirimir a vulnerabilidade desse segmento populacional no Estado do Pará e no Brasil como um todo.

Referências Bibliográficas (Artigo 2)

ALAI: Agência Afro Latino Euro Americana de Informação. 2010. Notícia: Luiza Bairros torna-se a primeira Ministra de Dilma, in Relatório UFRJ sobre saúde da população negra e o SUS. Disponível em <http://alaionline.com/?p=907>. Acesso em: 07.Jul.2015.

Batista, T. F. 2008. Con(vivendo) com a anemia falciforme: o olhar da enfermagem para o cotidiano de adolescentes. Dissertação de Mestrado, Programa de Pós-Graduação em Enfermagem, Universidade Federal da Bahia, Salvador. 105 p.

Bourdieu, P. 2008. *A distinção: crítica social do julgamento*. São Paulo: Ed. Souk, EDUSP. 560 p.

Brasil. 2001. Ministério da Saúde. Sistema Nações Unidas. *Subsídios para o debate sobre a Política Nacional de Saúde da População Negra: uma questão de equidade*. Distrito Federal: Ed. Brasília. 13 p.

Brasil. 2007a. Ministério da Saúde. Biblioteca Virtual em Saúde. Disponível em: <http://bvsmms.saude.gov.br/>. Acesso em 30 Junho.2015.

Brasil. 2007b. Ministério da Saúde. Mapa da prevalência do gene S em algumas regiões do Brasil. Brasília.

Buss, P. M., e A. Pellegrini Filho. 2007. A saúde e seus determinantes sociais. *PHYSIS: Revista de Saúde Coletiva* 17 (1):77-93.

Calvet, J. L. 2002. *Sociolinguística: uma introdução crítica*. São Paulo: Parábola. 160 p.

Cordeiro, R. C., e S. L. Ferreira. 2009. Discriminação racial e de gênero em discursos de mulheres negras com anemia falciforme. *Revista de Enfermagem Escola Anna Nery* 13(2):52-58.

De Marco, M. A. 2006. Do modelo biomédico ao modelo biopsicossocial: um projeto de educação permanente. *Revista Brasileira de Educação Médica* 30 (1):60-72.

Durkheim, E. 2001. *As regras do método sociológico*. São Paulo: Nacional. 165 p.

Guedes, C., e D. Diniz. 2007. Um caso de discriminação genética: o traço falciforme no Brasil. *PHYSIS: Revista de Saúde Coletiva* 17 (3): 501-520.

Geledés. 2013. Racismo institucional: uma abordagem conceitual. Relatório Geledés – Instituto da Mulher Negra e Cfemea – Centro Feminista de Estudos e Assessoria: 01-54.

Hurford, J. 2003. The evolution of language and languages, in *The evolution of culture: an interdisciplinary view*. Edited by R. Dunbar & C. Power, pp. 173-193. New Jersey: Rutgers University Press, 257 p

Jones, C. P. 2003. Confronting institutionalized racism. *Phylon* 50 (1/2): 07-22.

Lewin, R. 1999. *Evolução humana*. São Paulo: Atheneu. 526 p.

Munanga, K. 2003. Uma abordagem conceitual das noções de raça, racismo, identidade e etnia. Rio de Janeiro: Texto da Universidade de São Paulo. Palestra proferida no 3º Seminário Nacional Relações Raciais e Educação-PENESB-RJ. 17 p.

Naoum, P. C., e C. R. Bonini-Domingos. 2007. Dificuldades no diagnóstico laboratorial das hemoglobinopatias. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia* 29 (3): 226- 228. São José do Rio Preto.

Naoum, P. C., A. F. Junior; C. R. Bonini- Domingos; W. H. Moreira e R. D. Cançado. 1997. *Hemoglobinopatias e talassemias*. São Paulo: SARVIER. 171 p.

Naoum, P. C. 2000a. Interferentes eritrocitários e ambientais na anemia falciforme. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia* 22(1): 05-22.

_____. 2000b. Prevalência e controle da hemoglobina S. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia* 22 (Supl. 2): 342-148.

Nettle, D. 2003. Language variation and the evolution of societies, in *The evolution of culture: an interdisciplinary view*. Edited by R. Dunbar & C. Power, pp. 214-227. New Jersey: Rutgers University Press, 257 p.

Parker, R. 2013. Interseções entre estigma, preconceito e discriminação na saúde pública mundial, in *Estigma e Saúde*. Organizado por Monteiro, S. e Villela, V. Rio de Janeiro: Fiocruz. 207 p.

Silva, A. K. 2015. O contexto epidemiológico e biossocial da doença falciforme no Estado do Pará, Amazônia, Brasil. *Revista da ABPN* 7(16): 103-127.

Silva, A. K. L. S. & Silva, H. P. 2013. Anemia falciforme como experiência: Relações entre vulnerabilidade social e corpo doente enquanto fenômeno biocultural no Estado do Pará. *Amazônica Revista de Antropologia* (Online) 5(1):10-36.

Silva, A. K. L. S. 2012. Doença como experiência: as relações entre vulnerabilidade social e corpo doente enquanto fenômeno biocultural no Estado do Pará. Dissertação de Mestrado, Programa de Pós-Graduação em Antropologia, Universidade Federal do Pará, Belém.

Silva, R. B. P., A. S. Ramalho, e R. M. S. Cassorla. 1993. A anemia falciforme como problema de saúde pública no Brasil. *Revista de Saúde Pública* 27(1):54-58.

Silveira Bueno, F. 2007. *Minidicionário da Língua Portuguesa*. São Paulo: FTD, p. 20 e 73.

Website Pedagogia do pé da letra. 2015. Matéria com Marcos Bagno: Variação linguística: preconceito linguístico. Disponível em: <http://pedagogiaaopedaletra.com/variacao-linguistica-preconceito-linguistico/>. Acesso em: 05.Jul.2015.

Website Rede Saci. 2003. Matéria com Berta Marchiori: Desinformação “agrava” doença falciforme. Disponível em: <http://saci.org.br/?modulo=akemi¶metro=6428>. Acesso em 08.Jul.2015.

Dessa forma, ao considerar as diversas circunstâncias vivenciadas pelos sujeitos com DF investigados e já elencadas nos Artigos 1 e 2, levantamos algumas hipóteses que deram margem às perguntas que problematizamos na introdução, a fim de testá-las, como podemos observar abaixo.

5. Hipóteses:

Análises que preconizam a estreita relação entre a biologia e a cultura são cada vez mais presentes em nossa sociedade. De tal modo, avaliar as correlações entre Identidade de Raça/Cor e Ancestralidade Genômica é uma investigação relevante no que tange aos aspectos biológicos e sociais em nossa atualidade, em particular, entre pessoas com DF no Pará, a fim de suscitar hipóteses a respeito de como ambas as categorias estão imbricadas no cotidiano biossocial dos sujeitos da pesquisa.

Como já foi citado, a DF está relacionada a situações complexas, englobando diversos temas biológicos e antropológicos em torno da doença propriamente dita e também dos indivíduos com a doença. Para tentar comportar esse enredamento, algumas hipóteses foram levantadas a fim de discutir as questões suscitadas a seguir:

- Apesar da provável origem Africana, a DF na Amazônia representa uma condição sociorracial peculiar, de intensa miscigenação de populações europeias, africanas e indígenas, dados que caracterizam os indivíduos com DF e que refletem na sua autodeclaração de Raça/Cor;
- No Pará, a DF adquiriu contornos sociais e históricos de misturas étnicorraciais que não sustentam a ideia de ser uma “doença de negro”;
- O DNA autossômico manifesta que a percentagem de ancestralidade de pessoas com DF no Estado do Pará está em desacordo com a autodeclaração de Raça/Cor;
- A epidemiologia da DF na Amazônia e as condições biossociais estão intrinsecamente relacionadas;
- Os resultados do teste de AG ressignificam as percepções de autodeclaração de Raça/Cor dos indivíduos pesquisados;

- A frequência dos marcadores de ancestralidade de pessoas com DF representa a configuração histórica de ocupação da Amazônia, quais sejam: “Europeus”, “Africanos” e “Asiáticos”;
- O racismo repercute na qualidade de vida de pessoas com DF.

Essas indagações fundamentam o problema levantado a fim de serem respondidas nos resultados e conclusão. Os objetivos que orientam a pesquisa prosseguem.

6. Objetivos:

6.1. Objetivo Geral:

Investigar um grupo de 60 (sessenta) pessoas com Doença Falciforme (DF) no Estado do Pará, com o intuito de caracterizar sua ancestralidade genômica e identificar como as relações entre as categorias biológicas (genéticas) e sociais (raça/cor) influenciam as perspectivas sobre raça e racismo nas pessoas com DF.

6.2. Objetivos Específicos:

- Considerar se existe relação entre a autodeclaração de Raça/Cor em comparação aos resultados de Ancestralidade Genômica de 60 (sessenta) pessoas com DF, de variadas faixas etárias, de qualquer gênero, previamente cadastradas na Fundação Hemopa;
- Averiguar se, na Amazônia, as manifestações clínicas da DF estão associadas à população auto-classificada como Negra/Parda;
- Levantar a situação epidemiológica e biossocial de pessoas com DF no Estado do Pará;
- Compreender de que forma as pessoas com DF consideram o resultado de AG de seu DNA autossômico após recebimento no Hemopa;
- Pesquisar quais os marcadores de ancestralidade mais frequentes do gene *Hb S* entre pessoas com DF no Estado do Pará (DNA autossômico), e se as manifestações clínicas relatadas pelos indivíduos estão associadas particularmente a algum grupo ancestral, correlacionando-os com a literatura existente;
- Analisar se o racismo interfere na qualidade de vida de pessoas com DF.

7. Metodologia:

Entre os meses de junho a dezembro de 2016 e janeiro e fevereiro de 2017 realizou-se pesquisa de campo com 60 pessoas com DF na Fundação Centro de Hemoterapia e Hematologia do Estado do Pará – Fundação Hemopa, local onde a coleta de sangue para amostra de DNA autossômico foi feita, seguida de avaliação no Laboratório de Genética Humana e Médica – LGHM, do Instituto de Ciências Biológicas (ICB), Universidade Federal do Pará – UFPA, que foram anteriormente analisados pelo Prof. Dr. João Guerreiro e equipe, que realizaram exames de DNA e *Hb* Fetal em 2014 na Fundação Hemopa, fazendo uso de dados primários e secundários (Cardoso et al. 2014; Minayo 2010).

A etapa em questão foi antecedida pela submissão de projeto de pesquisa junto ao SISNEP – Sistema Nacional de Ética em Pesquisa, Plataforma Brasil, previamente autorizada pela Presidência do Hemopa. Antes da retirada da amostra de sangue, os interlocutores assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – TCLE, documento padrão de autorização em pesquisas com seres humanos e, quando crianças, foram autorizadas pelos pais ou responsáveis.

As análises de ancestralidade foram realizadas conforme descrito por Santos et al. (2010) e utilizaram 62 Marcadores Informativos de Ancestralidade (AIMs). Três reações de PCR multiplex com 16 marcadores de cada um foram feitas e os produtos de amplificação de PCR analisados por eletroforese, utilizando o sequenciador ABI Prism 3130 e software v.3.2 GeneMapper ID. As proporções de ancestralidade individuais dos grupos Europeu, Africano e Ameríndio foram estimadas usando software STRUCTURE v.2.3.3, assumindo as três populações parentais (Europeu, Africano e Ameríndio). O software STRAT version 1.01 (Setembro 2002) foi empregado nas análises de associação entre casos controles assumindo 10.000 simulações. O STRAT utiliza o output do software STRUCTURE para testar a associação na presença de estratificação na população com base na informação da ancestralidade de cada indivíduo (Santos et al. 2010).

A pesquisa contou com o apoio da equipe de técnicos do Laboratório de Genética Humana e Médica – LGHM, que colaboraram nos procedimentos laboratoriais de sequenciamento de DNA em cadeia de polimerase em multiplex e ancestralidade

genômica. O orçamento foi efetivado por meio de financiamento particular. O teste de Ancestralidade Genômica *versus* Autodeclaração ou Identidade Raça/Cor tem sido realizado em algumas regiões do país, como, por exemplo, no estudo a respeito de “*Color, Race, and Genomic Ancestry in Brazil: Dialogues between Anthropology and Genetics*”, publicado na Revista Americana *Current Anthropology*, de Santos et al. (2009), no qual asseguram que:

Nossos achados sobre a complexidade de classificação racial não devem, portanto, ser encarados de forma isolada como apenas mais um esforço para descrever o sistema brasileiro de classificação-raça, que já foi amplamente discutido na literatura [...], mas sim como representando a máxima quantidade de cuidados em classificar os membros da amostra. Em termos metodológicos, este estudo salienta a importância de se ampliar o âmbito da investigação sobre ancestralidade genômica, combinando informação biológica com a devida atenção para abordagens antropológicas e subjetivas^{xlviii} (Santos et al. 2009: 797, tradução livre).

Dessa maneira, nota-se a proeminência da realização da ancestralidade genética de pessoas com DF também no Estado do Pará, pois a doença em si possui estreita afinidade com estigmas sociorraciais relacionados ao fenótipo dos interlocutores que, conforme observado acima, causam conflitos e questionamentos a respeito do racismo em nossa sociedade e de todas as formas de segregação a que os sujeitos da pesquisa vivenciam em seu dia-a-dia, necessitando de refutação sobre ser somente uma “doença de negro” em adição à questão racial envolvida (Silva 2012).

Utilizou-se a observação participante durante a pesquisa de campo, com o emprego de entrevistas com formulário semiestruturado, aplicado às pessoas com DF cadastradas no Hemopa. As entrevistas ocorreram entre 08h30 e 17h30 (questionário anexado), de segunda a sexta-feira, durante 08 meses seguidos até atingir 60 indivíduos, número considerado satisfatório em pesquisas qualitativas em saúde. Usamos a amostra por conveniência na qual foram entrevistadas pessoas de 34 cidades do Estado do Pará, representando 23,44% do número total de municípios paraenses. A descrição de dados seguiu o estilo etnográfico por apresentar os relatos dos interlocutores e conversas com a pesquisadora durante a coleta de informações. A técnica de análise de conteúdo e de dedução das narrativas foi empregada com a intenção de obter a generalização de opiniões como resultado da investigação (Minayo 2000; Guerra 2008; Minayo 2010; Mauss 1979).

Ao todo, fizemos 120 entrevistas, em duas fases. A primeira fase consistiu em contactar as pessoas com DF que estavam na agenda do dia para as consultas clínicas, odontológicas, de urgência, enfermagem, psicologia, assistência social, exames de rotina (prédio anexo do Hemopa) ou farmácia. Nesse momento, informávamos aos indivíduos sobre o teor da pesquisa de campo e após os procedimentos de rotina dos mesmos, à coleta de sangue pelos profissionais do hemocentro e à assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – TCLE, efetuamos a primeira parte do questionário que consistia nas perguntas sobre os dados socioeconômicos, incluindo questões sobre: idade, gênero, raça/cor, renda mensal, ocupação, nível de escolaridade, percepção sobre discriminação, racismo, etc., além de investigar informações sobre as manifestações clínicas da DF nos últimos 12 (doze) meses (Perin et al. 2000; Brasil 2001; Brasil 2006a; Brasil 2006b; Cançado 2007; Felix et al. 2010; Fernandes 2010; Silva e Silva 2013; Figueiredo et al. 2014; Silva 2015).

A segunda fase das entrevistas ocorreu à medida em que os interlocutores voltavam para o acompanhamento multiprofissional no Hemopa, em torno de 03 (três) meses após o início do trabalho de campo e, nesse período, foram entregues os resultados do teste de AG, sendo aplicada a segunda parte do questionário semiestruturado, com perguntas sobre a opinião deles e delas a respeito dos laudos de ancestralidade genômica, momento em que relataram as suas considerações em relação à decorrência do teste, sobre a sua identidade sociocultural antes e depois do laudo, a importância do resultado, etc. No transcorrer dos diálogos, notamos algumas ressignificações da percepção identitária dos sujeitos envolvidos na pesquisa. A maioria dos participantes, além do TCLE para a participação no estudo, autorizou fazer fotografias e filmagens da primeira e da segunda fase das entrevistas para o nosso banco de dados e possível publicização de parte das entrevistas via vídeo na internet, palestras e/ou artigos científicos, porém 20% do grupo preferiu manter o anônimo garantido.

Durante o período de Doutorado Sanduíche que ocorreu entre os meses de maio a novembro de 2017 (6 meses), na University of South Florida (USF), no Applied Biocultural Laboratories, Social Science Building, na cidade de Tampa, Flórida, EUA, sob a orientação da Prof.^a Dr.^a Lorena Madrigal, obtivemos as estatísticas dos dados coletados no Brasil, utilizando o SAS ASSIST Software 9.4 (*Statistical Analysis System*) para o cálculo dos dados, realizando estatística descritiva, testando a normalidade das

variáveis quantitativas com as estatísticas de Durbin-Watson antes de realizar testes paramétricos. Além disso, utilizamos testes não paramétricos quando os pressupostos de testes paramétricos foram violados. Os dados testados envolveram, em sua maioria: a quantidade e a severidade de manifestações clínicas da DF, gênero, idade, renda mensal, ancestralidade genômica e autodeclaração de cor dos entrevistados, a fim de obter resultados significativos com o cruzamento dessas variáveis ([61] Madrigal 2012).

De volta ao Brasil, continuamos a desenvolver a pesquisa de tese dentro da Linha de Pesquisa Socioecologia da Saúde e da Doença, tendo como Orientador o Prof. Dr. Hilton Pereira da Silva (PPGA/UFPA), em parceria com a Linha de Pesquisa Antropologia Genética e Forense, sob a Coorientação do Prof. Dr. João Farias Guerreiro, Coordenador do Laboratório de Genética Humana e Médica, Universidade Federal do Pará – LGHM/UFPA.

8. Resultados:

De acordo com os resultados obtidos após as análises estatísticas, foram confeccionados dois artigos científicos que consideram os dados coletados (Artigos 3 e 4). O “Artigo 3” trata da autodeclaração de raça e cor do grupo pesquisado, abordando, inicialmente, a breve contextualização do histórico da DF, as bases moleculares e a respeito da hereditariedade genética da síndrome, assim como o levantamento dos aspectos biológicos e sociais dos pacientes, com o intuito de atualizar essas informações, que foram primordialmente descritas por Silva (2012). Tais variáveis discutidas no Artigo 3, contém parte dos elementos questionados durante a pesquisa de campo e envolvem dados de raça, cor, renda mensal, aspectos biológicos, sociais e a incidência da DF no Estado do Pará.

O Artigo 3 é um dos produtos dessa tese de doutorado, por ter sido apresentado em abril de 2017 como Trabalho de Conclusão de Curso de Graduação em Biomedicina (TCC – Turma 2003) da aluna Aline Nunes Saraiva, que participou como estagiária durante a pesquisa de campo no Hemopa, contando com a minha coorientação, além da organização e composição do TCC/Artigo. O texto citado, após a devida reedição, foi aceito para publicação na Revista da ABPN em dezembro de 2017, que deverá ser publicado até fevereiro de 2018 e vem anexado a seguir.

8.1. Artigo 3³¹. Renda e Cor de Pessoas com Anemia Falciforme Atendidas na Fundação Hemopa, Pará, Amazônia, Brasil: Realidade e Perspectivas³².

Silva, A. K. et al., 2017³³

Resumo:

A Doença Falciforme (DF) é a hemoglobinopatia mais prevalente, afetando milhões de pessoas em todo o mundo. A anemia falciforme (AF) é uma das formas da DF, caracterizada pela falcização de glóbulos vermelhos, causada pela substituição do ácido glutâmico por valina. O gene S da hemoglobina chegou ao Brasil através da Diáspora Africana, sendo mais comum entre os indivíduos autodeclarados negros e morenos. Nós investigamos um grupo de pessoas com AF na Fundação Hemopa, no Estado do Pará (Amazônia) em relação à renda familiar e autodeclaração de raça/cor para entender sua realidade biossocial. A maioria (65%) recebe apenas um salário mínimo mensal (R\$ 880/280 USD) e 90% afirmaram que eram morenos ou negros, indicando a importância da questão da raça/cor no registro de saúde no Brasil. A característica biológica dos pacientes com AF mantém uma forte relação com sua situação de vulnerabilidade social e é mais um obstáculo que compromete sua qualidade de vida.

Palavras-Chaves: *Saúde da População Negra; Hemoglobinopatias; Autodeclaração; Raça/Cor; Anemia Falciforme.*

Income and Self-Declaration of Color of People with Sickle Cell Anemia Attending the Hemopa Foundation, State of Pará, Amazonia: Reality and Perspectives.

Abstract:

Sickle Cell Disease (SCD) is the most prevalent hemoglobinopathy, affecting millions of people worldwide. Sickle Cell Anemia (SCA) is one of the forms of SCD, characterized by the falcization of red blood cells, caused by the replacement of Glutamic acid by Valine. The S-hemoglobin gene arrived in Brazil through the African Diaspora, being more common among self-declared black and brown individuals. We investigated a group of people with SCA in the the Hemopa Foundation, in the State of Pará (Amazonia) in relation to family income and self-declared race/color to understand their bio-social reality. The majority (65%) receive only a monthly minimum wage (R\$ 880/280 USD), and 90% stated that they were brown or black, indicating the importance of the race/color question in the health registry in Brazil. The biological characteristic of the SCA patients maintains a strong relation with their situation of social vulnerability, and is one more obstacle that compromises their quality of life.

Keywords: *Black Population Health; Hemoglobinopathies; Self-Declaration; Race/Color; Sickle Cell Anemia.*

³¹ O “Artigo 3” corresponde à pergunta: *Qual a situação socioeconômica e as características étnicorraciais dos indivíduos diagnosticados com DF no Pará?*

³² Este artigo é parte do projeto de pesquisa “*A Doença Falciforme na Amazônia: As Intersecções entre Identidade de Cor e Ancestralidade Genômica no Contexto Paraense*”, coordenado por A.K.L.S. da Silva, doutoranda do Programa de Pós-Graduação em Antropologia da Universidade Federal do Pará (PPGA/UFPA), Área de Concentração em Bioantropologia, Linha de Pesquisa Socioecologia da Saúde e da Doença.

³³ Autores: Ariana Kelly Silva; Aline Nunes Saraiva; Roseane Bittencourt Tavares; Alisson Bruno Leite Lima e Hilton Pereira da Silva. Artigo aceito para publicação na *Revista da ABPN* com publicação prevista para fevereiro de 2018. O artigo está descrito na íntegra conforme será publicado.

Renta y Color de Personas con Anemia Falciforme Atendidas en la Fundación Hemopa, Pará, Amazonia, Brasil: Realidad y Perspectivas.

Resumen:

La Enfermedad Falciforme (EF) es la hemoglobinopatía más prevalente del mundo y afecta a millones de personas. La Anemia Falciforme (AF) es una de las formas de la EF, caracterizada por la falcización de los glóbulos rojos, causada por la sustitución del ácido glutámico por valina. El gen S de la hemoglobina llegó a Brasil a través de la Diáspora Africana, siendo común entre las personas autodeclaradas negras y pardas. Hemos investigado un grupo de personas con AF, El Estado de Pará (Amazonia) en relación a la renta familiar y raza/color autodeclarada para comprender su realidad biossocial. La mayoría (65%) recibe hasta un salario mínimo mensual (R\$ 880/280 USD), llevando a dificultades en el monitoreo de la AF. El 90% declaró ser moreno o pardo, dado importante en la obtención de informaciones en salud (Quesito color). El carácter biológico de la AF mantiene una fuerte relación con la situación de vulnerabilidad social de los pacientes y establece obstáculos que comprometen la calidad de vida de esas personas.

Palabras clave: Salud de la Población Negra; Hemoglobinopatías; Autodeclaración; Raza/Color; Anemia de Células Falciformes.

Revenu et Couleur des Personnes Atteintes d'Anémie Falciforme Participant à la Fondation Hemopa, Pará, Amazônia, Brésil: Réalité et Perspectives.

Résumé:

La Drépanocytose est l'hémoglobinopathie la plus répandue dans le monde et touche des millions de personnes. L'Anémie Falciforme (AF) est l'une des formes de Drépanocytose, caractérisée par la falcisation des globules rouges, causée par le remplacement de l'acide glutamique par la valine. Le gène de la S-hémoglobine est arrivé au Brésil par l'intermédiaire de la Diaspora Africaine, étant commun parmi les personnes autodéclarées, noires et brunes. Nous avons étudié un groupe de personnes avec AF, État du Pará (HEMOPA/Belém/Amazônia) en relation avec le revenu familial et la race/couleur auto-déclarée pour comprendre leur réalité biossociale. La majorité (65%) reçoit jusqu'à un salaire minimum mensuel (R\$ 880/280 USD), ce qui entraîne des difficultés dans le suivi de la AF. 90% ont déclaré être brun ou brun, un facteur important dans l'obtention d'informations sur la santé (Couleur quesito). Le caractère biologique de l'AF maintient une forte relation avec la situation de vulnérabilité sociale des patients et établit des obstacles qui compromettent la qualité de vie de ces personnes.

Mots-clés: Santé de la population noire; Hémoglobinopathies; Auto-déclaration; Race/Couleur; L'anémie falciforme.

Procedimento Teórico:

Em 1910, nos Estados Unidos, James Herrick identificou pela primeira vez achados incomuns no sangue de um estudante negro, os quais ele não soube identificar a princípio. O paciente relatava tontura, fraqueza, dor de cabeça, tosse e febre. Bastante debilitado fisicamente, o mesmo tinha as mucosas pálidas e seu corpo apresentava diversas cicatrizes decorrentes de úlceras. Na análise do sangue, Herrick notou que a

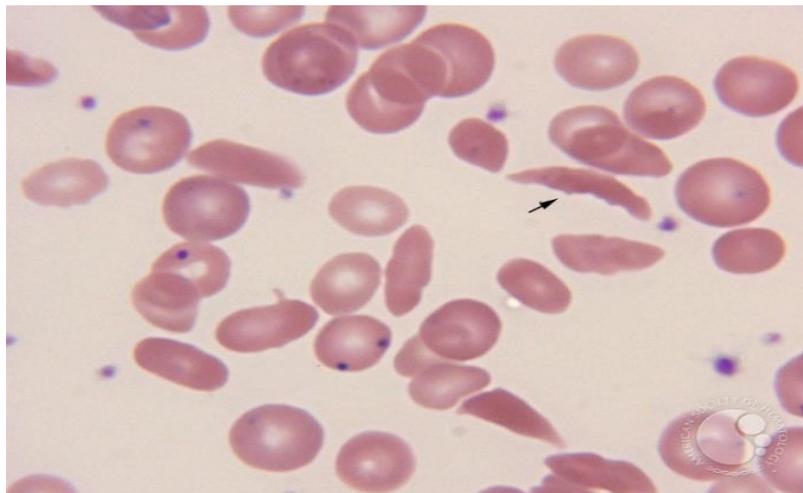
forma das hemácias era muito irregular, mas o que mais chamava atenção era o grande número destas células alongadas, finas e em forma parecida com uma foice, surgindo assim a expressão “Anemia Falciforme” (AF), que somente viria a ser utilizada na descrição do quarto paciente (Mason, 1922).

Com um número crescente de casos de AF descritos com o passar dos anos, Diggs propôs a utilização dos termos “ativo” (*with trait*), para diferenciar a gravidade da doença, caracterizada pela maior quantidade de hemácias falciformes no sangue e variedade de sintomas clínicos; e a “latente” (*without trait*), quando se encontravam poucas hemácias e nenhum sintoma (Diggs et al, 1933). Logo em seguida, ainda em 1933, essa dúvida foi esclarecida por Neel e Beet, passando a utilizar esses termos para os pacientes homocigotos, sintomáticos (*Hb SS*) e heterocigotos, geralmente, assintomáticos (*Hb AS*) (Beet, 1949; Neel, 1949).

A AF é uma das formas da Doença Falciforme (DF), que ocorre em pacientes homocigotos (*Hb SS*) e indica a síndrome provocada por uma alteração peculiar na molécula de hemoglobina, resultando na destruição precoce das hemácias que ocorre devido a esta alteração estrutural. Algumas alterações genéticas como a Hemoglobina C (*Hb C*), a Hemoglobina D (*Hb D*), a Beta-Talassemia (β -talassemia) entre outros, podem combinar-se com o gene da *Hb S* e gerar outras variações, também sintomáticas. O conjunto dessas formas sintomáticas é conhecido como Doença Falciforme (Cavalcanti e Maio, 2011; Brasil, 2001).

Essa anemia é causada por uma mutação pontual (GAG \rightarrow GTG) que gera a substituição de um ácido glutâmico por uma valina na posição 6 no gene da Beta Globina (β), resultando no surgimento de uma hemoglobina modificada quimicamente, que em diversas situações e, principalmente, em caso de hipóxia, sofre polimerização, sendo que estes fatores contribuem para a falcização celular, adquirindo um formato de foice ou meia lua (Figura 1). Tal conformação confere às células falcizadas uma menor sobrevivência (aproximadamente 16 a 20 dias) quando comparada à hemoglobina normal (120 dias). Esses eritrócitos anormais dificultam a circulação sanguínea, provocando episódios de crises vaso-oclusivas, causando infarto na região afetada e gerando diversas complicações como dores, isquemias, disfunções, necroses ou danos aos órgãos e tecidos, além de úlceras e hemólises crônicas (Brasil, 2001; Brasil, 2012; Neto e Pitombeira, 2003).

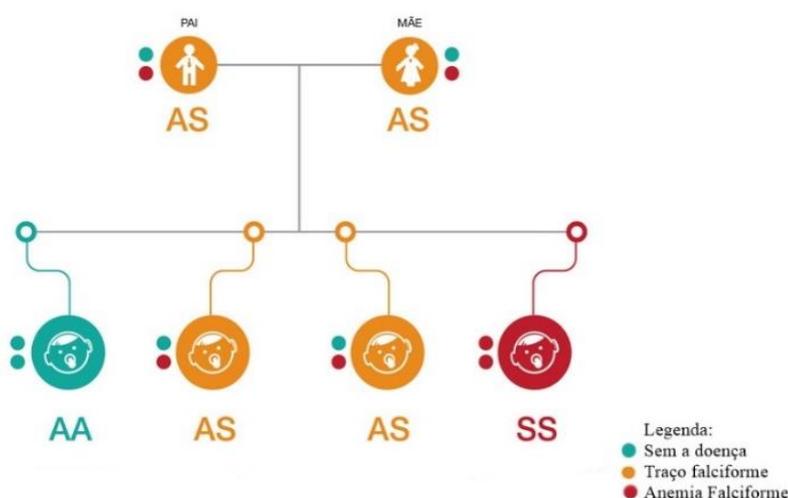
Figura 1: Células Falciformes em Esfregaço de Sangue Periférico.



Fonte: John Lazarchick, 2009. Image Bank American Society of Hematology (ASH), Sickle Cell Disease Morphology. Disponível em: <https://imagebank.hematology.org/image/3961/sickle-cell-disease-ndash-rbc-morphology--4?type=upload>.

Quando um indivíduo herda de ambos os pais o gene *Hb S*, manifesta-se o genótipo *Hb SS*, ocasionando a AF em sua forma homozigota e sintomática. Enquanto que a heterozigose origina o TF e se dá quando apenas uma cópia desse gene é herdada, apresentando o genótipo *Hb AS*, em geral, sem sintomas (Brasil, 2001; Cançado, 2007; Silva e Giovelli, 2010). No caso de os pais serem portadores do Traço Falciforme (TF), a probabilidade de um gene se manifestar em homozigose (*Hb SS*) é de 25%, e 50% para a heterozigose (*Hb AS*) (Figura 2) (CEHMOB, 2016).

Figura 2. Gene da Hemoglobina S Herdado de Pais Portadores do Traço Falciforme.



Fonte: Adaptado de Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias, Minas Gerais (CEHMOB), 2016. Disponível em: <http://www.cehmob.org.br>.

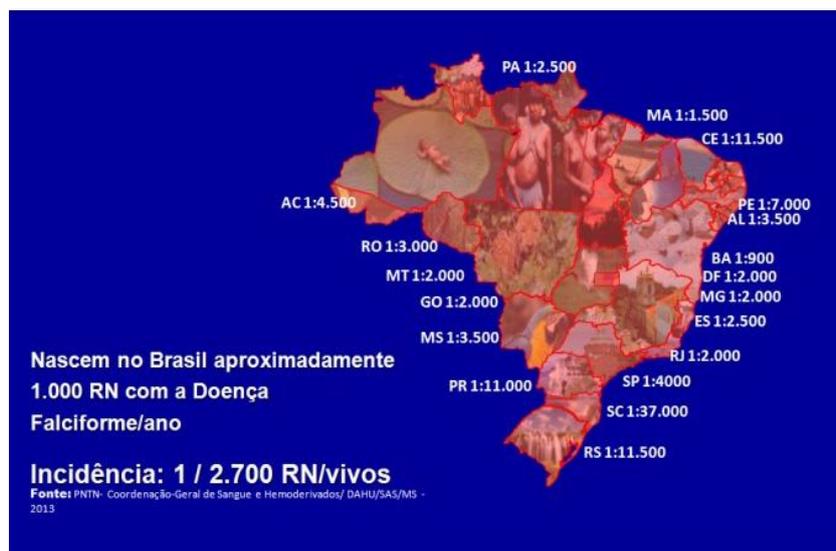
A AF é a hemoglobinopatia mais prevalente e acomete milhões de pessoas em todo o mundo (Weatherall et al., 2006). De acordo com Piel et al. (2013), estima-se que, em 2010, o número global de recém-nascidos com a forma homozigota da doença era de 305.800, e que 75,5% deles nasceram na África Subsaariana. Em 2015, o *Global Burden of Disease Report* incluiu a AF como a responsável por mais de 100.000 mortes no mundo, representando um aumento de 6% na prevalência desde 2005 (Piel et al, 2013, p. 04). A Organização Mundial de Saúde estima que a doença contribui com mais de 15% da mortalidade em crianças com até 5 anos de idade na África (WHO, 2010).

Por meio da Diáspora Africana³⁴, durante o período do tráfico negreiro, as características ancestrais de variadas populações africanas chegaram ao Brasil a partir do século XVI, distribuindo-se por todo o país. Devido a fatores microevolutivos e genéticos, o gene *S* da hemoglobina, também acompanhou as migrações e dispersões históricas. No Brasil, a doença é predominante entre negros e pardos, porém devido ao intenso contato interétnico americano e mundial, a AF ocorre também em pessoas de variados genótipos/fenótipos, e hoje, além da África e das Américas, encontra-se difundida em toda a Europa, a Ásia e outros países (Brasil, 2012; Carvalho, 2014; Brandão, 2014; Munanga, 2015).

Segundo o Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN, 2013), do Ministério da Saúde, a distribuição do gene *S* no Brasil é heterogênea, sendo mais comum na região Nordeste, vindo a seguir as regiões Norte e Sudeste. As menores frequências do gene são observadas na região Sul. Dados revelam ainda que a incidência média da DF no Brasil é de 1:2700 recém-nascidos vivos. A maior é observada na Bahia (1:900), seguido pelo Maranhão (1:1500). Na Região Norte, a incidência varia de 1:2500 no Pará a 1:4500 no Acre (Figura 3).

³⁴ De acordo com Munanga (2015): “Nos países da Diáspora Africana se coloca a mesma questão política do reconhecimento da identidade dos afrodescendentes. Reconhecer que a África tem história é o ponto de partida para discutir a história da Diáspora Negra que, na historiografia dos países beneficiados pelo tráfico negreiro, foi também ora negada, ora distorcida, ora falsificada. Como é que os negros da diáspora poderiam ter uma história e uma identidade se o continente de onde foram oriundos não as tinha?” (Munanga, 2015, p. 21 e 28).

Figura 3: Mapa da Incidência da Doença Falciforme no Brasil – 2013.



Fonte: PNTN-Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados/DAMU/SAS/MS, 2013. Disponível em: <http://portalsaude.saude.gov.br/index.php/o-ministerio/principal/secretarias/955-sas-raiz/dahu-raiz/sangue-e-hemoderivados/12-sangue-e-hemoderivados/13335-doenca-falciforme>.

Embora tratável, a enfermidade é crônica, de difícil cura³⁵ e limitadora, manifestando nos pacientes uma rotina assinalada por situações que os tornam vulneráveis, fazendo com que, frequentemente, enfrentem perdas de cunho social, físico e psicológico. Sendo assim, diversos aspectos da vida dos sujeitos e de seus familiares são alterados, uma vez que estes são frequentemente impedidos pela doença de executar suas tarefas e ocupações diárias, o que lhes gera alto grau de sofrimento. Como resultado, a qualidade de vida desses pacientes é, geralmente, seriamente prejudicada (Pitaluga, 2007). Um fator comum e relevante na doença é a manifestação de crises álgicas que acarreta em constantes idas à emergência e internações, sendo de grande importância uma assistência multiprofissional, qualificada e capacitada para seu cuidado (Carvalho, 2014; Soares et al, 2014).

Devido às complicações da doença, muitas são as privações enfrentadas pelas pessoas com AF, que vão desde a dor que as desestabiliza emocionalmente e fisicamente, até às constantes mudanças nos seus hábitos, geradas pelo uso de vários medicamentos ao longo das diversas fases da vida e da doença, repetidas internações hospitalares, procedimentos médicos diversos e perda de parte da sua capacidade física e laboral

³⁵ O Transplante de Medula Óssea (TMO) é uma das formas alternativas ao tratamento convencional da Anemia Falciforme (AF), sendo também a única opção curativa em pacientes com hemoglobinopatias. No entanto, poucos ainda são os casos de transplantados com AF na literatura, em comparação com outras síndromes hematológicas, como as talassemias, por exemplo (Brasil, 2002; Simões, 2010).

(Pitaluga, 2007; Lobo et al., 2007; Felix et al., 2010; Menezes et al., 2013). Outros eventos como a ansiedade, a depressão, as limitações de gasto energético e o isolamento social são ocorrências constantes, que se acentuam nos episódios de crises de dor e nas internações, o que, além de comprometer a qualidade de vida, afeta também a renda familiar desses indivíduos. Como consequência, problemas no relacionamento familiar/social, adversidades socioeconômicas como o desemprego e a evasão escolar, são relatos comuns e se somam a falta de transporte para o acompanhamento clínico nos centros de referência hematológica, além de hospedagem e alimentação, que nem sempre são garantidos pelo Estado, impondo sérias limitações à vida dos portadores e seus familiares (Silva, 2015; Felix et al. 2010; Thompson, 1998). Todos esses fatores também contribuem para que, em longo prazo, ocorra declínio dos cuidados (Pitaluga, 2007).

Aspectos Epidemiológicos e Bioantropológicos da Anemia Falciforme:

Segundo Zago (2007), vários fatores podem influenciar na acentuação ou diminuição dos efeitos da doença no paciente, dentre eles, o local de moradia, a situação socioeconômica e educacional, as condições ambientais e o acesso à assistência médica:

O nível socioeconômico e educacional ocupa uma posição central, pois determina variantes que influenciam diretamente a evolução da doença e seu prognóstico: acesso à atenção médica, diagnóstico precoce, alimentação e nutrição de boa qualidade, acesso a saneamento básico e, portanto, água de boa qualidade e menor exposição a infecções, melhores condições de vida e de trabalho, além do tratamento rápido de complicações (Zago, 2007, p. 213).

O avanço no desenvolvimento de melhores alternativas no tratamento da DF ocorre em países desenvolvidos, com abordagens que permitem que 95% a 99% das crianças com a DF sobrevivam até a idade adulta. Já em países em desenvolvimento estima-se que 50% a 90% das crianças afetadas podem morrer antes dos cinco anos de idade (McGann, 2013). Segundo Montalembert e Tshilolo (2007), em países como a Europa e os Estados Unidos, os indivíduos afetados tem sua qualidade de vida melhorada por conta do acolhimento e dos cuidados necessários recebidos rapidamente. Entretanto, em países africanos, onde a estimativa de crianças afetadas é elevada e bem maior em relação aos países desenvolvidos, o acesso é desigual. Segundo a Organização Mundial de Saúde, estratégias de identificação precoce da doença, controle, tratamento e maiores informações sobre o cotidiano vivenciado por pessoas com DF podem prevenir cerca de mil mortes de crianças por ano (WHO, 2010).

Um estudo de coorte feito por Fernandes e colaboradores (2010) com pessoas com DF no estado de Minas Gerais, demonstrou que a condição social pode influenciar no agravamento da enfermidade, aumentando a morbidade e mortalidade da doença, confirmando que as dificuldades da doença não são apenas de ordem técnica, mas também uma questão política e social.

Pesquisa realizada por Silva e Silva (2013) com 40 pacientes com DF no Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado do Pará – Fundação HEMOPA, apontou que a situação de instabilidade social ocorria em 40% das famílias, que em 2010/2011 viviam com até um salário mínimo por mês (equivalente a R\$540,00 ou U\$ 230 dólares - valor médio do dólar/2013 = R\$ 2,34), sendo que cerca de 15% delas possuíam renda familiar entre R\$ 150,00 (U\$ 64 dólares) e R\$ 300,00 (U\$ 128 dólares) por mês.

O caráter biossocial da doença também tem forte relação com a situação de vulnerabilidade socioeconômica dos pacientes, já que a condição de pobreza em que a maioria da população negra e parda está historicamente submetida estabelece uma série de obstáculos que contribuem para a mortalidade nos pacientes com a DF, como aborda Naoum (2000):

Nesse contexto, a maioria da população negra brasileira e, conseqüentemente os doentes falcêmicos, habitam as regiões mais pobres e carentes das nossas cidades. Os aspectos ambientais desses locais de moradia se caracterizam, em geral, pelas deficiências de saneamento básico, poluição ambiental, violência, qualidades inadequadas do ar, da água, de transportes e de higiene, entre outros (Naoum, 2000, p.18).

Desse modo, o comprometimento dos tomadores de decisão é essencial para a inclusão de políticas públicas e práticas resolutivas de saúde, particularmente para as pessoas com DF. Uma vez que a falta de informação e orientação, o baixo grau de escolaridade ligado à privação econômica, traslados, tratamento, etc., constituem um cenário de dificuldades para o paciente, contribuindo para o agravamento das complicações ocasionadas pela doença (Ohara, 2012), é fundamental conhecer os perfis dos grupos de pessoas com DF nas diversas regiões para que possamos nos aproximar da realidade biossocial dos indivíduos afetados.

Metodologia:

A pesquisa foi realizada no Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado do Pará – Fundação HEMOPA – entre os meses de julho a dezembro de 2016 e janeiro e

fevereiro de 2017, onde foram realizados os levantamentos dos dados socioeconômicos dos pacientes, entre outras informações. O foco principal do estudo foi investigar um grupo de 60 pessoas com Doença Falciforme, representando aproximadamente 10% dos portadores atendidos regularmente na Fundação, com a finalidade de traçar um perfil socioeconômico desses indivíduos buscando analisar possíveis relações com o agravamento da doença. Além disso, buscou-se descrever e ampliar os dados sobre cor autodeclarada de pessoas com AF no Estado do Pará.

Foram realizadas entrevistas semiestruturadas com indivíduos adultos, ou seus responsáveis no caso de crianças, contendo questões relativas a renda familiar, raça/cor, escolaridade, ocupação e município de moradia, que foram analisadas seguindo a metodologia da pesquisa qualitativa em saúde, que segundo Minayo “visa a compreender a lógica interna de grupos, instituições e atores quanto a valores culturais e representações sobre sua história e temas específicos” (Minayo, 2000, p. 23).

Utilizamos ainda o método de análise de conteúdo, que de acordo com Guerra é uma forma de compreensão do grupo pesquisado a fim de “obter suposições qualitativas no entendimento do discurso” dos participantes da pesquisa (Guerra, 2008, p. 62), sendo as maiores frequências encontradas discutidas em mais detalhes nesse estudo. O projeto foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa via Plataforma Brasil, obtendo parecer favorável, com número da CAAE: 56133516.3.0000.0018 e área temática em Genética Humana.

Foi realizado o primeiro contato com os pacientes ou seus responsáveis durante suas visitas agendadas para consultas ou procedimentos no HEMOPA, onde lhes foram explicados os objetivos da pesquisa e as condutas necessárias para a coleta de dados. As pessoas que concordaram em participar, assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – TCLE e após a consulta médica ou procedimentos clínicos e laboratoriais, responderam às perguntas dos entrevistadores.

O critério de inclusão foi a disponibilidade para participar da pesquisa e estar presente à consulta no dia marcado no período da pesquisa. A classificação de cor foi baseada nos dados oficiais do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE), que são fundamentados na autoidentificação e na autodeclaração de cor que, neste estudo, ocorreu de maneira autônoma pelos sujeitos. Em caso de dúvida, apresentamos opções de acordo com a classificação do IBGE (Brasil 2012a; Brasil 2013).

Resultados:

No Pará, com 8 milhões de habitantes distribuídos em 145 municípios, a DF ocorre em cerca de 1% da população em sua forma homozigota (*Hb SS*), com aproximadamente 4,40% para o Traço Falciforme (*Hb AS*). Embora a cobertura universal do “teste do pezinho” na região tenha sido iniciada em 2010, existe ainda um número significativo de subnotificações, especialmente, no interior. Apesar do Estado do Pará ser o terceiro no ranking de pessoas com DF do Brasil, ainda não existe uma política específica de cuidados para esse grupo na região³⁶ (Silva, 2015; Silva e Silva, 2013; Naoum, 2000).

É possível encontrar centros de pequeno porte para atendimento e cuidados paliativos para doenças do sangue fora da capital. Todavia, a principal sede de assistência à saúde com diagnóstico e clínica médica hematológica e multiprofissional para hemoglobinopatias e outras doenças genéticas está localizada em Belém. Segundo os entrevistados, muitos municípios paraenses não possuem a ajuda de custo do serviço de Tratamento Fora de Domicílio (TFD) com regularidade, o que dificulta sobremaneira o deslocamento pelas estradas de terra, rios e via aérea, pois o Estado é o segundo maior em extensão territorial do Brasil e as viagens para a capital podem durar muitas horas ou até dias, dependendo do meio de transporte.

De acordo com o IBGE (2011), 76,5% da população paraense é autodeclarada negra e parda, categoria fundamental na identificação estatística de indicadores de saúde sujeitos a características étnicorraciais, entretanto, a notificação dessa informação, embora obrigatória por lei, não é uma prioridade em grande parte dos serviços (Silva, 2015; Brasil, 2010; Melo-Reis et al, 2006).

Após a análise das entrevistas, os resultados demonstram que 65% dos participantes possuem renda familiar mensal de até um Salário Mínimo (1 SM = R\$ 880,00 ou U\$ 280,00), e 28% recebe 2 SM, ou seja, 93% das pessoas entrevistadas convivem com rendimentos de até dois SM mensais, equivalentes às classes D e E, categoria que sofre significativa restrição orçamentária, principalmente, se ponderamos

³⁶ “A dificuldade de acesso à assistência básica de saúde, profissionais de saúde desatualizados e diagnóstico tardio são alguns dos principais entraves para a melhoria da qualidade de vida de pessoas com Doença Falciforme no Brasil, que tem uma população variante entre 20 mil e 30 mil pessoas. Com predominância em afrodescendentes, é a doença genética mais comum no país. O Pará ocupa o terceiro lugar em incidência, com um caso para 2,5 mil nascidos. O Estado da Bahia lidera o ranking, com um caso entre 900 habitantes”. Disponível em: <http://www.saude.pa.gov.br/?p=2435>. Acesso em: 06.Ago.2017.

sobre os custos com os cuidados paliativos, medicamentos e deslocamentos que a DF exige (Silva, 2015; Silva e Silva, 2013; IBGE, 2010). Os números sobre Renda/Cor podem ser observados na Tabela 1.

Tabela 1: Dados de Renda Familiar e Cor Autodeclarada de Pessoas com Anemia Falciforme no Estado do Pará (2016).

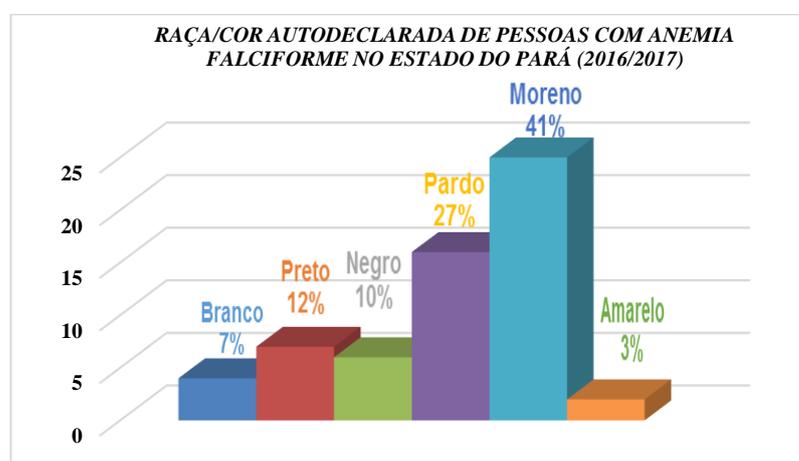
TABELA 1: DADOS DE RENDA FAMILIAR E COR AUTODECLARADA DE PESSOAS COM ANEMIA FALCIFORME NO ESTADO DO PARÁ (2016).		
CARACTERÍSTICAS SOCIOECONÔMICAS	PESSOAS COM ANEMIA FALCIFORME (N)	PORCENTAGEM (%)
RENDA		
01 SALÁRIO MÍNIMO (SM) *	39	65
02 SALÁRIOS MÍNIMOS	17	28
03 SALÁRIOS MÍNIMOS	2	3
04 SALÁRIOS MÍNIMOS	1	2
05 SALÁRIOS MÍNIMOS	1	2
COR AUTODECLARADA		
BRANCO	4	7
PRETO	7	12
NEGRO	6	10
PARDO	16	27
MORENO	25	41
AMARELO	2	3
* O CÁLCULO FOI BASEADO NO VALOR DO SM = R\$ 880,00 ATÉ DEZEMBRO DE 2016, CORRESPONDENTE A \$ 280,00 DÓLARES. ATUALMENTE O SM = R\$ 937,00, O QUE EQUIVALE A \$ 297,00 DÓLARES (COTAÇÃO DE JULHO/2017).		

Fonte: Pesquisa de Campo na Fundação HEMOPA 2016-2017.

Outro indicador relevante é que, considerando os 65% de indivíduos que recebem até um SM/mês, 55% deles tem como fonte principal de renda o chamado “Auxílio Doença”, que é pago pelo Governo Federal para pessoas com invalidez, nesse caso, devido à cronicidade da doença. Muitos não recebem o benefício, pois são qualificados como aptos na hora da perícia médica, o que causa desconforto entre eles, como relatou uma interlocutora: “Para conseguir o auxílio, é preciso a pessoa estar se *arrastando, quase morrendo e com cara de doente*, ou então, não tem direito” (Michele, 37 anos, Estudante Universitária, Sul do Pará).

De acordo com a variável “cor autodeclarada”, 41% dos pacientes autodeclararam ser morenos, 27% pardos, 12% pretos, 10% negros, sendo que a menor frequência se autodeclarou branco (7%) e amarelo (3%) (Tabela 1, figura 4). Novamente, quando avaliamos os dados de renda mensal de até um SM/mês comparados com a cor autodeclarada, o resultado é que 55% desses indivíduos são “Negros”, incluídos aqui os morenos, pardos, pretos e negros da amostra, considerados como “Negros”, tanto para o IBGE como para pesquisadores do Movimento Negro Brasileiro³⁷ (Gomes, 2012; IBGE, 2010).

Figura 4: Raça/Cor Autodeclarada de Pessoas com Anemia Falciforme no Estado Do Pará (2016/2017):



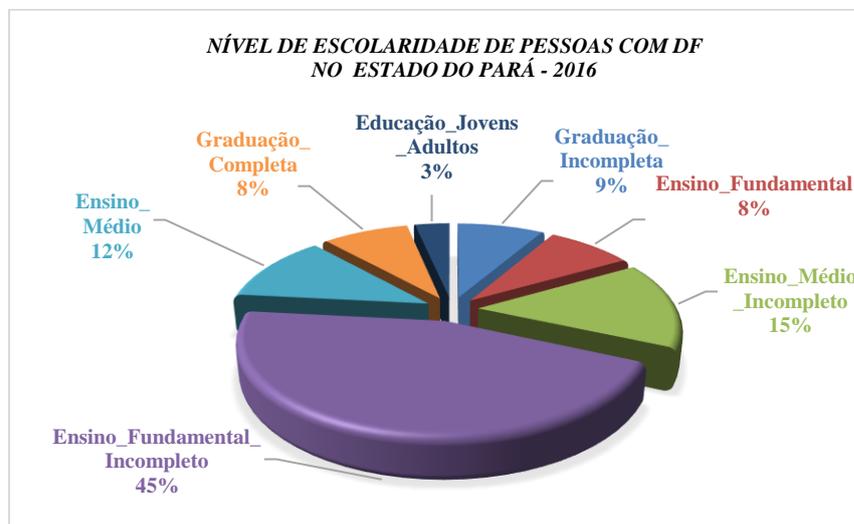
Fonte: Pesquisa de Campo realizada na Fundação Hemopa 2016/2017.

Sobrepusemos a frequência dos índices de todos os níveis de distribuição de renda versus cor autodeclarada, porém a diferença salarial não é estatisticamente significativa, pois os valores variam entre um e três SM/mês, adicionando os negros, os brancos e os amarelos, com diferença de renda mínima de menos de 1% entre eles, o que significa dizer que não apenas os que se autoclassificam como negros se defrontam com obstáculos financeiros no acompanhamento clínico, mas que o grupo, de modo geral, enfrenta quase as mesmas circunstâncias no tratamento de saúde, apesar de os Negros receberem menos, ocupando a escala de 0,5 a dois SM/Mês. Ao avaliarmos a quantidade salarial por gênero,

³⁷ Para Gomes: “A diferença entre pretos e pardos no que diz respeito à obtenção de vantagens sociais e outros importantes bens e benefícios (ou mesmo em termos de exclusão dos seus direitos legais e legítimos) é tão insignificante estatisticamente que podemos agregá-los numa única categoria, a de negros, uma vez que o racismo no Brasil não faz distinção significativa entre pretos e pardos, como se imagina no senso comum” (Gomes, 2012, p. 40).

as mulheres recebem 50% menos que os homens, estando elas entre um e dois SM/mês, e eles entre um e três SM/mês (Tabela 1, figura 4).

Figura 5: Nível de Escolaridade de Pessoas com DF no Estado do Pará – 2016/2017.



Fonte: Pesquisa de Campo realizada na Fundação Hemopa 2016/2017.

Como consequência da DF é provável também que a renda esteja associada ao nível de escolaridade dos portadores, pois 48% deles possuem somente até o Ensino Fundamental Incompleto (EFI) e/ou estudam na Educação de Jovens e Adultos (EJA). Dentro desse universo, 59% são homens e 41% são mulheres. Ao considerar o déficit de escolaridade por idade, o resultado é que 48% dos homens e 21% das mulheres estão defasados em relação ao nível educacional e apenas 31% estão na idade adequada por série, para ambos os sexos. Quando analisamos a cor dos indivíduos que cursaram ou cursam o EFI/EJA, temos 76% morenos/pardos, 10% negros, 7% brancos e 7% amarelos. Os motivos da evasão/déficit escolar estão associados às crises de dor, internações constantes, desmotivação para estudar devido a cronicidade da AF, preconceito, isolamento social, bullying, racismo, entre outros, como se depreende das entrevistas:

Tive muita dificuldade na escola. É... Até então, Educação Física sempre tinha reprovação porque eu não podia fazer, eu acabava tendo crises. É... Preconceito, preconceito que a gente sofre, muitos não conhece a doença, pergunta se a gente vai transmitir elas pra eles, pergunta se pega, pergunta se é AIDS, pergunta se abraçar vai pegar. Então a gente tem muito preconceito, é... Muitas vezes até a família da gente não entende a doença, então não entende suas crise, é, suas dores... Geralmente a gente aprendeu a conviver a dor, então, conseguimos manter a dor só pra gente (Sabrina, 32 anos, Universitária, Sudoeste do Pará, Pessoa com DF).

A diretora, ela disse que essa doença só pegava em negro, aí eu disse pra ela que não, foi descoberto na África sim, mas devido o desenvolvimento de povos, tem muitas pessoas bem branquinho aqui, que a gente olha pra eles é um sebinho, eu falei pra ela, que além de ser claro, bem claro, ainda tem a doença no corpo. Então isso não quer dizer que seja, se fosse por isso, os brancos não iam pegar, ia só ser os negros, como ela falou, que meu filho era neguinho (Cláudia, Mãe do estudante Laércio, Pessoa com DF de 20 anos, Nordeste Paraense).

A utilização do *Quesito Cor* no sistema de classificação para indicadores epidemiológicos, planejamento de políticas públicas para grupos específicos, entre outros, baseado na categoria Raça/Cor, foi estabelecida pela Portaria MS/GM N° 344, em fevereiro de 2017, que dispõe sobre o preenchimento desse dado para obtenção de informações baseadas nas características étnicorraciais da população brasileira (Brasil, 2017). O caráter transversal do *Quesito Cor* está incluído em discussões político-governamentais que discorrem sobre o princípio da equidade no Sistema Único de Saúde (SUS) e outros processos de articulações entre o Ministério da Saúde e o IBGE para o uso do dado Raça/Cor com o intuito de “qualificar a coleta, monitorar e avaliar a implementação da Política Nacional de Saúde Integral da População Negra (PNSIPN)” (Brasil, 2017, p. 02). Em debates anteriores, Ozório (2003, p. 07-08) indicou que existem três tipos de “identificação racial”: “1. A auto atribuição de pertença, isto é, o próprio sujeito escolhe o grupo do qual se considera membro; 2. A heteroatribuição de pertença, onde outra pessoa define o grupo do sujeito; 3. A identificação de grandes grupos populacionais considerando os seus ascendentes por meio de técnicas biológicas (análise do DNA)”. Ozório (2003) afirma ainda que:

Um método de identificação racial é um procedimento estabelecido para a decisão do enquadramento dos indivíduos em grupos definidos pelas categorias de uma classificação, sejam estas manifestas ou latentes [...]. Todavia, é razoável esperar convergência quando os sujeitos da classificação se apresentarem de forma próxima ao estereótipo de um grupo, e o contrário se forem indivíduos na fronteira entre dois grupos [...]. No sistema classificatório do IBGE, são empregados simultaneamente os métodos da auto-atribuição e da heteroatribuição de pertença (Ozório, 2003, p. 07-08).

No Brasil, o termo “raça” ainda é um tabu devido as consequências que o uso dessa categoria trouxe para o nosso país, especialmente, no período após a II Guerra Mundial (1939-1945), com a forte influência e convivência com teorias eugênicas no início do século XX, que tinha na ideia do branqueamento da nação, balizadas por João Baptista Lacerda, Nina Rodrigues, entre outros, um decisivo posicionamento racista, pois

garantiam que “a mistura de raças heterogêneas era sempre um erro, e levava à degeneração não só do indivíduo como de toda a coletividade” (Schwarcz, 1994, p. 138). Tal perspectiva tornou a “raça” um teor infausto e motivo de “esquiva” do assunto e, mesmo que, posteriormente, a imagem da mestiçagem brasileira tenha sido estabelecida como um hibridismo de bom grado (Costa, 2001), até hoje, como bem observou Munanga (2003, p. 06), “os conceitos de negro, branco e mestiço não significam a mesma coisa nos Estados Unidos, no Brasil, na África do Sul, na Inglaterra, etc. Por isso que o conteúdo dessas palavras é etno-semântico, político-ideológico e não biológico”. Munanga (2004) afirma ainda que:

Como a identidade cultural se construiu com base na tomada de consciência das diferenças provindo das particularidades históricas, culturais, religiosas, sociais, regionais, etc. se delineiam assim no Brasil diversos processos de identidade cultural, revelando um certo pluralismo tanto entre negros, quanto entre brancos e entre amarelos, todos tomados como sujeitos históricos e culturais e não como sujeitos biológicos ou raciais (Munanga, 2004, p. 15).

Desse modo, as classificações de Raça/Cor sofrem diversas influências e o critério estabelecido pelo IBGE considera que a autoclassificação é a maneira mais plausível de se aproximar da realidade política do uso do termo, logo, pertencer a um determinado grupo étnicorracial, ainda que seja algo relativamente recente nas ponderações de fora do meio acadêmico, é um fator que ajuda a compreender as diversas formas como o povo brasileiro moldou o seu processo identitário (Ozório, 2003). Igualmente, quando observamos o quadro das pessoas com DF, podemos notar que as diversas nuances de raça/cor, como: “moreno”, “pardo”, “preto”, “negro”, “branco” e “amarelo” refletem não apenas as inúmeras formas de identidade, como também as influências históricas que o uso do termo “raça” aborda. Em assim sendo, a importância da autoclassificação para compreender a realidade étnicorracial de pessoas com DF na Amazônia é fundamental para que possamos pensar, em especial, sobre os processos culturais e biológicos que envolvem grupos com doenças genéticas.

A AF gera impactos numerosos para a vida do enfermo que, aliados a limitações clínicas diversas, favorecem a situação de instabilidade socioeconômica do grupo em questão. A renda familiar influencia diretamente na condição de saúde do indivíduo que enfrenta dificuldades no acesso e alcance ao atendimento emergencial. Como o serviço especializado se concentra na capital (Belém), quando existe a necessidade de estadia prolongada, seja por exames de rotina ou internações clínicas, aqueles que moram em

localidades do interior do Estado, em regiões ribeirinhas, quilombolas, de floresta ou ilhas – áreas historicamente de grande vulnerabilidade econômica – frequentemente enfrentam dificuldades para garantir o TFD, alojamento e alimentação, o que contribui para a alteração de sua qualidade de vida. Não é raro encontrar relatos de famílias que precisaram mudar do interior para a capital a fim de encontrar atendimento de urgência próximo:

Minha avó era índia e dizem que eu pareço também. Eu nasci, eu morava no interior, agora moro em Belém e *aqui ninguém quer ser índio*, viemos porque eu tenho irmãos com AF, dois morreram quando eram crianças (Francisca, 43 anos, Vendedora, Belém, Pessoa com AF).

Ainda que os serviços públicos de saúde ofereçam cobertura gratuita de baixa, média e alta complexidades, existe insuficiência no atendimento devido às altas demandas advindas do interior, com pouca ou nenhuma assistência para suprir a assistência à saúde, contribuindo para tornar incerta a adesão ou a continuidade do tratamento da DF, o que pode agravar sobremaneira a condição clínica desses indivíduos (Silva, 2015; Ferreira e Cordeiro, 2013). A fala de uma paciente ilustra esta situação:

A médica me deu indicação para fazer o medicamento [com o medicamento “Hidroxiuréia”], mas eu não quero fazer, pois *se eu tiver que aderir ao tratamento, vou ter que me deslocar todo mês pra Belém e não tenho como, é muito difícil vir de lá* (Mariana, 35 anos, Artesã, Sudoeste Paraense/Transamazônica, Pessoa com AF).

Até o momento não encontramos em nossa amostra o registro oficial sobre hemoglobinopatias que tivesse na referência o endereço de uma comunidade de remanescentes de quilombo. No entanto, embora não desejável, isso é esperado uma vez que o cadastro do paciente é feito a partir do seu município, geralmente da sede, e não das localidades. Tal ocorrência configura que o cadastro realizado pelo SUS não mantém uma cobertura eficaz no que diz respeito às características étnico-raciais da população paraense, o que pode ser considerado, em primeira instância, como uma questão de racismo institucional³⁸, entendido aqui como um “processo de discriminação indireta que ocorre no seio das instituições, resultantes de mecanismos que operam, até certo ponto, à revelia dos indivíduos” (López, 2012, p. 249) e, em segunda instância, mais uma vez, que

³⁸ Segundo López 2012: “O racismo institucional [...] não se expressa em atos manifestos, explícitos ou declarados de discriminação [...]. Ao contrário, atua de forma difusa no funcionamento cotidiano de instituições e organizações, que operam de forma diferenciada na distribuição de serviços, benefícios e oportunidades aos diferentes segmentos da população do ponto de vista racial. Ele extrapola as relações interpessoais e instaura-se no cotidiano institucional, inclusive na implementação efetiva de políticas públicas, gerando, de forma ampla, desigualdades e iniquidades” (López, 2012, p. 249).

existem subnotificações que podem comprometer as estatísticas governamentais sobre o *Quesito Cor* no Pará em se tratando de doenças reconhecidamente de prevalência entre a população Negra (Silva, 2015; Figueiredo et al, 2014; Piel et al, 2013; Santos et al, 2009; Adorno et al, 2004).

Nota-se que a importância da autodeclaração de Raça/Cor nos sistemas de informações em saúde do SUS caminha a passos lentos sendo um fator que deveria ser reavaliado, porque a obtenção desses dados de modo eficaz, além de contribuir para o desenvolvimento de ações específicas para a redução de disparidades étnico-raciais nas condições de saúde, favorece a implementação das políticas públicas voltadas para os indivíduos pertencentes a este segmento populacional, o que não vem ocorrendo nos últimos anos na Amazônia (Batista, 2010).

O *Quesito Cor* é um instrumento significativo na compreensão da diversidade populacional do Brasil em se tratando da notificação e diagnóstico precoce de hemoglobinopatias, doenças raras e outros agravos genéticos. Os episódios sócio históricos de migração da África diretamente para a Amazônia nos séculos XVIII e XIX influenciaram na prevalência da hemoglobina S em nossa região, assim sendo, entender a dimensão desses processos de trocas genéticas e culturais nos ajuda a conhecer o nosso passado ancestral, as características biológicas e morfológicas de nossa população, como também compreender os índices sociodemográficos e indicadores de saúde que configuram o Estado do Pará na atualidade (Fernandes et al, 2010; Silva, 2015; Cardoso et al, 2012; Melo-Reis et al, 2006).

Discussão:

O racismo nas instituições de saúde é uma realidade preocupante e os impactos que esse comportamento causa aos indivíduos reforça a condição de vulnerabilidade sociorracial vivenciada por grupos minoritários nas relações de poder. Muitas pesquisas têm sido realizadas no Brasil e nos EUA para avaliar as consequências que o preconceito racial tem causado a pessoas negras (Stepanikova e Oates, 2016; Elenga et al, 2016; Mesquita et al, 2016; Fernandes et al, 2010; Damasco et al, 2012). A discriminação percebida no tratamento diferenciado no atendimento de saúde, o menor número de pré-natal entre mulheres negras em relação às brancas, a diferença nos processos de reprodução assistida para geração de prole, o não preenchimento do quesito raça/cor em

teste do pezinho ou atestado de óbito, as desigualdades de renda e qualidade de vida, entre outros, são aspectos cruciais para o entendimento de como racismo e o racismo institucional atuam em nossa sociedade (Stepanikova e Oates, 2016; Elenga et al, 2016; Mesquita et al, 2016; Fernandes et al, 2010; Damasco et al, 2012; Gomes, 2012; Rodrigues et al, 2011; Santos et al, 2009).

Em relação à DF, além das características biológicas da doença, que geram uma série de limitações e dificuldades na rotina do indivíduo, os fatores socioeconômicos possuem bastante influência no cotidiano, devido as constantes urgências e emergências que precisam ser tratadas fora do domicílio, além dos fatores emocionais, afetivos e orçamentários (Silva, 2012; Silva e Silva, 2013).

Nas análises verificou-se a maioria dos pacientes com renda familiar de até um SM, o que corrobora com os dados de Felix et al. (2010). Os problemas socioeconômicos podem intensificar os efeitos da DF no paciente, intervindo na sua qualidade de vida, uma vez que a situação de vulnerabilidade socioeconômica gera limitações no acesso ao atendimento de saúde, já que a doença necessita de tratamento contínuo e essas dificuldades limitam a adesão ao tratamento (Fernandes et al, 2010; Silva, 2015; Soares et al, 2014; Felix et al., 2010; Panepinto et al, 2009). Além disso, o atendimento especializado é centralizado na capital (Belém) e em diversos locais do Estado do Pará há uma carência de especialistas na área da hematologia e afins, dificultando substancialmente o diagnóstico e os primeiros atendimentos de urgência em situações de crise (Silva, 2015; Cavalcante, 2011; Canesqui, 2007).

De acordo com dados da literatura há uma maior prevalência de negros e pardos com o Traço Falciforme (Naoum, 2004; Brasil, 2001). Nossos dados sobre Cor Autodeclarada corroboram com o que já havia sido descrito por Silva (2013). No Brasil, 65% da população pobre e 70% da população extremamente pobre são compostos por negros e pardos. A limitação gerada pela situação socioeconômica dos indivíduos provoca uma restrição social e individual de maneira geral, fazendo com que suas realidades sejam desgastantes, insuficientes e que promovam doenças (Brasil 2012b). De acordo com dados do IBGE, em 2001, “o rendimento médio da população ocupada preta e parda ficou em torno de 50% do rendimento dos brancos: os primeiros ganhavam em média 2,2 salários mínimos mensais; entretanto, a média para os brancos era de 4,5 mínimos” (Brasil 2012b: 01).

Segundo Jaccoud e Beghin “uma análise por recorte de cor evidencia que a pobreza é muito maior entre a população negra. A probabilidade de um branco ser pobre situa-se em torno de 22%, mas se o indivíduo é negro, a probabilidade é o dobro – 48%” (Jaccoud e Beghin, 2002, p. 28). Desse modo, a autodeclaração da cor/raça é um instrumento importante em razão de políticas públicas diferenciadas, voltadas aos grupos mais vulneráveis socialmente, pois, as Leis 10.678/2003 (Brasil, 2011a) e 12.288/2010 (Brasil, 2011b) preconizam garantir recursos destinados a população que se autoclassifica como negra (preta e parda). Neste sentido, merece destaque a Política Nacional de Saúde Integral da População Negra (PNSIPN), pois tem o intuito de promover a equidade de acesso ao atendimento de saúde à população autodeclarada negra e parda no Brasil, a fim de eliminar o racismo e o racismo institucional vivenciado pelos sujeitos com tais fenótipos (Brasil, 2007).

Conclusão:

Embora limitado a apenas uma amostra, de um Estado da Região Norte, este estudo demonstra que as pessoas com AF são em sua maioria Negros, com baixa escolaridade e baixa renda, refletindo uma dura realidade da população afrodescendente brasileira, e reitera a necessidade de que muitas outras pesquisas ainda devem ser realizadas a fim de verificar as necessidades atuais e futuras das pessoas com AF por todo o país.

Principalmente a partir da promulgação da PNSIPN, ressalta-se a importância da autodeclaração do *Quesito Cor* nos documentos médico-hospitalares em todo país, pois além de caracterizar a diversidade étnico-cultural existente, contribui para a promoção de ações em saúde específicas voltadas para esse segmento populacional, que necessita de atenção especial do Estado Brasileiro, particularmente no que diz respeito à eliminação da vulnerabilidade econômica e ao racismo institucional, que ainda fazem parte do seu cotidiano.

O diagnóstico precoce, o início do tratamento imediato, o acompanhamento clínico e multiprofissional capacitado, o acesso aos serviços de exames de rotina e à urgência e emergência, o recebimento de medicamentos gratuitos e de boa qualidade e de benefícios sociais para portadores de doenças crônicas, a educação continuada para os profissionais de saúde, o aconselhamento genético que considere as vicissitudes dos pacientes e o combate ao racismo e ao racismo institucional nos serviços públicos e

privados de saúde são alguns dos procedimentos e ações que devem ser imediatamente adotados para que as pessoas com DF e outras doenças possam gozar de sua plena cidadania.

Referências Bibliográficas (Artigo 3)

ADORNO, R. D. C. F.; ALVARENGA, A. T. DE; VASCONCELLOS, M. D. P. Quesito cor no sistema de informação em saúde. *Estudos Avançados*, v. 18, n. 50, p. 119–123, 2004.

BATISTA, L. E.; MONTEIRO, R. B. Política de Saúde da População Negra no Estado de São Paulo: focalizando para promover a universalização do direito à saúde? *BIS. Boletim do Instituto de Saúde (Impresso)*, 12 (2): 172-178, 2010.

BATISTA, L. E.; WERNECK, J.; LOPES, F. Saúde da População Negra. *Revista da ABPN - Associação Brasileira de Pesquisadores Negros*, 2. ed. rev. e ampl., 1. reimpr. - Brasília, DF.: 2012.

BEET, E.A. The genetics of the sickle-cell trait in a Bantu tribe. *Annals of Eugenics*, 14, 279–284, 1949.

BRASIL. ANVISA. *Manual de diagnóstico e tratamento de doença falciformes* – Brasília, DF., 2001, 142p.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Políticas da Saúde. *Manual de doenças mais importantes por razões étnicas na população brasileira afrodescendente*. Distrito Federal: Ed. Brasília, 2001, 80 p.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria Especial de Políticas de Promoção da Igualdade Racial. *Política Nacional de Saúde Integral da População Negra*. Brasília, DF, 2007, 60p.

BRASIL. Ministério do Planejamento, Orçamento e Gestão. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística. Censo Demográfico 2010. *Características da população e dos domicílios Resultados do universo*. Rio de Janeiro, RJ. 2010. 270p.

BRASIL. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística, 2011a. Disponível em: <www.ibge.org.br> Acesso em: 20.Fev.2017.

BRASIL. Ministério da Saúde, 2011b. *Programa Nacional de Amostra por Domicílio: composição étnica da população paraense*. Brasília. Disponível em: <<http://www.ibge.gov.br/cidadesat/painel/painel.php?codmun=150140#topo>> Acesso: em 28.Mar.2017.

BRASIL. Ministério do Planejamento, Orçamento e Gestão. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística. *Características Étnico-raciais da População: Classificações e identidades*. Rio de Janeiro, RJ. 2013.

BRASIL. Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), 2013. Disponível em: <<http://portalsaude.saude.gov.br>> Acesso em: 12.Jan.2017.

BRASIL. Ministério da Saúde. *Portaria MS n. 344, de 01 de fevereiro de 2017 que dispõe sobre o preenchimento do quesito raça/cor nos formulários dos sistemas de informação em saúde*. Brasília, DF, 2017, 2p.

- CANÇADO, R. D. Doenças falciformes. *Revista Prática Hospitalar*, Ano IX (50), p. 61-64. 2007.
- CARDOSO, G. L.; TAKANASHI, S. Y. L.; GUERREIRO, J. F. Inherited hemoglobin disorders in an Afro-Amazonian community: Saracura. *Genetics and Molecular Biology*, v. 35, n. 3, p. 553–556, 2012.
- CANESQUI, A. M (Orgs.). *Olhares socioantropológicos sobre os adoecidos crônicos*. São Paulo. HUCITEC, 2007.
- CARVALHO, S. C. et. al. Em busca da equidade no sistema de saúde brasileiro: o caso da doença falciforme. *Saúde e Sociedade*, 23 (2): 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. *Hist Cienc Saúde Manguinhos*, s/v: 377-406, 2011.
- Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias (CEHMOB). Disponível em:<<http://www.nupad.medicina.ufmg.br/topicos-em-saude/doenca-falciforme/>>. Acesso em: 07.Abr.2017.
- COSTA, S. A mestiçagem e seus contrários - etnicidade e nacionalidade no Brasil contemporâneo. *Tempo Social; Rev. Sociol. USP*, S. Paulo, 13(1): 143-158, maio de 2001.
- DAMASCO, M. S.; MAIO, M. C.; MONTEIRO, S. Feminismo negro: raça, identidade e saúde reprodutiva no Brasil (1975-1993). *Revista Estudos Feministas*, v. 20, n. 1, p. 133–151, 2012.
- DIGGS, L.W.; AHMANN, C. F. & BIBB, J. The incidence and significance of the sickle cell trait. *Annals of Internal Medicine*, 7: 769–778, 1933.
- ELENGA, N. et al. Pregnancy in sickle cell disease is a very high-risk situation: an observational study. *Obstetrics and Gynecology International*, v. 2016, 2016.
- FELIX, A. A.; SOUZA, H. M.; & RIBEIRO, S. B. F. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia*, 32(3): 203-208, 2010.
- FERNANDES, A. P. P. C. et al. Mortalidade de crianças com doença falciforme: um estudo de base populacional. *J Pediatría* (Rio de Janeiro), v. 86, n. 4, p. 279-84, 2010.
- FIGUEIREDO, A. K. B.; SANTOS, F. A. V.; SOARES E SÁ, L. H.; SOUSA, N. D. L. Anemia falciforme: Abordagem diagnóstica laboratorial. *Rev. Ciênc. Saúde Nova Esperança*, v. 12, n. 1, p. 96–103, 2014.
- GOMES, N. L. *Alguns termos e conceitos presentes no debate sobre relações raciais no Brasil: uma breve discussão*. [s.l.:s.n.]. 2012.
- HERRICK, J. B. Peculiar elongated and sickle-shaped red blood corpuscles in a case of severe anemia. *Yale Journal Of Biology And Medicine*, 74: 179-184, 2001.
- JACCOUD, L.; BEGHIN, N. "Desigualdades raciais no Brasil: um balanço da intervenção governamental". Brasília: *Ipea*, 2002. 152P.
- LOBO, C.; MARRA, V. N.; SILVA, R. M. G. Crises dolorosas na doença falciforme. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter*; 29(3):247-258. 2007.

- LÓPEZ, L. C. O conceito de racismo institucional: Aplicações no campo da saúde. *Interface: Comunicação, Saúde e Educação*, v. 16, n. 40, p. 121–134, 2012.
- MASON, V. R. Sickle cell anemia. *Journal of the American Medical Association*, 79: 1318–1320, 1922.
- MCGANN, P. T.; NERO, A. C.; WARE, R. E. Current management of sickle cell anemia. *Cold Spring Harbor perspectives in medicine*, 3 (8): a011817, 2013.
- MENEZES, A. S. O. P.; LEN, C. A.; HILÁRIO, M. O. E.; TERRERI, M. T. R. A.; BRAGA, J. A. P. Quality of life in patients with sickle cell disease. *Rev Paul Pediatr*; 31(1):24-9. 2013.
- MESQUITA, M. O; TREVILATO, G. C; SCHONS, M. S; RIQUINHO; D. L; ZÁCHIA, S; PASSOS, E. P. Acesso e permanência das usuárias do Sistema Único de Saúde no Programa de Reprodução Assistida de um hospital universitário, com ênfase na variável raça/cor. *Reprodução e Climatério*, v. 31, n. 3, p. 151–158, 2016.
- MINAYO, M. C. S. *O desafio do conhecimento: pesquisa qualitativa em saúde*. 7. ed. Rio de Janeiro: Ed. São Paulo – Hucitec – Abrasco. 269, 2000.
- MONTALEMBERT, M.; TSHILOLO, L. Is therapeutic progress in the management of sickle cell disease applicable in sub-Saharan Africa? *Medecinotropicale: revue du Corps de sante colonial*, 67 (6): 612-616, 2007.
- MUNANGA, K. & GOMES, N. L. *Para entender o negro no Brasil de hoje: história, realidades, problemas e caminhos*. São Paulo: Global; Ação Educativa, 2004.
- MUNANGA, K. Por que ensinar a história da África e do negro no Brasil de hoje? *Revista do Instituto de Estudos Brasileiros*, Brasil, n. 62, p. 20–31, dez. 2015.
- NAOUM, P.C. & NAOUM, F.A. *Doença das células falciformes*. 1ª ed. São Paulo: Savier; 2004.
- NAOUM, P. C. Interferentes eritrocitários e ambientais na anemia falciforme. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia*, 5-22, 2000.
- NEEL, J.V. The inheritance of sickle cell anemia. *Science*, 110: 64–66, 1949.
- NETO, G. C. G. & PITOMBEIRA, M. S. Aspectos moleculares da anemia falciforme. *Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial*. Rio de Janeiro, v. 39, n. 1, p. 51-56, 2003.
- OHARA, D. G.; RUAS, G.; CASTRO, S. S.; MARTINS, P. R. J.; WALSH, I. A. P. Dor osteomuscular, perfil e qualidade de vida de indivíduos com doença falciforme. *Rev. bras. fisioter.*, São Carlos, v. 16, n. 5, p. 431-438, Oct. 2012.
- OSORIO, R. G. O sistema classificatório de “cor ou raça” do IBGE. *Sociologia*, p. 53, 2003.
- PANEPINTO, J. A. et al. Impact of family income and sickle cell disease on the health-related quality of life of children. *Quality of Life Research*, v. 18, n. 1, p. 5–13, 2009.
- 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 Med*, 10 (7): e1001484, 2013.

- PITALUGA, W. V. C. *Avaliação da qualidade de vida de portadores de anemia falciforme*. Dissertação de Mestrado - Programa de Pós-Graduação Stricto Sensu em Psicologia, Universidade Católica de Goiás, Goiânia, 2006.
- RODRIGUES, A. L. C.; COELHO, T. C. B.; SANTOS, A. B. S.; PEIXOTO, M. M.; GÓES, S. C. Desimportância da raça/cor e responsabilidade médico-legal no preenchimento da declaração de óbito. *Revista Baiana de Saúde Pública*. v.35, n.4, p.884-897, 2011.
- SANTOS, V. R.; FRY, P. H.; MONTEIRO, S.; MAIO, M. C.; RODRIGUES, J. C.; BASTOS-RODRIGUES, L.; PENNA, S. D. J. Color, race, and genomic ancestry in Brazil: dialogues between Anthropology and Genetics. *Current Anthropology*, v. 50, n. 6, p. 787–819, 2009.
- SCHWARCZ, L. M. Do preto, do branco e do amarelo: sobre o mito nacional de um Brasil (Bem) mestiçado. *Ciência e cultura*, v. 64, p. 48–55, 1994.
- SILVA, A. K. L. S. *Doença como Experiência: As Relações entre Vulnerabilidade Social e Corpo Doente Enquanto Fenômeno Biocultural no Estado do Pará*. Dissertação de Mestrado - Programa de Pós-Graduação em Antropologia, Universidade Federal do Pará, Belém, 2012.
- SILVA, A. K. L. S. & SILVA, H. P. Anemia falciforme como experiência: Relações entre vulnerabilidade social e corpo doente enquanto fenômeno biocultural no Estado do Pará. *Amazôn.*, *Rev. Antropol.* (Online) 5 (1): 10-36, 2013.
- SILVA, A. K. L. S. O contexto epidemiológico e biossocial da doença falciforme no Estado do Pará, Amazônia, Brasil. *Revista da ABPN*, 16 (7): 103-127, 2015.
- SILVA, A. K. 2016. Doença falciforme, preconceito linguístico e sociorracial: a desinformação como determinante social da saúde no Estado do Pará. *Amazônica, Rev. Antropol.* (Online) 8 (2): 518 – 539.
- SILVA, J. E. P.; GIOVELLI, L. L. Traço falciforme: uma visão para os centros de hemoterapia. *Revista Saúde* (Santa Maria), v. 36, n. 1, p. 23-28, 2010.
- SOARES, E. P. B.; SOARES, E. P. B.; SILVA, D. S.; XAVIER, A. S. G.; CARVALHO, E. S. S.; CORDEIRO, R. C; ARAÚJO, E. M. Cuidar de pessoas com doença falciforme na unidade de emergência: discurso de uma equipe multiprofissional. *Ciência, Cuidado e Saúde*, 13 (2): 278-285, 2014.
- STEPANIKOVA, I.; OATES, G. R. Dimensions of racial identity and perceived discrimination in health care. *Ethnicity & Disease*. v. 26, n. 4, p. 501–512, 2016.
- THOMPSON, R. J.; GUSTAFSON, K. E. Illness specific patterns of psychological adjustment and cognitive adaptational processes in children with cystic fibrosis and sickle cell disease. *Journal of Clinical Psychology*. v. 54, n. 1, p. 121-128, 1998.
- ZAGO, M. A.; PINTO, A. C. S. Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter.* 2007; 29 (3): 207-214.
- WEATHERALL, D.; AKINYANJU, O.; FUCHAROEN, S.; OLIVIERI, N.; MUSGROVE, P. Inherited disorders of hemoglobin. In: JAMISON, D. T.; BREMAN, J. G.; MEASHAM, A. R.; ALLEYNE, G.; CLAESON, M.; EVANS, D. B.; JHA, P.; MILLS, A.; MUSGROVE, P. (edits). *Disease Control Priorities in Developing Countries*. Washington (DC): The International Bank for Reconstruction and Development / The World Bank; 2nd edition. p. 663–680, 2006.

WORLD HEALTH ORGANIZATION REGIONAL OFFICE FOR AFRICA. *Sickle-cell disease: a strategy for the WHO African region*. Geneva: WHO, 2010. Report Number AFR/FC60/8, 2010.

Em razão dos temas sociorraciais discutidos no Artigo 3, elaboramos perguntas relativas às manifestações clínicas da DF a fim de compreender *como* ou *se* a sintomatologia do grupo investigado estava conectada com os resultados de ancestralidade genômica desses indivíduos, assim como buscar intersecções entre a gravidade e a quantidade de sinais e sintomas e a autodeclaração de raça/cor, idade, gênero, renda mensal e o DNA autossômico, com a intenção de considerar os aspectos genéticos e biosociais conjuntamente, dispostos no “Artigo 4”.

Anteriormente, algumas variáveis como renda mensal e raça/cor foram descritas no Artigo 3, todavia, no Artigo 4, tais dados foram examinados em diversos testes estatísticos justamente com a finalidade de fazer o cruzamento desses elementos com os resultados de ancestralidade genômica da amostra, entre outros (Madrigal 2012). O Artigo 4 foi escrito durante o período de Doutorado Sanduíche na University of South Florida na língua inglesa, disponibilizado aqui na língua portuguesa e procura dar conta de um conjunto de fatores ainda pouco debatidos no que tange ao domínio da biologia de populações, que é a respectiva aproximação entre informações relativas à ancestralidade genética, dados clínicos e categorias sociorraciais específicas. O Artigo 4 segue adiante.

8.2. *Artigo 4. Genomic Ancestry, Clinical Manifestations, Socioeconomic Status, and Social Identity of Color/Race of People with Sickle Cell Disease in Pará, Amazonia, Brazil*³⁹.

*Silva, A. K. et al. 2017*⁴⁰

Abstract

Sickle Cell Disease (SCD) is the most prevalent genetic syndrome in the world. In Brazil, the rate of occurrence is significant, reaching about 3,500 children annually. In the State of Pará, in the Brazilian Amazon region, prevalence is around 1% of the population. The objective of this study was to investigate the genomic ancestry (GA) of people with SCD attending the Regional Hemocenter of the State, in the capital Belém, in order to determine whether the continental ancestry is associated with number of signs and symptoms, self-declaration of color/race,

³⁹ O “Artigo 4” corresponde às perguntas: *Qual a porcentagem de Ancestralidade Africana relacionada ao DNA autossômico (genoma) de indivíduos com DF no Pará?; Existe relação entre Ancestralidade Genômica e Identidade Social de Raça/Cor entre pessoas com DF na Amazônia Paraense? Caso sim, de que forma se dá essa interseção?; A Ancestralidade Genômica dos indivíduos pesquisados está associada à gravidade e à quantidade de manifestações clínicas da DF? Caso sim, de que maneira?*

⁴⁰ Autores: Ariana Kelly Silva; Lorena Madrigal e Hilton Pereira da Silva. O Artigo 4 está em fase de edição para futura publicação em revista internacional a ser escolhida pelos autores. O artigo está descrito na íntegra conforme será submetido.

perception of racism/institutional racism, and income. Arterial blood was collected for analysis of autosomal DNA (aDNA) using 62 Ancestry Information Markers (AIMs) of 60 registered patients of the Hemocenter. Semi-structured interviews were conducted to assess socioeconomic data, self-declaration of race/color, perceptions about racism, and the clinical manifestations of the disease. Results of the genetic tests were presented and discussed with each participant. Most individuals have predominantly European aDNA (41%), followed by Amerindian (30.2%) and African (28.8%). Nevertheless, 83% of them self-classified as black or “brown” (*pardo*). Most participants indicate having suffered some form of racism throughout their lives as a result of SCD and/or their skin color, including discrimination in health care facilities (72%). Among these individuals, 65% live in poverty and only 15% have some type of private health insurance. Additionally, there is an inverse correlation between monthly wage and the number of symptoms among all groups, which further limits their quality of life. There is a difference of 18% between genders, with higher frequency of more severe symptoms among females than among males. The result of genetic ancestry of the total group is not statistically significant when related to the number of symptoms, however, individuals of the group with European ancestry have a greater amount of symptoms in relation to the others. In conclusion, SCD involves several vulnerabilities such as poverty, a complex of clinical manifestations and socio-racial prejudice. GA test may help indicate better overall therapeutic approaches when considering individualized information of the patients. Additionally, GA test can be a useful tool for antiracist education since there is considerable disinformation about SCD in Brazil, still a disease associated exclusively with African populations in a derogatory way. These results can be useful to improve health information and quality of life of SCD patients as well as for the development of specific Public Policies for those affected by it in Brazil and other highly admixed countries.

Keywords: *Health of the black population, Clinical manifestations; Genetic Ancestry; Color/Race; Amazon.*

Ancestralidade Genômica, Manifestações Clínicas, Status Socioeconômico e Identidade Social de Cor/Raça de Pessoas com Doença Falciforme no Pará, Amazônia, Brasil

Silva, A. K. et al. 2017

Resumo

A Doença Falciforme (DF) é a síndrome genética mais prevalente no mundo. No Brasil, o índice de ocorrência é significativo, atingindo cerca de 3.500 crianças anualmente. No Estado do Pará, Amazônia, a DF ocorre em cerca de 1% da população. O objetivo desse estudo foi investigar a ancestralidade genômica (AG) de pessoas com DF atendidas no Hemocentro Regional do Estado, na capital Belém, afim de compreender se os marcadores de ancestralidade continental estão associados à manifestações de sinais e sintomas, à auto declaração de raça/cor, percepção de racismo/racismo institucional e renda desses indivíduos. Foi coletado sangue venoso de 60 pacientes registrados no hemocentro para análise de DNA autossômico (aDNA) utilizando 62 Marcadores Informativos de Ancestralidade (AIMs). Foram realizadas entrevistas semiestruturadas sobre dados socioeconômicos, percepção de racismo, autodeclaração de cor/raça e as manifestações clínicas da doença. Os resultados genéticos foram apresentados e discutidos com cada participante. A maioria dos indivíduos apresenta aDNA predominantemente Europeu (41%), seguido de Ameríndio (30,2%) e Africano (28,8%). No entanto, 83% dos participantes classificam-se como "pretos" ou "pardos". A maioria deles indica ter sofrido alguma forma de racismo ao longo de suas vidas como consequência da DF e/ou por sua cor da pele, incluindo a discriminação nos serviços de saúde (72%). Entre esses indivíduos, 65% vivem em condição de pobreza e apenas 15% possuem algum tipo de seguro de saúde privado. Independente da ancestralidade há uma correlação inversa entre média salarial mensal e quantidade de sintomas, o que limita ainda mais sua qualidade de vida. Encontramos 18% de variação entre os gêneros, sendo que as mulheres apresentam maior frequência de sintomas mais graves do que os homens.

O resultado de ancestralidade genética do grupo total não é estatisticamente significativo quando relacionado à quantidade de sintomas, entretanto, indivíduos do grupo com ancestralidade europeia tem maior quantidade de sintomas em relação aos demais. Em conclusão, a DF envolve várias vulnerabilidades, como pobreza, manifestações clínicas complexas e preconceito sociorracial. O teste de AG pode indicar novas formas terapêuticas mais abrangentes quando se considera a informação individualizada. Adicionalmente, pode ser uma ferramenta útil para a educação antirracista, uma vez que existe desinformação considerável sobre a DF, ainda associada exclusivamente às populações africanas de forma depreciativa no Brasil. Esta pesquisa contribui para melhorar as informações para educação em saúde e a qualidade de vida dos pacientes e para o desenvolvimento de políticas públicas mais específicas para os afetados pela DF no Brasil e em outros países com alta diversidade genética.

Palavras-Chave: *Saúde da população negra; Manifestações Clínicas; Ancestralidade Genética; Cor/raça; Amazônia.*

1. Introduction:

Several studies involve the clinical manifestations of Sickle Cell Disease (SCD), the genetic disorder of autosomal recessive character most prevalent worldwide, and associated with probable African origin for most of its mutations. For over one hundred years, since its discovery, many treatments, medications and protocols have been established in order to understand and deal with the biological context of the disease ([1] Huttel et al 2015; [2] Cardoso et al 2014; [3] Akingbola et al 2014; [5] Cardoso et al.; [6] Serjeant 1992). In Brazil, many people diagnosed with SCD suffer double stigmatization due to the consequences of the disease itself and also to their skin color. However, studies that address the genomic ancestry (GA) of people with SCD, their social identity of color/race and the prevalence of signs and symptoms are still rare ([7] Kwateng 2014; [8] Siddiqi et al 2013 [9] Silva and Silva 2013; [10] Cavalcanti and Maio 2011).

According to [6] Serjant (1992: 373), to understand the variability and severity of SCD, we must also consider the environmental factors that affect individuals, such as: 1. *Social Class*, encompassing categories such as “better nutrition, warmer clothing, more complete immunization, easier access to medical care and better educated and responsive relatives, as well as access to a telephone and private transport”; 2. *Infections*, including sepsis and fever; 3. *Diet*, in which "deficiencies of iron, zinc, and possibly other trace elements would be less likely in patients receiving properly balanced diet"; 4. *Geographic Variability*, since patients from African and Latin American countries live with the "poverty situation and in areas of high prevalence of Sickle Cell Trait (*Hb AS*) and childhood mortality", and 5. *Assessment of the Severity of the Disease*, because "the factors constituting clinical severity are unclear, even the relevance of different haematological indices is unknown, the frequency of vaso-occlusion is presumed to be important, but its effects depend upon the site of vessel affected" ([6] Serjant 1992:373-8). The author concludes that:

The fundamental pathological process is the same but the effects are determined by random factors. There is no simple relationship between clinical severity and haematological severity as illustrated by the apparently deleterious effects of high haemoglobin levels in some patients. This confusing picture has thwarted attempts to devise scales of clinical severity, although a reasonable correlation may exist between different observers as to what constitutes clinical severity, the proposals for severity classifications are complex and not widely accepted ([6] Serjant 1992: 378).

Serjant (2001) lists several clinical characteristics that affect people with the disease, the main ones being: hemolysis and anemia, aplastic crisis, gallstones, vasoconstriction, occlusion, swelling of the spleen, crushing infections, stroke, bone changes, painful crises, leg ulcers and pulmonary involvement. In addition, there are gender-specific symptoms, such as: risky pregnancy, which requires careful monitoring of prenatal care to avoid death of the mother and child; and priapism, which unless given immediate care in case of penile pain, may result in the amputation of the organ. Considering the symptoms by age, there are "growth problems (height/age), and chronic cumulative end-organs problems (especially affecting the lungs and kidneys)" throughout infancy and adolescence ([13] Serjant 2001: 07-11).

Understanding the ethnic diversity of a group with a genetic disease, both with regard to their self-declaration/perception of social identity, and with respect to their genomic ancestry and the possible associations with clinical manifestations is of great importance for the promotion of better health care to the patients.

SCD is one of the most common inherited hematological diseases in the world, reaching a significant number of people in different continents. The disease likely arose in the countries of West-Central Africa, India and East Asia about 50 to 100 thousand years ago between the Paleolithic and Mesolithic periods ([14] Neto and Pitombeira 2003). SCD is a genetic syndrome with a significant prevalence in the Brazilian population, occurring in about 3,500 children per year. In the State of Pará, in the Brazilian Amazon region, about 1% of individuals live with SCD (*Hb SS*), representing a serious local and national public health problem. Considering it as a complex phenomenon, in this paper, SCD is investigated from a biocultural perspective within the field of bioanthropology ([4] Naoum 2011; [5] Cardoso and Guerreiro 2010; [9] Silva e Silva 2013; Silva 2015).

In Brazil, SCD is associated to a specific group of people, the "Black population" and, although we know that its microevolutionary process has occurred in a long period of environmental adaptation of different populations to the vector of malaria in regions of tropical climate ([6] Serjeant 1992), and that there is no link between SCD and genes related to skin color, still today SCD is recognized in medical textbooks and the general public as a disease of (Black) "race" ([10] Cavalcanti and Maio 2011; [17] Menaa 2013; [18] Calvo-González 2016).

In this article we explore the relationships between SCD, its clinical manifestations, GA, self-declared color/race identity, perceptions of racism, and socioeconomic status of individuals born with the disease in the State of Pará, the second largest of Brazil, located in the Amazon basin.

2. Methodology:

As part of a larger research project⁴¹, blood samples from individuals affected with SCD were collected for tests of Genomic Ancestry (GA) through analysis of the autosomal DNA (aDNA) at the main hemocenter of the State (Fundação Hemopa), located in Belém, capital of Pará, between 2016 and 2017. A total of 60 registered patients with *Hb SS*, comprising a representative sample of approximately 8.5% of people with

⁴¹ Title (In Portuguese): "*A Doença Falciforme na Amazônia: As Intersecções entre Identidade de Cor e Ancestralidade Genômica no Contexto Paraense*". Financing: CAPES/PDSE 88881.135248/2016-01.

SCD in the State, were investigated in relation to GA, and interviewed in relation to their socioeconomic status, color/race self-declaration, and signs and symptoms.

Blood analysis was performed at the Human Genetics and Medical Laboratory (LGHM) of the Biological Sciences Institute (ICB) of the Federal University of Pará (UFPA). All research protocols complied with SISNEP - National System of Ethics in Research (CAAE: 56133516.3.0000.0018) and Resolutions 196 and 466 of the National Health Council.

Genomic ancestry analyses were performed as described by [19] Santos and collaborators (2010), and used 62 Ancestry Information Markers (AIMs). Three multiplex PCR reactions with 16 markers of each were performed and the PCR amplification products were analyzed by electrophoresis using the ABI Prism 3130 sequencer and the software v.3.2 GeneMapper ID. The individual ancestry ratios of the European, African and Amerindian groups were estimated using STRUCTURE software v.2.3.3, assuming three parental populations (European, African and Amerindian). The software STRAT version 1.01 was used in the analysis of association between control cases assuming 10,000 simulations.

STRAT uses the STRUCTURE software output to test for association in the presence of stratification in the population based on the information of the ancestry of each individual. The aDNA classification of the group of people with SCD in “Europeans”, “Amerindians” and “Africans” was defined according to the highest percentage of continental ancestry for each individual searched. The sum of each ancestral group in question equals the final value of the percentages ([19] Santos et al 2010).

The research used the ethnographic interview, presenting the reports of interlocutors and conversations during the collection of information. The technique of narrative deduction was used with the intention of obtaining generalization of opinions about the topics covered in the questionnaire, such as socioeconomic data, color / race, racism, institutional racism, clinical symptoms and DNA result ([20] Minayo 2010).

The data on self-declared color/race were collected according to the Brazilian Demographic Census – IBGE ([43] Brazil 2012) which classifies the population into Black, Brown, Yellow, and White. The symptomatology analyzed followed the Brazilian standard of the Manual of Basic Conducts for the Treatment of Sickle Cell Disease ([62] Brazil 2013) and the Manual of Acute Events in Sickle Cell Disease of the Brazilian Health Ministry ([63] Brazil 2009). The clinical severity of SCD was investigated in order to verify potential associations with GA and social aspects. An estimation of the severity of the symptoms was obtained by averaging the number of symptoms for the whole group and considering the medical and social impacts of each. The main fatal complications in SCD include infections, acute splenic sequestration, acute chest syndrome, stroke and other situations, such as the lack of access to public health services ([28] Fernandes et al 2010; [62] Brazil 2013; [64] Belini Júnior et al. 2015).

Photographs and filming of the research participants during the delivery of the DNA results were also part of the larger research protocol following ([20] Minayo 2010; [21] Guerra 2008; [22] Minayo 2000).

For the statistical analysis we used the SAS Software 9.4 (*Statistical Analysis System*). We tested the normality of quantitative variables with the Durbin-Watson

statistics before carrying out parametric tests. We used non-parametric tests when the assumptions of parametric tests were violated ([23] SAS 1992, [61] Madrigal 2012).

3. Results:

3.1. Genetic Ancestry, Symptoms, Gender, and Income.

The definition of the European, Amerindian and African group of the sample was made according to the highest percentage of the GA test of each individual interviewed. The results showed that 41% of the participants have mostly European ancestry, 30.25% mostly Amerindian ancestry, and 28.2% mostly African ancestry. The results of the genetic tests were presented and discussed with each participant.

The overall sample included 60 people between 11 and 47 years of age. In order to make a comparison between the GA result and the color/race data we asked for a color/race self-declaration of the interviewees following Santos and collaborators ([19] Santos et al 2010; [43] Brazil 2012). The self-classification was done according to the scheme used by the IBGE Census. In the national censuses the categories brown and black are usually joined together as Black when analyzing the data, being used to identify disparities in health and other socioeconomic characteristics of the population ([43] Brazil 2012). Among the participants, 83% self-classified as "brown" or "black" (Figure 1), and 72% indicated having suffered some form of institutional and/or social racism throughout their lives and/or treatment as a consequence of SCD and/or their skin color, including discrimination in the health services, and also in their own home/family, school, and/or at work. Participants also reported difficulty of obtaining a regular job or attending school due to the disease.

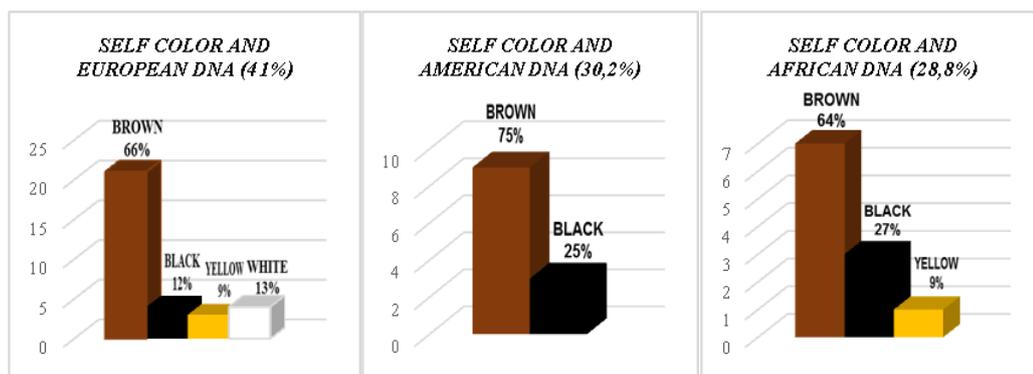
Using regression analysis to estimate the association in relation to continental ancestry, age, and number of symptoms, we observed that, regardless of the GA, the higher the age of the individuals, the greater the number of symptoms, with an average of 10,64 symptoms among women and 7,46 among men. In this sample the adolescents (between 12 and 18 years of age) averaged around 3.57 symptoms. The symptoms of adolescents^{xlix} are usually less severe than those of children and adults [41] Ferreira 2012; [42] Pereira et al 2008).

The individuals in the group with mostly European aDNA described themselves as brown (66%), black (12%), white (13%) and yellow (9%), and in this group, there was 13% of similarity between the aDNA result and the self-declaration of color (among the "whites" of the sample). Individuals with aDNA mostly Amerindian identified themselves as brown (77%) and black (27%), with 100% similarity between aDNA and self-declaration of color (among the "browns" and "blacks" in the sample) The African aDNA group reported being brown (64%), black (27%), and yellow (9%), and the similarity between the GA result and the self-declaration of color/race for these individuals was equivalent to 91% (among the blacks and brown in the sample) (Figure 1).

The clinical manifestations of the disease, with a mean of 9.26 signs/symptoms per person, put the participants in a classification considered to be severe in terms of the impacts of the disease in their quality of life. When analyzing the self-classification of color/race of the participants in relation to the signs and symptoms, we found that among those who self-classified as white, there was around 9.75 number of symptoms on

average, 9 of which were severe. In the group of individuals self-classified as yellow, the average number of symptoms was 9.5, and 8.25 of these symptoms were severe. Among self-classified black/brown people, the number of symptoms was 9.21, with 8.05 of these being severe. Although such numbers are not statistically significant, they represent the mean number of symptoms in each ancestral group of the sample.

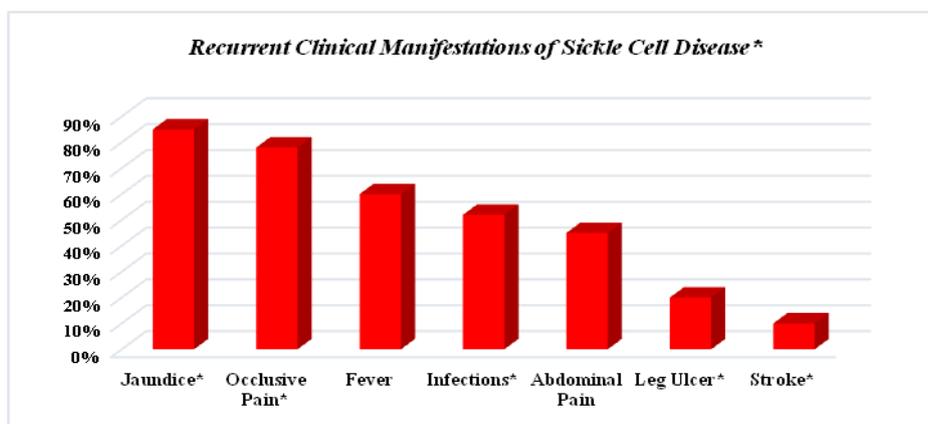
Figure 1: Self-Declared Color/Race and aDNA of People with SCD in the State of Pará.



Source: Field Research – 2016-2017.

Among the participants interviewed the most common signs and symptoms were: jaundice (85%), occlusive vessel crisis (78%), fever (60%), infections (52%), abdominal pain (20%) and stroke (10%) (Figure 2).

Figure 2. Recurrent Clinical Manifestations of SDC:



Source: Field Research - 2016-2017.

Results based on the regression analysis and predictive values suggest that men and women do not differ significantly in relation to the number of clinical symptoms, since both sexes have an equivalence in the number of symptoms, being that the women of the sample presented an average of 10.64 symptoms and the men 7.46 symptoms ($p > 0,0067$). However, although women and men do not differ significantly in relation to the number of signs and symptoms, we found 18% variation between the "Sex by Age" categories in the sample ($p \cong 0.0512$), and this difference is significant, since we have approximately 2.34 more severe symptoms between men and women.

The GA in the sample is not directly associated with the severity of the signs and symptoms of the group ($p = 0.0541$). Nevertheless, among people with the highest European ancestry, we found the highest number of reported signs and symptoms, being around 10.09 clinical manifestations per person/group. The reported number of symptoms decreases when compared to the other ancestor groups. People with higher Amerindian DNA have an average of 8,91 number of symptoms, and participants with African aDNA presented 8.18 occurrences.

A socioeconomic variable that may influence the severity of SCD signs and symptoms is family income. The data showed that, irrespective of ancestry or gender, the higher the income, the lower the number of signs and symptoms presented by the individuals (Table 1).

When comparing income and self-assessment of Color/Race, it was observed that 55% of the black/brown self-declared group receive on average one Brazilian minimum wage (MW) – in this universe 38% depend on the Sickness Aid; 37% have income of up to 2 MW per month, and the remaining 8% receive 3 MW or more per month, also presenting a situation of budgetary limitation and social vulnerability. 50% live in cities in the interior of the State, with low basic sanitation, 25% in peripheral areas, and 25% in a medium-sized city with limited access to public health care. Among yellow self-declared individuals, 50% receive up to 1 MW, 25% of which comes from Sickness Aid, and the remaining 50% live with income of up to 2 MW, with 75% of that group living in small cities with low levels of basic sanitation, and limited access to public health services. In the group of people who declare themselves as white, 50% live with up to 1 MW per month, 25% of which is dependent on Sickness Aid, the remaining 25% live with up to 3 MW, with 50% of them living in riverside towns and 50% in small and medium-sized cities with low access to public health care.

Table 1 shows that there is a decrease in the number of symptoms as the wage level increases, and notably between levels 3 and 0, individuals with European aDNA have between 7.88 and 2.12 symptoms, whereas for Amerindians, this number varies between 2.12 and 0, and for the group with African aDNA, this is equal to 0.

Table 1. aDNA and Income of People with SCD in the State of Pará:

<i>Frequency</i>	<i>aDNA and Income of People with SCD in the State of Pará</i>						
	<i>aDNA</i>	<i>MONTHLY INCOME (Minimum Wage – MW) *</i>					<i>Total</i>
<i>0</i>		<i>1</i>	<i>2</i>	<i>3</i>	<i>4</i>		
<i>Percentage</i>	<i>European</i>	199	35	37	41	11	323
		38.27	6.73	7.12	7.88	2.12	62.12
<i>Percentage</i>	<i>Amerindians</i>	60	21	15	11	0	107
		11.54	4.04	2.88	2.12	0.00	20.58
<i>Percentage</i>	<i>Africans</i>	63	17	10	0	0	90
		12.12	3.27	1.92	0.00	0.00	17.31
	<i>Total</i>	322	73	62	52	11	520

	61.92	14.04	11.92	10.00	2.12	100.00
Frequency = 36						
* Minimum Monthly Wage = R\$ 888.00/250 U\$. Values for Monthly income: 0 = up to 1 MW and/or Sickness Aid; 1 = between 1 and 2 MW; 2 = between 2 and 3 MW; 3 = between 3 and 4 MW; 4 = greater than 4 MW. Source: Field Research at the HEMOPA Foundation 2016-2017.						

Considering family income by gender, it was observed that 59% of the women in the sample receive 1 MW or less per month, followed by 32% living with up to 2 MW. In relation to the men, 50% receive up to 1 MW per month, followed by 34% living with up to 2 MW. Considering the revenues between 3 and 4 MW, only 9% of women receive this monthly income whereas 16% of men are within this salary range.

Associating DNA and income data, we observed that individuals with more African aDNA depend more frequently on the Federal Government Benefits as a source of monthly income, since 55% of them receive up to 1 MW per month and that salary comes of Sickness Aid. In addition, among these individuals, 64% live in cities in the interior of the State or in riparian areas with absence or low level of basic sanitation. The monthly income of the group of people with more Amerindian aDNA of up to 1 MW is equivalent to 50%, with 33% coming from Sickness Aid, as a group they do not exceed 3 MW, and 67% live in cities with a low level of basic sanitation. Among individuals with more European aDNA, 60% receive up to 1 MW, 32% coming from Sickness Aid but, as a group they have a maximum income of up to 5 MW, and 75% of the group lives in cities in the interior of the State or in riverside areas with absence or low level of basic sanitation.

3.2. Self-Assessment of Color/Race, Number of Signs and Symptoms:

In our sample, we found a statistically significant association between Color/Race self-declaration and three specific clinical symptoms of SCD: 100% prevalence for "abdominal pain" among individuals self-declared as yellow; prevalence of 57.69% for "infections" among individuals self-identified as blacks, and 50% incidence of "stroke" among white self-classified respondents (Tables 2, 3 and 4).

Regardless of other variables the frequency of abdominal pain for the whole group is 64% among women and 36% among men, making this one of the most important complaints. The median age for the most pain in the abdomen is 20 years for both sexes. The location of abdominal pain is concentrated in the stomach (46%), the whole abdomen (36%), the spleen (7%), the gallbladder (4%), the intestine (4%) and the appendix (1%) (Table 2).

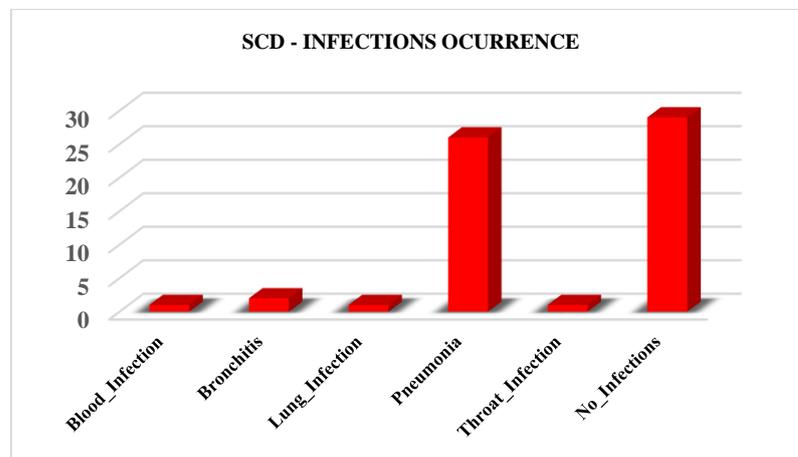
Table 2. Self-declaration of Race/Color and Frequency for Abdominal Pain in SCD.

<i>Table of Self_Color by Abdomen_Pain</i>			
Self_Color (Self_Color)	Abdominal_Pain (Abdominal_Pain)		
	No	Yes	Total

Black	31	21	52
	51.67	35.00	86.67
	59.62	40.38	
	96.88	75.00	
White	1	3	4
	1.67	5.00	6.67
	25.00	75.00	
	3.13	10.71	
Yellow	0	4	4
	0.00	6.67	6.67
	0.00	100.00	
	0.00	14.29	
Total	32	28	60
	53.33	46.67	100.00
Frequency Missing = 2			

Additionally, the whole group presented a 52% occurrence of infections, such as pneumonia (43%), bronchitis (3%), throat infection (2%), lung infection (2%) and blood infection (2%) (figure 3).

Figure 3. Sickle Cell Disease and Infections



Source: Field Research at the Hemopa Foundation – 2016-2017.

Table 3. Self-Declaration of Race/Color and Frequency of Infections.

<i>Table of Self Color by Infections</i>			
Self_declared Color	Infections		
	No	Yes	Total

Black	22	30	52
	36.67	50.00	86.67
	42.31	57.69	
	75.86	96.77	
White	3	1	4
	5.00	1.67	6.67
	75.00	25.00	
	10.34	3.23	
Yellow	4	0	4
	6.67	0.00	6.67
	100.00	0.00	
	13.79	0.00	
Total	29	31	60
	48.33	51.67	100.00
Frequency Missing = 2			

Table 3 shows the frequency of infections among black self-identified individuals (57.69%), with pneumonia being the main agent reported in most of the cases.

In the sample of people who were self-declared as white, we found a statistically significant association for stroke in 50% of cases, one of the symptoms known to be more severe, fatal or that leaves sequelae among patients (Table 4). Among those individuals who suffered stroke, 50% of them live with up to 1 MW and the other 50% receive around 3 MW, with 100% of these people living in medium-sized cities with some type of basic sanitation. Regarding color/race self-declaration and the result of European aDNA, there is a coincidence of 100% of people who say they are white, have a predominantly European ancestry and had an episode of stroke.

Table 4. Self-declaration of Color and Stroke among people with SCD.

<i>Table of Self_Color by Stroke</i>			
Self_Color (Self_Color)	Stroke (Stroke)		
	No	Yes	Total
Black	48	4	52
	80.00	6.67	86.67
	92.31	7.69	
	88.89	66.67	
White	2	2	4
	3.33	3.33	6.67

	50.00	50.00	
	3.70	33.33	
Yellow	4	0	4
	6.67	0.00	6.67
	100.00	0.00	
	7.41	0.00	
Total	54	6	60
	90.00	10.00	100.00
Frequency Missing = 2			

In the white group in particular, strokes happen more often in adolescence, mainly with the females and also presenting some type of sequela, from mild to severe, with 50% of them having recurrence of stroke episodes.

4. Discussion:

According to Rodrigues and collaborators, SCD is the most prevalent monogenic disease in the world and a matter of great public health concern (Rodrigues et al 2016). Our data shows that family income, genomic ancestry and number of clinical symptoms among people with SCD in the State of Pará associate these patients with socioeconomic vulnerability. This information can be an important tool for the creation of specific public policies for the health of the black population in the Amazon, as recommended by the National Policy of Integral Health of the Black Population (PNISPN) of the Ministry of Health ([44] Brazil 2013).

Data on aDNA and self-classification of Color/Race can be useful health information in that they help to understand the ethnic and the genetic diversity of the Brazilian population in relation to SCD and the various ancestralities which have historically occupied the North Region of the country. The results show that although phenotypically, 90% of patients with SCD self-declared as blacks (68% said to be "brown" and 22% "black") the majority of the genetic ancestry (aDNA) in the sample was European (41%), followed by Amerindian (30.2%), and African (28.8%), which expresses a relation between the genetic data and the region's sociohistorical events ([10] Cavalcanti and Maio 2011; [18] Calvo-González 2016; [35] Calvo-González 2014; [36] Cardoso et al 2012; [37] Cardoso e Guerreiro 2006), demonstrating how complex is the relationship between the genetics and the sociocultural characteristics of the populations inhabiting the Amazon.

As discussed in *Retrato Molecular do Brasil* ([59] Pena 2000, [60] Pena 2008) and other essays, the Brazilian population has peculiar characteristics regarding its genetic ancestry. However, there are still few studies on the genomics of populations with genetic diseases. SCD is a syndrome of great relevance because it is associated with environmental, molecular, and historical factors involved with human health and the diversity of populations that migrated in the past to the Americas, bringing with it the S gene ([4] Naoum 2011).

When analyzing the pattern of symptoms based on gender, women have 2.34 more symptoms than men in the sample, they also receive, on average, 50% less per month and

suffer with more severe signs and symptoms, including stroke. On the other hand, adolescents are the individuals who present the least symptoms. Perhaps the gender difference may be associated with hormonal variations, menses, pregnancies or other factors still unknown ([29] Figueró and Ribeiro 2017; [30] Elenga et al 2016; [31] Renoux et al 2016; [32] Nomura et al 2010; [33] Cordeiro e Ferreira 2009). Further investigations are necessary to elucidate the gender differences in SCD patients. In this sample, we do not have an "elderly" group (over 60 years of age), perhaps because of the small number of subjects involved in the research or because of the life expectancy of people with SCD in Brazil, which is, on average, 50 years ([31] Renoux et al 2016).

Regarding family income, people receiving above 3 MW/month show less symptoms, meaning that the quality of life of the patients is directly related to income, representing an additional difficulty of living with the syndrome ([38] Albrecht et al 2016; [39] Amaral et al 2015; [40] Barsaglini et al 2013).

Even today the SCD continues to be related to a specific group of individuals, the phenotypically black and brown population that, in fact, has a high prevalence in this group, nevertheless, when analyzing the genetic flow based exclusively on aDNA, for example, we find an ancestral diversity quite different from the phenotype and/or Color/Race self-declaration of the SCD patients, which may help to explain the diversity of clinical manifestations, perhaps as results of different physiological mechanisms and adaptive processes ([1] Huttel et al 2015), or, perhaps linked to the wide genetic variability of *Hb S*, which is often connected to other variant hemoglobinopathies, such as: Thalassemia (Minor, Intermediate and Major), Beta Thalassemia, Beta Thalassemia + Von Willebrand's Disease, *Hb SC*, *Hb SD*, *Hb SF*, etc., and depending on the loci analyzed or the clinical characteristics of each patient, may vary in the quantity and severity of the symptoms ([27] Saraf et al 2015).

A study of African-Americans with SCD and Thalassemia conducted in the USA investigated the experience of pain in various parts of the body among these patients, including abdominal pain [46] McClish et al (2009). The survey indicated that there is no variation in terms of gender. The authors further describe that "the frequency and intensity of pain in SCD were much more complex than its original simplistic definitions". They argue that, despite the limitation of the research, "there are substantial variations, both within and between people with SCD, in the locations of SCD pain, and that some of that variation is associated with the patient's characteristics" ([46] McClish et al 2009: 05-06).

Thus, in addition to the investigation of genomic markers, it is necessary to investigate the polymorphisms (SNPs¹) of these patients, for the understanding of the clinical manifestation in question, as only the analysis of genetic ancestry and socio-cultural circumstances have not been satisfactory for the understanding of the prevalence of abdominal pain, or to disentangle the relationship between the social determinants, phenotype, and genetic component influencing this symptom ([47] Pule et al 2017; [48] Gupta et al 2016; [49] Batai and Kittles 2014; [50] Steinberg 2009; [51] Burnes et al 2008; [52] Kittles et al 2007); ([49] Batai and Kittles 2014). In this way, it is pertinent to consider not only the intensity, location or properties of pain, but to analyze the surrounding biological context and processes, checking the situation on a case-by-case basis, including performing specific tests such as the occurrence of genetic mutations individualized.

Conclusions:

There is no direct relation among clinical manifestations of SCD, genomic ancestry and self-declaration of Color/Race. However, there are some associations between GA and frequency of some signs and symptoms. Perhaps future analysis of SNPs polymorphisms may help elucidate the associations between ancestry and signs and symptoms observed. Considering gender differences and age-related characteristics with regard to the amount and severity of SCD symptoms it may also be important to consider further the social disparities and determinants of health, particularly late diagnosis, difficulty in the maintenance of treatment, access to public and private health services, public and institutional racism and the limitation of information that both health professionals and people with SCD face.

The GA test can be a useful tool for continuing education in health in various spheres, since there is considerable disinformation about SCD, still associated exclusively with the African populations in a derogatory way. In this sense, GA can be another instrument in the fight against racism and institutional racism. The GA test may also indicate new therapeutic forms when considering individualized information. Furthermore, there is still underreporting on the "Color/Race" question in the health statistics in the State of Pará due to the neglect of the public sectors in recognizing the ethnic-racial disparities in several fields. Research with people with SCD like the present work can contribute to the development of specific public health promotion policies for the black and brown population in Pará and in Brazil.

References (Artigo 4)

- [1] Huttle, A.; Maestre, G. E; Lantigua, R.; Nancy S. Green, N. S. 2015. Sick cell in sickle cell disease in Latin America and the United States. *Pediatr Blood Cancer* 62: 1131–1136.
- [2] Cardoso, G. L.; Diniz, I. G., Silva, A. N. L. M.; Cunha, D. A.; Junior, J. S. S.; Uchôa, C. T. C.; Santos, S. E. B.; Trindade, S. M. S.; Cardoso, M. S. O. & Guerreiro, J. F. 2014. DNA polymorphisms at BCL11A, HBS1L-MYB and Xmn1-HBG2 site loci associated with fetal hemoglobin levels in sickle cell anemia patients from Northern Brazil. *Blood Cells Mol. Diseases*. xxx (2014) xxx-xxx. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bcmd.2014.07.006>. Acesso em 01.Nov.2015.
- [3] Akingbola, T. S.; Tayo, B. O.; Salako, B.; Layden, J. E.; Hsu, L. L.; Cooper, R. S.; Gordeuk, V. R. & Saraf, S. L. 2014. Comparison of patients from Nigeria and the USA highlights modifiable risk factors for sickle cell anemia complications. *Hemoglobin* 38(4): 236–243. DOI: 10.3109/03630269.2014.927363.
- [4] Naoum, P. C. 2011. Sickle cell disease: from the beginning until it was recognized as a public health disease. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia* 33(1): 07-09.
- [5] Cardoso, G. L. & Guerreiro, J. F. 2010. Molecular characterization of sickle cell anemia in the Northern Brazilian State of Pará. *American Journal of Human Biology*, (22): 573-577.
- [6] Serjeant, G. R. 1992. *Sickle cell disease*. 2 ed. Oxford Medical Publications. 631 p.

- [7] Kwateng, M. 2014. *Repackaging racism: the role of sickle cell anemia in the construction of race as biological*. Thesis submitted in partial fulfillment of the requirements for a major in Program in Science, Technology, and Society (STS) at Vassar College. 71 p.
- [8] Siddiqi, A-E-A; Lanetta B. Jordan, L. B.; Christopher S. Parker, C. S. 2013. Sickle cell disease: the American saga. *Ethnicity & Disease*. 23 (2): 245–248.
- [9] Silva, A. K. & Silva, H. P. 2013. Anemia Falciforme como experiência: as relações entre vulnerabilidade social e corpo doente enquanto fenômeno biocultural no Estado do Pará. *Amazônica, Revista de Antropologia (Online)* 5 (1): 10-36.
- [10] Cavalcanti, J. M. & Maio, M. C. 2011. Entre negros e miscigenados: a anemia e o traço falciforme no Brasil nas décadas de 1930 e 1940. *História, Ciências, Saúde – Manguinhos* 18(2): 377-406.
- [13] Serjant, G. R. 2001. Historical Review. The emerging understanding of sickle cell disease. *British Journal of Haematology*, 2001, 112, 3-18. Blackwell Science Ltd.
- [14] Neto, G. C. G. & Pitombeira, M. S. 2003. Aspectos moleculares da anemia falciforme. *J. Bras. Patol. Med. Lab.* v. 3, n. 1, Rio de Janeiro.
- [15] Naoum, P. C. 2010. *Origem e dispersão do gene bS: Hipótese multi-regional da hemoglobina S*. Disponível em: <http://hemoglobinopatias.com.br/origem-e-dispersao-do-gene-bs/>. Acesso em: 03.Jan.2017.
- [16] Silva, A. K. 2015. O contexto epidemiológico e biossocial da doença falciforme no Estado do Pará, Amazônia, Brasil. *Revista da ABPN*, (7)16: 103-127.
- [17] Mena, F. 2013. Stroke in sickle cell anemia patients: a need for multidisciplinary approaches. *Elsevier, Atherosclerosis* 229, p. 496-503.
- [18] Calvo-González, E. 2016. Genetics and racial difference in contemporary Brazil: haemoglobinopathies, whiteness and admixture in biomedical literature. *Bulletin of Latin American Research*, v. 35, n. 2, pp. 165–177.
- [19] Santos, N. P. C.; Ribeiro-Rodrigues, E. M.; Ribeiro-dos-Santos, Â. K.C.; Pereira, R.; Gusmão, L.; Amorim, A.; Guerreiro, J. F.; Zago, M. A.; Matte, C.; Hutz, M. H.; Santos, S. E. B. 2010. Assessing individual interethnic admixture and population substructure using a 48-insertion-deletion (INSEL) ancestry-informative marker (AIM) panel. *Human Mutation*, v. 31, p. 184-190.
- [20] Minayo, M. C. S. 2010. *Violência e saúde*. Rio de Janeiro: Ed. FIOCRUZ, 132 p.
- [21] Guerra, I. C. 2008. *Pesquisa qualitativa e análise de conteúdo: sentidos e formas de uso*. Portugal: Princípia. 95 p.
- [22] Minayo, M. C. S. 2000. *O desafio do conhecimento: pesquisa qualitativa em saúde*. 7. ed. Rio de Janeiro: Ed. São Paulo – Hucitec – Abrasco. 269 p.
- [23] SAS Institute Inc. 1992. *Doing more with SAS/ASSIST Software, version 6, first edition*. ISBN 1-555444-502-0. North Carolina, USA, 368 p.

- [24] Brasil, 2016. *Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas doença falciforme: relatório de recomendação*. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC. Ministério da Saúde, Brasília – DF.
- [25] Mehari, A.; Thomas, A. V.; Thomas, A. N.; Johnson, M. S. 2016. Review: hemodynamic characteristics and outcomes of sickle cell disease associated pulmonary hypertension. *Ethnicity & Disease*, v. 26, n. 4, p: 545-552.
- [26] Carlos, A. M.; Souza, R. A. V.; Souza, B. M. B.; Pereira, G. A.; Júnior, S. T.; Martins, P. R. J.; Moraes-Souza, H. 2015. Hemoglobinopathies in newborns in the southern region of the Triângulo Mineiro, Brazil: cross-sectional study. DOI: 10.1590/1516-3180.2015.00042302. *São Paulo Med J.* 133 (5): p. 439-44.
- [27] Saraf, S. L.; Molokie, R. R.; Nouraie, M.; Sable, C. A.; Luchtman-Jones, L., Ensing, G. J.; D. Campbell, A.; Rana, S. R.; Niu, X. M.; Machado, R. F.; Gladwin, M. T.; Gordeuk, V. R. 2014. Differences in the clinical and genotypic presentation of sickle cell disease around the world. *Paediatric Respiratory Reviews*, 15, p. 4–12.
- [28] Fernandes, A. P. P. C.; Januário, J. N.; Cangussu, C. B.; Macedo, D. L.; Marcos Borato Viana, M. B. 2010. Mortality of children with sickle cell disease: a population study. *Jornal de Pediatria*, v. 86, n. 4, p: 279-284.
- [29] Figueiró, A. V. M. & Ribeiro, R. L. R. 2017. Vivência do preconceito racial e de classe na doença falciforme. *Saúde Soc.* São Paulo, v. 26, n.1, p.88-99.
- [30] Elenga, N.; Adeline, A.; Balcaen, John; Vaz, T.; Calvez, M.; Terraz, A.; Accrombessi, L.; Carles, G. 2016. Pregnancy in Sickle Cell Disease is a very high-risk situation: an observational study. *Obstetrics and Gynecology International*, v. 2016, Article ID 9069054, 5 p. <http://dx.doi.org/10.1155/2016/9069054>.
- [31] Renoux, C.; Romana, M.; Joly, P.; Ferdinand, S.; Faes, C.; Lemonne, N.; Skinner, S.; Garnier, N.; Etienne-Julan, M.; Bertrand, Y.; Petras, M.; Cannas, G.; Divialle-Doumdo, L.; Nader, E.; Cuzzubbo, D.; Lamarre, Y.; Gauthier, A.; Waltz, X.; Kebaili, K.; Martin, C.; Hot, A. 2016. Effect of age on blood rheology in sickle cell anaemia and sickle cell haemoglobin c disease: a cross-sectional study. *PLOS ONE* DOI:10.1371/journal.pone.0158182 June 29, 1/p. 1-11.
- [32] Nomura; R. M. Y.; Igai; A. M. K.; Tosta; K.; Fonseca; G. H. H.; Gualandro; S. F. M.; Zugaib, M. 2010. Resultados maternos e perinatais em gestações complicadas por doenças falciformes. *Rev. Bras. Ginecol. Obstet.* 32 (8): 405-11.
- [33] Cordeiro, F. C.; Ferreira, S. L. 2009. Discriminação racial e de gênero em discursos de mulheres negras com anemia falciforme. *Escola Anna Nery Revista de Enfermagem*, Rio de Janeiro, v. 13, n. 2, p. 352-358.
- [34] Amparo Sobrinho, L. M. 2012. A experiência da dor pelos pacientes com doença falciforme. Monografia (Graduação), Universidade Federal da Bahia, Faculdade de Medicina da Bahia, Salvador, 54 p.
- [35] Calvo-González, E. 2014. Sobre escravos e genes: “origens” e “processos” nos estudos da genética sobre a população brasileira. *História, Ciências, Saúde – Manguinhos*. Rio de Janeiro, v. 21, n. 4, p.1113-1129.

- [36] Cardoso, G.L.; Takanashi, S. Y. L.; Guerreiro, J. F. 2012. Inherited hemoglobin disorders in an Afro-Amazonian Community: Saracura. *Genetics and Molecular Biology*, 35, 3, p. 553-556.
- [37] Cardoso, G. L. & Guerreiro, J. F. 2006. African gene flow to North Brazil as revealed by *HBB*S* gene haplotype analysis. *American Journal of Human Biology*, 18, p. 93–98.
- [38] Albrecht; C. A. M.; Aarts; K. M.; Brum; M. L. B.; Rosa; R. S.; Ronaldo Bordin, R. 2016. *Anemia falciforme e dimensões da vulnerabilidade: uma revisão da produção indexada na biblioteca virtual da saúde*. Disponível em: http://www.convibra.com.br/upload/paper/2016/72/2016_72_12736.pdf. Acesso em: 18.Set.2017.
- [39] Amaral, J. L.; Almeida, N. A.; Santos, P. S.; Oliveira, P. P.; Lanza, F. M. 2015. Perfil sociodemográfico, econômico e de saúde de adultos com doença falciforme. *Rev. Rene*, 16 (3): 296-305.
- [40] Barsaglini, R. A.; Paz, K. M.; Lemos, P. L. 2013. Qualidade de vida e cuidado às pessoas com doença falciforme. Salvador: EDUFBA. Interface: COMUNICAÇÃO SAÚDE EDUCAÇÃO 2015; 19 (52): 195-9.
- [41] Ferreira, M. C. B. 2012. *Doença falciforme: um olhar sobre a assistência prestada na Rede Pública Estadual – Hemocentro Regional de Juiz de Fora*. Dissertação de Mestrado. Programa de Pós-Graduação em Saúde Coletiva, Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Juiz de Fora, MG, p. 90.
- [42] Pereira, S. A. S. Cardoso, C. S.; Brener, B.; Proietti, A. B. F. C. 2008. Doença falciforme e qualidade de vida: um estudo da percepção subjetiva dos pacientes da Fundação Hemominas, Minas Gerais, Brasil. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter.*, São Paulo, v. 30, n. 5, p. 411-416.
- [43] Brasil, 2012. *Censo demográfico 2010: características gerais da população, religião e pessoas com deficiência*. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística – IBGE. Rio de Janeiro, RJ. Disponível em: <http://www.ibge.gov.br/home/presidencia/noticias/imprensa/ppts/00000009352506122012255229285110.pdf>. Acesso em: 29.Jun.2017.
- [44] Brasil, 2013. *Política Nacional de Saúde Integral da População Negra: uma política para o SUS*. Ministério da Saúde, Secretaria de Gestão Estratégica e Participativa, Departamento de Apoio à Gestão Participativa, 2. ed. Brasília: Editora do Ministério da Saúde.
- [45] Wandner, L. D.; Scipio, C. D.; Hirsh, A. T.; Torres, C. A.; Robinson, M. E. 2012. The perception of pain in others: how gender, race, and age influence pain expectations. *The Journal of Pain*, v. 13, n. 3: pp 220-227.
- [46] McClish, D. K.; Smith, W. R.; Dahman, B. A.; Levenson, J. L.; Roberts, J. D.; Penberthy, L. T.; Aisiku, I. P.; Roseff, S. D.; Bovbjerg, V. E. 2009. Pain site frequency and location in sickle cell disease: the PiSCES Project. *Pain*, 145 (1-2): p. 246–251.
- [47] Pule, G. D.; Mnika, K.; Joubert, M. et al. Burden, genotype and phenotype profiles of adult's patients with sickle cell disease in Cape Town, South Africa. *SAMJ SOUTH AFRICAN MEDICAL JOURNAL*, v. 107, issue 2, p: 149-155.
- [48] Gupta, J.; Johansson, E.; Bernstein, J. A.; Chakraborty, R.; Hershey, G. K. K.; Rothenberg, M. E.; Mersha, T. B. 2016. Resolving the etiology of atopic disorders by using genetic analysis of racial ancestry. *J Allergy Clin Immunol*, v.138, n. 3: p. 676-699.

- [49] Batai, K. & Kittles, R. A. 2013. Race, genetic ancestry, and health. *Race and Social Problems*. v. 5, issue 2: p. 81-87.
- [50] Steinberg, M. H. 2009. Genetic etiologies for phenotypic diversity in sickle cell anemia. *The Scientific World JOURNAL* 9: p. 46–67. ISSN 1537-744X.
- [51] Burnes, D. P. R.; Antle, B. J.; Williams, C. C. et al. 2008. Mothers raising children with sickle cell disease at the intersection of race, gender, and illness stigma. *Health & Social Work*, v. 33, issue 3; p. 211-220.
- [52] Kittles, R. A.; Santos, E. R.; Oji-Njideka, N. S.; Bonilla, C. 2007. Race, skin color and genetic ancestry: implications for biomedical research on health disparities. *Californian Journal of Health Promotion*, v. 5, Special Issue (Health Disparities & Social Justice): p. 9-23.
- [53] Sobota, A.; Sabharwal, V.; Fonebi, G.; Steinberg, M. 2015. How we prevent and manage infection in sickle cell disease. *British Journal of Haematology*, 170: p. 757–767.
- [54] Xavier, A. S. G.; Ferreira, S. L.; Santos, A. C. C. 2013. Diagnóstico tardio de anemia falciforme e as implicações para a vida das mulheres. Qualidade de vida e cuidados às pessoas com doença falciforme/Silvia Lúcia Ferreira, Rosa Cândida Cordeiro (organizadoras). Salvador: EDUFBA: p. 47-62.
- [55] Caldas, P.; Boa-Sorte, N.; Amorim, T.; Freitas, M.; Ribeiro, R.; Fonseca, S. F. 2010. Eventos clínicos e fatores associados em uma coorte de crianças com doença falciforme. *Gaz. Méd. Bahia*, 8, 3: p. 14-19.
- [56] Gladwin, M. T. & Vichinsky, E. 2008. Pulmonary complications of sickle cell disease. *The New England Journal of Medicine*, 359: p. 2254-65.
- [57] Kaiafa, G.; Savopoulos, C.; Kanellos, I.; Mylonas, K. L.; Tsikalakis, G.; Tegos, T.; Kakaletsis, N.; Hatzitolios, A. I. 2017. Anemia and stroke: where do we stand? *Acta Neurol Scand*, 135: p. 596–602.
- [58] Rodrigues, D. O. W.; Ribeiro, L. C.; Sudário, L. C.; Teixeira, M. T. B.; Marina L. Martins, M. L.; Pittella, A. M. PO. L.; Junior, I. O. F. 2016. Genetic determinants and stroke in children with sickle cell disease. *J Pediatría* (Rio J), 92 (6): p. 602-608.
- [59] Pena, S. D. J.; Carvalho-Silva, D. R.; Alves-Silva, J.; Prado, V. F. & Santos, F. R. 2000. Retrato molecular do Brasil. *Ciência Hoje* 27 (159): 16-25.
- [60] Pena, S. D. J. 2008. *Anemia falciforme: uma doença geográfica*. Disponível em: http://www.cienciahoje.org.br/noticia/v/ler/id/4348/n/anemia_falciforme:_uma_doenca_geograf_ica. Acesso em 20.Ago. 2017.
- [61] Madrigal, L. 2012. *Statistics for anthropology*. 2. Ed. Cambridge University Press, USA, 264 p.
- [62] Brasil, 2013. *Manual de doença falciforme: condutas básicas para tratamento*. Editora do Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. 1. ed. 1 reimpressão. Ministério da Saúde, Brasília, DF, 66 p. Disponível em: http://bvsm.sau.gov.br/bvs/publicacoes/doenca_falciforme_condutas_basicas_tratamento.pdf. Acesso em: 06.Jan.2017.

[63] Brasil, 2009. *Manual de eventos agudos em doença falciforme*. Editora do Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. Série A, Normas e Manuais Técnicos. Ministério da Saúde, Brasília, DF, 50 p. Disponível em: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_eventos_agudos_doenca_falciforme.pdf. Acesso em: 06.Jan.2017.

[64] Belini Junior, E.; Silva, D. G. H.; Torres, L. S.; Okumura, J. V.; Lobo, C. L. C.; Claudia Regina Bonini-Domingos, C. R. 2015. Severity of Brazilian sickle cell disease patients: Severity scores and feasibility of the Bayesian network model use. *Blood Cells, Molecules and Diseases*, 54 (2015), p. 321–327.

Conclusão Geral:

Discutir sobre DF e Raça/Cor no Brasil ainda é um tabu devido as várias atribuições sociohistóricas que o conceito carrega, todavia, é importante analisar os padrões epidemiológicos da população brasileira partindo de suas características étnicorraciais devido à presença africana, europeia e indígena marcantes, em particular, na Amazônia, a fim de compreender as particularidades genéticas e as consequências da DF que tais frequências gênicas apresentam em cada grupo ancestral.

As manifestações clínicas da SCD podem ser mensuradas de acordo com os dados de ancestralidade genômica e autodeclaração de Raça/Cor em se tratando de sutis diferenças que envolvem o aDNA, o gênero/sexo, a idade e a renda familiar, todavia, apenas o status socioeconômico e as características de ascendência genética não conseguem responder plenamente sobre a heterogeneidade da sintomatologia da SCD dentro do grupo pesquisado. Logo, específicos sintomas clínicos conectados a auto identificação de Raça/Cor, como: dor abdominal, infecções e AVC, conforme encontrados em nossa amostra, devem ser levados à análise de polimorfismos associados a esses eventos, a fim de compreender quais os SNPS que apontam para essa prevalência e como o fenótipo pode influenciar o genótipo e vice-versa, analisando ainda as condições socioambientais envolvidas.

Considerar as diferenças de gênero e as características baseadas na idade no que diz respeito à quantidade e a severidade dos sintomas da DF também pode ser importante a fim de avaliar as disparidades e os Determinantes Sociais da Saúde, particularmente, quando observamos uma doença crônica de grande espectro, como é o caso da *Hb SS*, ladeada de inúmeras situações que englobam o diagnóstico, a manutenção do tratamento, o acesso aos serviços públicos e privados de saúde, o racismo, o racismo institucional e a

limitação de informações que tanto os profissionais de saúde quanto as pessoas com DF enfrentam em seu dia-a-dia, tornando ainda mais difícil a convivência com a síndrome, afetando a sua qualidade de vida.

Os processos microevolutivos da DF também são de considerável relevância na compreensão das manifestações clínicas, pois envolvem as características de ancestralidade e descendência, frequência gênica, herança genética, fluxo gênico e variabilidade da *Hb SS*, peculiarmente, quando observamos os aspectos de gravidade nos sintomas da DF, podendo ser brandos ou severos, mas que, em muitos casos, apresentam o mesmo genótipo e/ou fenótipo, dependendo do grupo pesquisado. Em nossa amostra, os mesmos genótipos expressaram diferenças significativas nos sintomas da DF, com alguns que são considerados graves e não graves no mesmo grupo ancestral, assim como no número de eventos clínicos apresentados. Assim sendo, ponderar a respeito da ancestralidade genômica entre pessoas com DF e relacionar os dados biológicos e socioculturais pode ser um indicio relevante na análise de diferentes episódios clínicos.

O teste de ancestralidade genômica (AG) pode ser uma ferramenta útil para a educação continuada em saúde em variadas esferas, uma vez que existe desinformação considerável sobre a DF, ainda associada exclusivamente às populações africanas de modo pejorativo. Assim, a AG pode ser mais um instrumento eficaz na luta contra o racismo e o racismo institucional. O teste AG também pode indicar novas formas terapêuticas quando se considera a informação individualizada. Por outro lado, ainda existem subnotificações sobre o quesito “Raça/Cor” nas estatísticas em saúde do Estado do Pará devido o negligenciamento dos setores públicos em reconhecer as disparidades étnicorraciais em diversos campos, entretanto, a pesquisa com pessoas com DF pode contribuir para que sejam fomentadas políticas públicas específicas de promoção da saúde para a população negra e parda na Amazonia partindo não apenas da auto identificação de nuances de cor, mas também de seu resultado de aDNA, com o intuito de compreender de modo aprofundado como a ancestralidade genética e o estilo de vida afetam as manifestações clínicas entre os indivíduos afetados pela DF na Amazônia.

Referências Bibliográficas^h (Texto Integrador)

Abe-Sandes, K.; Bomfim, T. F.; Machado, T. M. B.; Abe-Sandes, C.; Acosta, A. X. Alves, C. R. B. & Filho, B. G. C. 2010. *Ancestralidade genômica, nível socioeconômico e vulnerabilidade ao HIV/AIDS na Bahia, Brasil*. Saúde Soc. São Paulo (19), supl. 2: 75-84.

Adorno, R. C. F.; Alvarenga, A. T. & Vasconcellos, M. P. 2004. Quesito cor no sistema de informação em saúde. *Estudos Avançados* 18(50): 119-123.

Ágreda, F.; Arcia, E.; Jované, S; Pino, E.; Tufiño, E. 2004. Frecuencia de portadores del alelo S en la población de 15-49 años de Portobelo. Panamá. Junio 2004. *Revista Médico Científica*, v. 17, n. 2: 66-70.

ALAI: Agência Afro Latino Euro Americana de Informação. 2010. Notícia: Luiza Bairros torna-se a primeira Ministra de Dilma, in *Relatório UFRJ sobre saúde da população negra e o SUS*. Disponível em: <http://alaionline.com/?p=907>. Acesso em: 07.Jul.2015.

Alvarenga, D. A. M.; Pina-Costa, A.; Sousa, T. N.; Pissinatti, A.; Zalis, M. G.; Suárez-Mutis, M. C.; Lourenço-de-Oliveira, R.; Brasil, P.; Daniel-Ribeiro, C. T.; Brito, C. F. A. 2015. Simian malaria in the Brazilian Atlantic forest: first description of natural infection of capuchin monkeys (Cebinae subfamily) by *Plasmodium simium*. *Malaria Journal*, 14: 81: 01-09. DOI 10.1186/s12936-015-0606-6.

Araújo, M. S. 2013. *Estudo da malária de primatas não humanos e sua relação com a malária humana no Estado de Rondônia, Amazônia Ocidental Brasileira*. Tese (Doutorada). Programa de Pós-Graduação em Biologia Experimental, Departamento de Medicina, Fundação Universidade Federal de Rondônia, 66 p.

Banton, M. & Caschmore, E. 2000. Dicionário de relações étnicas e raciais. São Paulo: Selo Negro.

Batai, K. & Kittles, R. A. 2013. Race, genetic ancestry, and health. *Race and Social Problems*. v. 5, issue 2: 81-87.

Bergeron, M.; McKeag, D. B.; Casa, D. J.; Clarkson, P. M.; Dick, R. W.; Eichner, E. R.; Horswill, C. A.; Lucke, A. C.; Mueller, F.; Munce, T. A.; Roberts, W. O.; Rowland, T. W. 2005. Youth football: heat stress and injury risk. *Medicine & Science in Sports & Exercise*, DOI: 10.1249/01.mss.0000174891.46893.82, p. 1421-1430. Disponível em: https://www.acsm.org/docs/publications/Youth%20Football_Heat%20Stress%20and%20Injury%20Risk.pdf?sfvrsn=0. Acesso em: 15.Ago.2017.

Bonzo, M. E. 2013. *A importância da triagem neonatal e do aconselhamento genético na doença falciforme*. Monografia (Graduação em Medicina). Universidade Federal da Bahia, Salvador, Faculdade de Medicina, 33 p.

Brandão, R. P. 2013. A abordagem interdisciplinar no estudo do *Homo brasilis*: a genética em acordo e desacordo com a história. *Est. Hist.* Rio de Janeiro (26) 52: 391-408.

Brasil. 1990. Ministério da Saúde. *Lei 8080/90*. Dispõe sobre as condições para a promoção, proteção e recuperação da saúde, a organização e o funcionamento dos serviços correspondentes do Sistema Único de Saúde do Brasil. Brasília.

Brasil. 2001. Ministério da Saúde. Sistema Nações Unidas. *Subsídios para o debate sobre a Política Nacional de Saúde da População Negra: uma questão de equidade*. Distrito Federal: Ed. Brasília. 13 p.

Brasil. 2006a. Ministério da Saúde. *Guia do Sistema Único de Saúde: doença falciforme*. Brasília, 52 p.

Brasil. 2006b. Ministério da Saúde: *Manual de condutas básicas na doença falciforme*. Distrito Federal: Ed. Brasília, 55 p.

Brasil. 2009. *Manual de educação em saúde: linha de cuidado em doença falciforme*. Ministério da Saúde. Brasília: DF, (2): 36 p.

Brasil. 2011. Ministério da Saúde. *Programa Nacional de Amostra por Domicílio: composição étnica da população paraense*. Brasília. Disponível em <http://www.ibge.gov.br/cidadesat/painel/painel.php?codmun=150140#topo>. Acesso em: 28.Mar. 2015.

Brasil, 2012a. *Censo demográfico 2010: características gerais da população, religião e pessoas com deficiência*. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística – IBGE. Rio de Janeiro, RJ. Disponível em: <http://www.ibge.gov.br/home/presidencia/noticias/imprensa/ppts/00000009352506122012255229285110.pdf>. Acesso em: 29.Jun.2017.

Brasil 2012b. *Doença falciforme: manual de condutas básicas para tratamento*. Ministério da Saúde. Brasília, DF. 63 p.

Calvo-González, E. 2014. Sobre escravos e genes: “origens” e “processos” nos estudos da genética sobre a população brasileira. *História, Ciências, Saúde – Manguinhos*. Rio de Janeiro, v. 21, n. 4: 1113-1129.

Cançado, R. D. 2007. Doenças falciformes. *Prática Hospitalar Ano IX* (50), p. 61-64. Cardoso, G. L.; Takanashi, S. Y. L. & Guerreiro, J. F. 2012. Inherited hemoglobin disorders in an Afro-Amazonian community: Saracura. *Genetics and Molecular Biology*, (35) 3: 553-556.

Cardoso, G. L. & Guerreiro, J. F. 2010. Molecular characterization of sickle cell anemia in the Northern Brazilian State of Pará. *American Journal of Human Biology*, (22): 573-577.

Cardoso, G.L.; Takanashi, S. Y. L.; Guerreiro, J. F. 2012. Inherited hemoglobin disorders in an Afro-Amazonian Community: Saracura. *Genetics and Molecular Biology*, 35, 3: 553-556.

Cardoso, G. L.; Diniz, I. G., Silva, A. N. L. M.; Cunha, D. A.; Junior, J. S. S.; Uchôa, C. T. C.; Santos, S. E. B.; Trindade, S. M. S.; Cardoso, M. S. O. & Guerreiro, J. F. 2014. DNA polymorphisms at BCL11A, HBS1L-MYB and Xmn1-HBG2 site loci associated with fetal hemoglobin levels in sickle cell anemia patients from Northern Brazil. *Blood Cells Mol. Diseases*. xxx (2014) xxx-xxx. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bcmd.2014.07.006>. Acesso em 01.Nov.2015.

Cavalcante, I. M. S. 2011. *Acesso e acessibilidade aos serviços de saúde em três quilombos na Amazônia Paraense*. Dissertação de Mestrado. Programa de Pós-Graduação em Saúde, Sociedade e Endemias na Amazônia, Universidade Federal do Pará, Belém.

Cavalcanti, J. M. 2007. *Doença, sangue e raça: o caso da anemia falciforme no Brasil, 1933-1949*. Dissertação (Mestrado em Histórias das Ciências), Casa de Oswaldo Cruz – FIOCRUZ, Programa de Pós-Graduação em História das Ciências e da Saúde, Rio de Janeiro. 147 p.

Cavalcanti, J. M. & Maio, M. C. 2011. Entre negros e miscigenados: a anemia e o traço falciforme no Brasil nas décadas de 1930 e 1940. *História, Ciências, Saúde – Manguinhos* 18 (2): 377-406.

Chaves, W.; Amador, D.; Sánchez, J. 2014. Anemia de células falciformes. *Repertorio de Medicina y Cirugía*. v. 23, n. 3: 221-225.

- Cholera, R.; Brittain, N. J.; Gillrie, M. R.; Lopera-Mesa, T. M.; Diakité, S. A. S.; Arie, T.; Krause, M. A.; Guindo, A.; Tubman, A.; Fujioka, H.; Diallo, D. A.; Doumbo, O. K.; Ho, M.; Wellems, T. E.; Rick M. Fairhurst, R. M. 2008. Impaired cytoadherence of *Plasmodium falciparum*-infected erythrocytes containing sickle hemoglobin. *Proceedings of the National Academy of Sciences*, 105.3: 991-996.
- Cyrklaff, M.; Sanchez, C. P.; Kilian, N.; Bisseye, C.; Simporé, J.; Frischknecht, F.; Lanzer, M. 2011. Hemoglobins S and C interfere with actin remodeling in *Plasmodium falciparum*-infected erythrocytes. *Science* 334, 1283 (2011): 1283-1286. DOI: 10.1126/science.1213775.
- Cordeiro, R. C. & Ferreira, S. L. 2009. Discriminação racial e de gênero em discursos de mulheres negras com anemia falciforme. *Revista de Enfermagem Escola Anna Nery* 13 (2): 52-58.
- Felix, A. A.; Souza, H. M. & Ribeira, S. B. F. 2010. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter.* 32 (3): 203-208.
- Geertz, C. 2000. Do ponto de vista dos “nativos”: a natureza do entendimento antropológico, in *O saber local: novos ensaios em antropologia interpretativa*. Tradução de V. M. Joscelyne: 85-107. Petrópolis: Vozes.
- Granados, A.; Hernández O, O. H.; Guerra P, A.; Uribe U, C. S. 2012. Síndrome de Moyamoya y complicaciones neurológicas en un paciente con enfermedad de células falciforme. *Acta Neurol. Colomb.* v. 28, n. 1: 49-54.
- Griffiths, A. J. F.; Miller, J. H.; Suzuki, D. T.; Lewontin, R. C. & Gelbart, W. M. 2002. *Introdução à genética*. 7. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan S.A.
- Guedes, C. & Diniz, D. 2007. Um caso de discriminação genética: o traço falciforme no Brasil. *PHYSIS: Revista de Saúde Coletiva* 17 (3): 501-520.
- Guerra, I. C. 2008. *Pesquisa qualitativa e análise de conteúdo: sentidos e formas de uso*. Portugal: Princípia. 95 p.
- Guerreiro, J. F.; Figueiredo, M. S. & Zago, M. A. 1994. Beta-globin gene cluster haplotypes of Amerindian populations from the Brazilian Amazon Region. *Human Heredity*, (44): 142-149.
- Guerreiro, J. F.; Ribeiro-dos-Santos, A. K. C.; Santos, E. J. M.; Vallinoto, A. C. R.; Cayres-Vallinoto, I. M. V.; Aguiar, G. F. S. & Santos, S. E. B. 1999. Genetical-demographic data from two Amazonian populations composed of descendants of African slaves: Pacoval and Curiaú. *Genetics and Molecular Biology*, 22 (2): 163-16.
- Guimarães, A. S. A. 2008. Cor e raça: raça, cor e outros conceitos analíticos, in *Raça, Novas Perspectivas Antropológicas*. 2. ed. Ed. UDFB: 63-82.
- Kaercher, G. E. P. S. 2010. Pedagogias da racialização ou dos modos como se aprende a 'ter' raça e/ou cor, in *Maria Isabel Edelweiss Bujes e Iara Tatiana Bonin (Org.). Pedagogias sem fronteiras*. 1. ed. Rio Grande do Sul, Canoas: 85-91. Disponível em: http://blog.aai.ifrs.edu.br/arquivos/pedagogias_da_racializacao.pdf. Acesso em: 02.Fev.2015.
- Kikuchi, B. A. 2007. Assistência de enfermagem na doença falciforme nos serviços de atenção básica. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter.* 29 (3): 331-338.

Kittles, R. A.; Santos, E. R.; Oji-Njideka, N. S.; Bonilla, C. 2007. Race, skin color and genetic ancestry: implications for biomedical research on health disparities. *Californian Journal of Health Promotion*, v. 5, Special Issue (Health Disparities & Social Justice): 09-23.

Kwateng, M. 2014. *Repackaging racism: the role of sickle cell anemia in the construction of race as biological*. Thesis submitted in partial fulfillment of the requirements for a major in Program in Science, Technology, and Society (STS) at Vassar College. 71 p.

Laguardia, J. 2002. Raças e doenças: uma relação delicada. *PHYSIS*, Revista de Saúde Coletiva 12 (2): 409-422.

_____. 2004. O uso da variável “raça” na pesquisa em saúde. *PHYSIS: Rev. Saúde Coletiva*, Rio de Janeiro, 14 (2): 197-234.

_____. 2006. No fio da navalha: anemia falciforme, raça e as implicações no cuidado à saúde. *Estudos Feministas*, Florianópolis, 14 (1), 336: 243-262.

Leite, D.; Leitão, A.; Schaan, A. P.; Marinho, A. N. R.; Souza, S.; Rodrigues-Carvalho, C.; Cardoso, F. & Ribeiro-dos-Santos, Â. 2014. Paleogenetic studies in Guajajara skeletal remains, Maranhão State, Brazil. *Journal of Anthropology*. ID 729120. <http://dx.doi.org/10.1155/2014/729120>. Acesso em 01.Nov.2015.

Lira, A. S. & Queiroz, M. C. A. 2013. O protagonismo das pessoas e seus familiares na implantação do Programa de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme. In Ferreira, S. L. e Cordeiro, R. C. (Orgs.). *Qualidade de vida e cuidados às pessoas com doença falciforme*. Salvador: EDUFBA: 127-144.

Madrigal, L. 1988. *Hemoglobin genotype and fertility in a malarial environment: Limon, Costa Rica*. Master (Dissertation). Department of Anthropology and the Faculty of the Graduate School of the University of Kansas. Disponível em: <https://kuscholarworks.ku.edu/handle/1808/7882>. Acesso em: 08.Jun.2016.

Madrigal, L. 2012. *Statistics for anthropology*. 2. Ed. Cambridge University Press, USA, 264 p.

Mauss, M. 1979: Marcel Mauss: antropologia, in *Introdução a uma leitura de Mauss*. Organizado por R. C. Oliveira. Tradução de R. L. M. Morel, D. M. Meirelles e I. Toscano: 07-50. São Paulo: Ática.

Maio, M. C. & Monteiro, S. 2005. Tempos de racialização: o caso da “saúde da população negra” no Brasil. *História, Ciências, Saúde – Manguinhos* 12 (2), 2005: 19-446.

Maselli, L. M. F.; Levy, D.; Laporta, G. Z.; Monteiro, A. M.; Fukuya, L. A.; Ferreira-da-Cruz, M. F.; Daniel-Ribeiro, C. T.; Dorlhiac-Llacer, P. E.; Sallum, M. A. M.; Bydlowski, S. P. 2014. Detection of *Plasmodium falciparum* and *Plasmodium vivax* subclinical infection in non-endemic region: implications for blood transfusion and malaria epidemiology. *Malaria Journal*, 13, 224: 01-09. Disponível em: <http://www.malariajournal.com/content/13/1/224>. Acesso em: 25.Set.2017.

Mendoza, J. J. B. 2013. *Prevalência de anemia de células falciformes en el Hospital del Niño Francisco de Icaza Bustamante*. PDF. Disponível em: <http://repositorio.ucsg.edu.ec/bitstream/3317/2179/1/T-UCSG-PRE-MED-198.pdf>. Acesso em: 26.11.2017.

Minayo, M. C. S. 2000. *O desafio do conhecimento: pesquisa qualitativa em saúde*. 7. ed. Rio de Janeiro: Ed. São Paulo – Hucitec – Abrasco. 269 p.

_____. 2010. *Violência e saúde*. Rio de Janeiro: Ed. FIOCRUZ, 132 p.

Munanga, K. 2003. *Uma abordagem conceitual das noções de raça, racismo, identidade e etnia*. Rio de Janeiro: Texto da Universidade de São Paulo. Palestra proferida no 3º Seminário Nacional Relações Raciais e Educação-PENESB-RJ. 17 p.

_____. 2004. A difícil tarefa de definir quem é negro no Brasil. *Estudos Avançados* 18 (50): 51-66.

_____. 2006. Algumas considerações sobre “raça”, ação afirmativa e identidade negra no Brasil: fundamentos antropológicos. *REVISTA USP*, São Paulo, n.68: 46-57.

_____. 2015. Por que ensinar a história da África e do negro no Brasil de hoje? *Revista do Instituto de Estudos Brasileiros*, Brasil, n. 62: 20–31.

Naoum, P. C.; Junior, A. F.; Bonini-Domingos, C. R.; Moreira, W. H. & Cançado, R. D. 1997. *Hemoglobinopatias e talassemias*. São Paulo: SARVIER. 171 p.

Naoum, P. C. 2000a. Interferentes eritrocitários e ambientais na anemia falciforme. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia* 22 (1): 05-22.

_____. 2000b. Prevalência e controle da hemoglobina S. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia* 22 (Supl. 2): 342-148.

_____. 2010. *Hipótese multi-regional da hemoglobina S*. Disponível em <http://www.hemoglobinopatias.com.br/d-falciforme/genebs.htm>. Acesso em: 20.Dez. 2014.

_____. 2011. Sickle cell disease: from the beginning until it was recognized as a public health disease. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia* 33 (1): 07-09.

Naoum, P. C. & Bonini-Domingos, C. R. 2007. Dificuldades no diagnóstico laboratorial das hemoglobinopatias. São José do Rio Preto: *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia* 29 (3): 226-228.

Neto, G. C. G. & Pitombeira, M. S. 2003. Aspectos moleculares da anemia falciforme. *Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial*. Rio de Janeiro, v. 39, n. 1: 51-56.

Oliveira-Ferreira, J.; Lacerda, M. V. G.; Brasil, P.; José LB Ladislau, J. L. B.; Tauil, P. L.; Tadeu Daniel-Ribeiro, C. T. 2010. Malaria in Brazil: an overview. *Malaria Journal*, 9, 115: 01-15. Disponível em: <http://www.malariajournal.com/content/9/1/115>. Acesso em: 10.Jan.2016.

Olowoyo, P.; Owolabi, M.O.; Fawale, B.; Ogunniyi, A. 2016. Short term stroke outcome is worse among individuals with sickle cell trait. *eNeurologicalSci*, 3: 64–68.

Pante-de-Sousa, G.; Ribeiro, R. C. M.; Santos, E. J. M.; Zago, M. A. & Guerreiro, J. F. 1998. Origin of the hemoglobin S gene in a northern Brazilian population: the combined effects of slave trade and internal migrations. *Genética Molecular e Biologia* 21 (4): 427-430.

Pedrosa, A. R. R. C. S. 2016. *Hemoglobinopatias e malária: obstáculos com potencial futuro*. Repositório da Faculdade de Medicina de Lisboa. Disponível em: <http://repositorio.ul.pt/bitstream/10451/26011/1/AnaRRPedrosa.pdf> . Acesso em: 20.Set.2017.

Pena, S. D. J.; Carvalho-Silva, D. R.; Alves-Silva, J.; Prado, V. F. & Santos, F. R. 2000. Retrato molecular do Brasil. *Ciência Hoje* 27 (159): 16-25.

Perin, C.; Filho, E. C.; Becker, F. L.; Aldisserotto, F. M.; Ramos, G. Z.; Antonello, J. S.; Alexandre, C. O. P. & Castro, E. C. 2000. *Anemia Falciforme*. Disciplina de Genética e Evolução, Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas de Porto Alegre, Departamento de Ciências Morfológicas, Porto Alegre. 50 p. Disponível em: <http://genetica.ufcspa.edu.br/seminarios%20textos/AnemiaFalciforme.pdf>. Acesso em: 06.Out.2015.

Piel, F. B.; Patil, A. P.; Howes, R. E.; Nyangiri, O. A.; Gething, P. W.; Williams, T. N.; Weatherall, D. J. e Hay, S. I. 2010. Global distribution of the sickle cell gene and geographical confirmation of the malaria hypothesis. *Nature Communications*. 1: 104. DOI: 10.1038/ncomms1104. Disponível em: www.nature.com/naturecommunications. Acesso em: 11.Jun.2016.

Pina-Costa, A.; Brasil, P.; Di Santi, S. M.; Araujo, M. P.; Suárez-Mutis, M. C.; Santelli, A. C. F. S.; Oliveira-Ferreira, J.; Lourenço-de-Oliveira, R.; Daniel-Ribeiro, C. T. 2014. Malaria in Brazil: what happens outside the Amazonian endemic region. *Mem. Inst. Oswaldo Cruz*, Rio de Janeiro, Vol. 109 (5): 618-633.

Pinho, O. & Sansone, L. 2008. *Raça: Novas Perspectivas Antropológicas*. 2. ed. ABA/EDUFBA. Salvador. 447 p.

Pinto, E. A.; Souza, R. 2002. Etnicidade e saúde da população negra no Brasil. *Cadernos de Saúde Pública*, v. 18, n. 5: 1144-1145.

Santos, N. P. C.; Ribeiro-Rodrigues, E. M.; Ribeiro-dos-Santos, Â. K.C.; Pereira, R.; Gusmão, L.; Amorim, A.; Guerreiro, J. F.; Zago, M. A.; Matte, C.; Hutz, M. H.; Santos, S. E.B. 2010. Assessing individual interethnic admixture and population substructure using a 48-insertion-deletion (INSEL) ancestry-informative marker (AIM) panel. *Human Mutation*, v. 31: 184-190.

Santos, R. V. & Maio, M. C. 2003. *Raça, genes, identidades e política no Brasil contemporâneo*. XXVII Encontro Anual da Anpocs, Caxambu, MG. GT 13: Pessoa e Corpo: Novas Tecnologias Biológicas e Novas Configurações Ideológicas. 35 p.

Santos, R. V.; Fry, P. H.; Monteiro, S.; Maio, M. C.; Rodrigues, J. C.; Bastos-Rodrigues, L. & Pena, S. D. J. 2009. Color, race, and genomic ancestry in Brazil: dialogues between Anthropology and Genetics. *Current Anthropology*, v. 50, n. 6: 787-810.

Semba, E. R.; Rentería, J. G.; Bustamante, J. J.; Caro, R. A.; Del Aguila, J. L. G.; Vannya Chávez Gil, V. C. 2006. Dolor abdominal agudo debido a infarto esplénico em un paciente con enfermedad heterocigota de células falciformes expuesto a la altura. *Rev. Gastroenterol.* 26: 386-389.

Silva, A. K. 2012. *Doença como experiência: as relações entre vulnerabilidade social e corpo doente enquanto fenômeno biocultural no Estado do Pará*. Dissertação (Mestrado). Programa de Pós-Graduação em Antropologia, Universidade Federal do Pará, Belém, 132 p.

Silva, A. K. & Silva, H. P. 2013. Anemia Falciforme como experiência: as relações entre vulnerabilidade social e corpo doente enquanto fenômeno biocultural no Estado do Pará. *Amazônica, Revista de Antropologia* (Online) 5 (1): 10-36.

Silva, A.K. 2015. O contexto epidemiológico e biossocial da doença falciforme no Estado do Pará, Amazônia, Brasil. *Revista da ABPN*, (7) 16: 103-127.

Silva, A. K. 2016. Doença falciforme, preconceito linguístico e sociorracial: a desinformação como determinante social da saúde no Estado do Pará. *Amazônica, Rev. Antropol.* (Online) 8 (2): 518-539.

Silva Júnior, O. A.; Rocha, F. C. G.; Carvalho, M. L.; Campelo, C. L.; Lais Amorim, L. M. M.; Sousa, D. J. 2015. Perfil dos casos de anemia falciforme atendidos no Centro de Hematologia e Hemoterapia do Maranhão. *R. Interd.* v. 8, n. 2: 130-136. ISSN 2317-5079. Disponível em: <file:///C:/Users/Ariana%20Silva/Downloads/704-2964-1-PB.pdf>. Acesso em: 29.Dez.2017.

Silva, M. C. F. 2010. *Padrões geográficos de ancestralidade genômica em Minas Gerais: o caso da doença falciforme*. Tese (Doutorado). Programa de Pós-Graduação em Genética. Departamento de Biologia Geral. Instituto de Ciências Biológicas. Universidade Federal de Minas Gerais.

Siqueira, B. R.; Zanotti, L. C.; Nogueira, A. & Maia, A. C. S. 2003. Incidência de anemia falciforme, traço falcêmico e perfil hemoglobínico dos casos diagnosticado na triagem neonatal no Estado de Rondônia no ano de 2003. *Saber Científico*. Porto Velho, 2 (1): 43 – 53.

Steinberg, M. H. 2009. Genetic etiologies for phenotypic diversity in sickle cell anemia. *The Scientific World Journal* 9: 46–67. ISSN 1537-744X.

Tantawy, A. A. G. 2014. The scope of clinical morbidity in sickle cell trait. *The Egyptian Journal of Medical Human Genetics*, 15: 319-326.

Trent, R. J. 1995. *Introdução à medicina molecular*. Rio de Janeiro. Ed. Guanabara Koogan. 177 p.

Williams, T. N. & Weatherall, D. J. 2012. World distribution, population genetics, and health burden of the hemoglobinopathies. *Cold Spring Harb. Perspect. Med.*, 2012; 2: a011692: 01-15. DOI: 10.1101/cshperspect.a011692.

Website BBC Brasil. 2007. Reportagem: *Entenda como o DNA é usado na busca por origens*. Disponível em: http://www.bbc.com/portuguese/reporterbbc/story/2007/05/070503_dna_entenda_cg.shtml. Acesso em: 02.Out.2013.

Zago, M.A., Figueiredo, M.S. & Ogo, S.H. 1992. Bantu β S cluster haplotype predominates among Brazilian blacks. *Am. J. Phys. Anthropol.* 88: 295-298.

ANEXOS

UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ (UFPA) INSTITUTO DE FILOSOFIA E CIÊNCIAS HUMANAS (IFCH) PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM ANTROPOLOGIA (PPGA)

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Você está sendo convidado a participar da pesquisa “*A Doença Falciforme na Amazônia: As Intersecções entre Identidade de Cor e Ancestralidade Genômica no Contexto Paraense*”. Este documento é um termo de consentimento que visa esclarecer os objetivos e os procedimentos da pesquisa para os participantes, de modo a atender às normas federais sobre ética em pesquisa. Este é um projeto de pesquisadores da Universidade Federal do Pará, Instituto de Filosofia e Ciências Humanas e do Instituto de Ciências Biológicas, e você foi selecionado(a) por ser uma pessoa com Doença Falciforme atendida na Fundação Hemopa.

O objetivo deste projeto é investigar um grupo de pessoas com Doença Falciforme (DF) no Estado do Pará, com o intuito de caracterizar sua ancestralidade genômica e identificar como as relações entre as categorias biológicas (genéticas) e sociais (raça/cor) influenciam as perspectivas sobre raça e racismo nas pessoas com DF.

Durante a realização do projeto você poderá ser solicitado a responder a questionários sobre a sua história de vida, saúde, condições sócio econômicas, acesso a serviços de saúde, raça, cor, racismo e pesquisa de ancestralidade genômica via coleta de sangue, a fim de caracterizar quais as ocorrências de ancestralidade estão relacionadas aos sintomas da Doença Falciforme e quais estão relacionadas à autodeclaração de Raça/Cor, assim como poderemos ter acesso aos prontuários médicos, quando necessário. Você poderá participar de uma entrevista, gravada em áudio, vídeo e fotos, para caracterizar e descrever a sua trajetória de vida e condição de saúde para atividades acadêmicas como teses, dissertações e artigos científicos. Os seus dados individuais serão mantidos confidenciais, mas você terá acesso a todos os resultados da testagem de ancestralidade e respostas a qualquer momento.

O benefício de sua participação será a geração, publicação e divulgação de dados sobre Ancestralidade e Identidade, um tema ainda pouco investigado no Brasil. Uma vez concluída a pesquisa, serão realizadas sessões de discussão dos resultados com a comunidade e órgãos do governo local, e os relatórios finais do projeto serão encaminhados também às Secretarias Municipal e Estadual de Saúde. A divulgação dos dados não permitirá a identificação individual dos participantes.

Sua participação na pesquisa é voluntária. A qualquer momento você pode desistir de participar e retirar seu consentimento. Sua recusa não trará nenhum prejuízo em sua relação com os pesquisadores ou as instituições. A pesquisa não envolve riscos físicos, biológicos além da picada da agulha para a coleta de sangue, que pode doer um pouco e, raramente, deixar um hematoma (mancha roxa) por alguns dias. Não se antevê quaisquer danos para os participantes.

O presente termo de consentimento atende à Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde. Você receberá uma cópia deste termo onde consta o telefone e o endereço do pesquisador principal e do Comitê de Ética em Pesquisa, podendo tirar suas dúvidas sobre o projeto e sua participação, agora ou a qualquer momento.

Agradecemos o seu interesse em participar.

Dr. Hilton Pereira da Silva - Pesquisador responsável. Endereço: Laboratório de Antropologia Arthur Napoleão Figueiredo, Cidade Universitária do Guamá, 66075-900, Belém, Pará. E-mail: hdasilva@ufpa.br
Fone: (91) 98867-8728, (91) 3204-7486.

Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos (CEP-ICS/UFPA). Endereço: Complexo de Salas de Aula/ICS - Sala 13, Campus Universitário, Nº 1, Guamá, 66075-110, Belém, Pará. E-mail: cepccs@ufpa.br Fone/Fax (91) 3201-7735.

Declaro que entendi os objetivos e benefícios de minha participação e dos meus filhos menores na pesquisa e concordo com a participação.

Nome do participante da pesquisa ou responsável

Assinatura do participante da pesquisa ou responsável

Data: ____/____/____

Testemunha

Questionário Socioeconômico/Raça/Cor para os interlocutores com Doença Falciforme:

Entrevista: n = _____

1. Nome completo:
2. Sexo () Masculino Feminino (). 2a. Idade: _____
3. Localidade/Município: _____ É área Quilombola? _____
4. Nível de Escolaridade:
5. Renda Mensal:
6. Ocupação:
7. De qual “raça” você se classifica? Apresentar as opções caso o interlocutor solicite () Branca () Negra () Amarela () Não sabe () Outra? Qual? _____
Justifique:
8. Qual a sua cor? () Branca () Preta () Amarela () Não sabe ()
Outra? () Qual? _____
9. É comum você receber perguntas sobre a sua raça/cor nas unidades de saúde em que faz tratamento/atendimento? Caso sim, em quais unidades já lhe perguntaram a sua raça/cor? Hemopa () Posto/Unidade de Saúde () PS () Hospital Público () Hospital Particular () Não lembra () Nunca recebeu ()
10. Você já conviveu/sofreu algum tipo de discriminação por causa de sua condição/doença genética? Caso sim, como foi? Pode me contar? (Subjetivo)
11. Você já conviveu/sofreu algum tipo de discriminação por causa de sua raça/cor? Caso sim, como foi? Onde sofreu discriminação? Qual a sua reação? (Subjetivo)
12. Você já sofreu racismo ou preconceito nas unidades de saúde ou outros órgãos de saúde que costuma frequentar?
13. Caso já tenha sofrido racismo: Qual a sua dica para mudar o racismo no dia-a-dia?
14. Você já conviveu/sofreu algum tipo de preconceito por causa da DF? Caso sim, você pode me contar o que houve? (Subjetivo)
15. Você recebeu o resultado de sua ancestralidade genômica do LGHM? Qual a sua impressão ao constatar o resultado? Considerou importante, foi indiferente, não sabe? (Subjetivo).
16. Você imaginava que poderia ter essa ancestralidade ou nunca pensou a respeito?
17. Em algum momento você teve curiosidade de saber qual a sua origem genética mais antiga?
18. O que muda para você agora que sabe a sua origem genética?
19. A sua origem genética é diferente de como você se classifica socialmente? Caso sim, em qual sentido?

Questionário sobre Sintomas da DF⁴² nos últimos 12 meses

Nos últimos 12 meses, quais os sintomas mais frequentes que tem ocorrido com você?

- A) Febre? () Sim () Não Quando: _____
- B) Crises dolorosas? () Sim () Não Quando: _____ Onde? _____
- C) Crises oclusivas (obstrução dos vasos sanguíneos)? () Sim () Não Quando: _____
- D) Dor abdominal? () Sim () Não Quando: _____ Onde? _____
- E) Dor torácica ou sintomas pulmonares? () Sim () Não Quando: _____ Onde?

- F) Letargia (inconsciência ou semelhante ao sono profundo)? () Sim () Não Quando: _____
Onde? _____
- G) Cefaleia importante (Dor de cabeça)? () Sim () Não Quando: _____
- H) Dor, fraqueza ou perda de função em extremidades? () Sim () Não Quando: _____ Onde?

- I) Dor que não melhorou com medidas habituais? () Sim () Não Quando: _____ Onde?

- J) Dor em região lombar sugestiva de pielonefrite (Infecção do trato urinário, rins)? () Sim () Não
Quando: _____
- L) Sequestro esplênico (Aumento do baço)? () Sim () Não Quando: _____
- M) Acidente Vascular Cerebral – AVC? () Sim () Não Quando: _____
- N) Complicações do Sistema Nervoso? () Sim () Não Quando: _____ Onde?

- Infarto cerebral () Hemorragia do Sistema Nervoso Central () Infecção do Sistema Nervoso Central
() Convulsões () Disfunção vestibular (Desequilíbrio/Tontura) () Diminuição da acuidade auditiva
() Coma de etiologia não determinada () Infarto ou compressão da medula espinhal/Coluna ()
Paralisia do nervo mentoniano (Mandíbula) ()
- O) Icterícia (cor amarela nos olhos e na pele)? () Sim () Não Quando: _____ Onde?

- P) Síndrome mão-pé (inchaço nas articulações das mãos e dos pés, quando criança)?
() Sim () Não Quando: _____ Onde? _____
- Q) Infecções (Pneumonia. Meningite...)? () Sim () Não Quando: _____ Onde?

- R) Úlcera (ferida) de Perna? () Sim () Não Quando: _____ Onde? _____
- S) Para os homens: Priapismo? () Sim () Não Quando: _____
- T) Outros sintomas? Quais? _____ Quando? _____

⁴² Os sintomas da DF estão disponíveis nos sites: <http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/anvisa/diagnostico.pdf> e <http://www.minhavidade.com.br/saude/temas/anemia-falciforme>. Acesso em 24.Nov.2015.

Notas

ⁱ “A DF é uma enfermidade hereditária causada por uma hemoglobina mutante ligada à descendência de populações originárias principalmente da África subsaariana, mas também da Índia, da Arábia Saudita e de países mediterrâneos. Atualmente, a DF se encontra difundida em grande parte da população mundial. A forma mais grave, a Anemia Falciforme, é causada pela herança do gene determinante da hemoglobina mutante de ambos os genitores, o gene da hemoglobina S (*Hb S*)” (Brasil 2009: 08). De acordo com o Manual de Condutas Básicas para Tratamento, a DF “é uma alteração genética caracterizada por um tipo de hemoglobina mutante designada como hemoglobina S (ou *Hb S*), que provoca a distorção dos eritrócitos, fazendo-os tomar a forma de “foice” ou “meia-lua”. A expressão doença falciforme define as hemoglobinopatias nas quais pelo menos uma das hemoglobinas mutantes é a *Hb S*. As DF mais frequentes são a anemia falciforme (ou *Hb SS*), a S beta talassemia ou microdrepanocitose, e as duplas heterozigoses *Hb SC* e *Hb SD*” (Brasil 2012b: 11).

ⁱⁱ A incidência da DF está relacionada à quantidade de portadores desse gene na população de uma região, os quais – os portadores do traço falciforme – são indivíduos saudáveis que receberam a hemoglobina mutante de um único genitor. O grupo da Doença Falciforme é constituído pelas seguintes doenças: Anemia Falciforme (SS), S/Beta Talassemia, as doenças SC, SD, SE e outras mais raras. Entre essas doenças, a de maior significado clínico é a Anemia Falciforme, determinada pela presença da hemoglobina S em homozigose (SS), herdada de ambos os genitores (Brasil 2009: 08).

ⁱⁱⁱ Em relação à Raça/Cor, Munanga (2004: 52) enfatiza que: “No contexto atual, no Brasil a questão é problemática, porque, quando se colocam em foco políticas de ações afirmativas – cotas, por exemplo –, o conceito de negro torna-se complexo. Entra em jogo também o conceito de afrodescendente, forjado pelos próprios negros na busca da unidade com os mestiços. Com os estudos da genética, por meio da biologia molecular, mostrando que muitos brasileiros aparentemente brancos trazem marcadores genéticos africanos, cada um pode se dizer um afrodescendente”.

^{iv} Segundo Monteiro e Maio (2005, p. 431): “Presume-se que a proclamada racialização de novo tipo reconhece que ‘raça’ é uma categoria criada por teóricos do século XVIII, veiculada pelo determinismo biológico do século XIX em nome da divisão hierárquica da humanidade. Julga-se, ao mesmo tempo, que as categorias produzidas pelo racismo científico seriam transformadas em instrumentos privilegiados da luta antirracista. [...] Caberia então desnaturalizar raça enquanto conceito biológico e enfatizar seu caráter sociológico, como instrumento identitário a ser politizado em nome de uma sociedade mais justa e igualitária”.

^v “Race in the United States was only constructed a few hundred years ago the racialization of people over this time period was a multiphase process that employed (and continues to employ) science, the judicial system, and manipulation of the common man to carry out its end goal of maintaining a system of power. This effort produced a lasting system that continues to govern our actions today. What is unique to the racial system carried out in the U.S. is the harsh dichotomy that was created between white and black. The development of this cavernous, unbridgeable distinction between whites and blacks provided justification for the inherent contradictions of slavery” (Kwateng 2014: 13).

^{vi} “Unlike in other slave holding countries, such as Brazil, where white masters were required to recognize children they produced with their female slaves as their own, whites in the U.S. were never legally bound to acknowledge their relationship to their offspring born to slaves. Smaller steps such as this one, contributed to the belief in the tainting ability of blackness. The level to which the infiltration of “black blood” constituted blackness varied from state to state (in some it was 1/16th, in others 1/8th and in a few, as small as one drop). This association of “blackness” with blood developed as medicine became more involved in race, perhaps intensifying with the discovery of a blood related disease that seemed to be unique to African Americans, sickle cell anemia” (Kwateng 2014: 20).

^{vii} Ações afirmativas são políticas focais que alocam recursos em benefício de pessoas pertencentes a grupos discriminados e vitimados pela exclusão socioeconômica no passado ou no presente. Tratam-se de medidas que têm como objetivo combater discriminações étnicas, raciais, religiosas, de gênero ou de casta, aumentando a participação de minorias no processo político, no acesso à educação, saúde, emprego, bens materiais, redes de proteção social e/ou no reconhecimento cultural. Disponível em:

http://gema.iesp.uerj.br/index.php?option=com_k2&view=item&layout=item&id=1&Itemid=217.

Acesso em 02.Out.2014.

viii O Quesito Raça/Cor é baseado em instrumentos de informação em saúde e também em trabalhos que passaram a identificar diferenciais encontrados a partir dos dados de mortalidade, que utilizaram a informação cruzando com as categorias "pretos", "brancos" e "pardos", como forma de sensibilização e de contribuição para a formação de profissionais da área da saúde à questão da discriminação social e racial em todo o Brasil (Adorno et al. 2004).

ix O teste de ancestralidade genômica estima as porcentagens de genes europeus, africanos e ameríndios (asiáticos ou indígenas) de um indivíduo. As estimativas são baseadas na análise de determinadas regiões do genoma escolhidas por revelarem traços que distinguem genes associados a cada região geográfica. Assim, elas representam uma "média" do código genético de uma pessoa (Website BBC Brasil 2007: 01). Alguns autores tratam do assunto em: Pena et al 2000; Santos e Maio 2003; Kittles et al 2007; Steinberg 2009; Santos et al 2009; Santos et al 2010; Batai e Kittles 2013; Calvo-González 2014.

x “The sickle cell mutation is absent among Native American populations and was introduced into the American continent by gene flow from Africa during the Atlantic slave trade from the 16th to the 19th century. Africans mixed with Native Americans and Europeans to various extents across the continent, so that SCA patients exhibit different levels of admixture mainly European and Native American origin, as observed in the general population. In Brazil, although the populations of all geographic regions are the result of interbreeding between Europeans, Africans and Native Americans, there are slight differences in admixture proportions. European ancestry is the most prevalent in all urban populations, but is higher in the southeast and south, while in the Northeast, Midwest and Southeast, the African ancestry in general is the second most prevalent” (Cardoso et al. 2014: 01).

xi “Our results showed that high levels of Hb F in patients with sickle cell anemia in the state of Para, northern Brazil were primarily influenced by alleles of BCL11A (rs4671393) and HMIP (rs4895441) loci, and to a lesser extent by rs748214 Gγ-globin (HBG2) gene promoter. The SNPs rs4671393 and rs4895441 explained 10% and 9.2%, respectively, of the variation in Hb F levels, while 4.1% of trait variation was explained by rs748214. These results can be considered as consistent with the estimates of ancestry proportions of the sample: 39.6% European, 29.6% African and 30.8% Native American” (Cardoso et al. 2014: 04).

xii “Haplotypes linked to the HBB*S gene were previously analyzed in this sample by Cardoso and Guerreiro (2006). The four African haplotypes (Bantu, Benin, Senegal, and Cameroon) were identified among the 130 SCA patients studied. Sixty percent of the bS chromosomes analyzed were of the Bantu type, 27% Benin, 12% Senegal and 1% were of the Cameroon type” (Cardoso e Guerreiro 2010: 02).

xiii Dados do site: <http://g1.globo.com/brasil/noticia/2013/11/para-tem-maior-percentual-dos-que-se-declaram-pretos-ou-pardos-diz-estudo.html> informam que o Pará é o primeiro, baseado nos dados do IBGE (2010). Disponível em: ftp://geofitp.ibge.gov.br/mapas_tematicos/mapas_murais/brasil_pretos_pardos_2010.pdf. Acesso em: 13.Mar.2016.

xiv Se considerarmos o número total de “Pardos” (43,1%) e “Pretos” (7,5%), teremos um percentual de 50,61% de pessoas “não brancas” na sociedade brasileira, sem inserir os “Amarelos” (2,1%) e “Indígenas” (0,3%). Ver em: Composição étnica do país. Disponível em: http://pt.wikipedia.org/wiki/Composi%C3%A7%C3%A3o_%C3%A9tnica_do_Brasil ou ainda no site do IBGE. Disponível em: <http://www.ibge.gov.br/home/presidencia/noticias/08052002tabulacao.shtm>. Acesso em 02. Out.2013.

xv Conforme podemos observar na entrevista com Marcos Chor Maio, Ricardo Ventura Santos, Peter Fry, Simone Monteiro, Luciana Bastos-Rodrigues e Sergio Pena: “Nas últimas décadas, biólogos, especialmente os geneticistas, têm afirmado repetidamente que a noção de raça não se aplica à espécie humana”, escrevem os autores. “Por outro lado”, sustentam, “cientistas sociais afirmam que o conceito de ‘raça’ é altamente significativo em termos culturais, históricos e socioeconômicos”. Por quê? “Porque molda o cotidiano das relações sociais e é um poderoso motivador para os movimentos sociais e políticos com base em recortes

raciais”. Disponível em: <http://www.ecodebate.com.br/2009/11/30/estudo-documenta-que-negros-e-pardos-do-rio-tem-mais-genes-europeus-do-que-imaginam/>. Acesso em: 02. Out.2014.

^{xvi} Os dados de Silva (2012) são referentes às pessoas homozigotas (*Hb SS*), a forma sintomática da doença (Anemia Falciforme). Todavia, Naoum (2000: 142) informa sobre o percentual para *Hb AS* (assintomático) que “a prevalência específica entre 15 estados brasileiros mostrou que na população geral, a Bahia foi o que apresentou maior prevalência (5,48%), seguida de Alagoas (4,83%), Piauí (4,77%) e Pará (4,40%)”.

^{xvii} Darcy Ribeiro, no clássico “*O Povo Brasileiro: A Formação e o Sentido do Brasil*” (2015) relata a formação étnica e cultural de nossa população, descrevendo as “matrizes étnicas”, o “processo civilizatório” e os diferentes “Brasis”, entendendo que a “definição” do Brasil reside em seu processo de construção de identidade e não apenas territorial ou regional. A identidade nacional edifica “o povo nação”, o Brasil pelos brasileiros, partindo de processos biológicos e sociais *sui generis*.

^{xviii} A Associação Paraense de Doença Falciforme – APADFAL – se encontra em processo de criação desde 2011, no entanto, necessita de apoio institucional por parte do Estado. A respeito do assunto, ver o artigo de Lira e Queiroz (2013) sobre a participação de indivíduos com DF na construção do Programa Integral às Pessoas com Doença Falciforme.

^{xix} Fonte: National Heart, Lung, and Blood Institute. Disease and conditions index. *Sickle cell anemia: who is at risk?* Bethesda, MD: US Department of Health and Human Services, National Institutes of Health, National Heart, Lung, and Blood Institute, 2010. Disponível em: http://www.nhlbi.nih.gov/health/dci/Diseases/Sca/SCA_WhoIsAtRisk.html. Acesso em: 08.Mar.2016.

^{xx} “Among those whose ancestors came from sub-Saharan Africa; Spanish-speaking regions in the Western Hemisphere (South America, the Caribbean, and Central America); Saudi Arabia; India; and Mediterranean countries such as Turkey, Greece, and Italy” (Site CDC 2010: 01).

^{xxi} O Rush é coordenado pelo CDC, em colaboração com o National Institutes of Health (NIH) em sete estados-piloto (Califórnia, Flórida, Geórgia, Carolina do Norte, New York, Michigan e Pensilvânia). O primeiro passo é entender melhor as informações que já estão sendo coletadas pelos estados-piloto, bem como os métodos utilizados para coletar essas informações, que em seguida podem ser colocadas juntas para descrever de forma mais adequada à saúde das pessoas com anemia falciforme ou talassemias. Outras informações sobre Rush: <http://www.cdc.gov/ncbddd/hemoglobinopathies/documents/rushfactsheet2010.pdf> ou http://www.cdc.gov/ncbddd/hemoglobinopathies/documents/rush-strategies_508.pdf. Acessados em: 20 de Fevereiro de 2015.

^{xxii} Para ter acesso à Bayesian - [International Society for Bayesian Analysis](http://www.bayesian.org/Bayes-Explained), visitar o site: <http://www.bayesian.org/Bayes-Explained> com informações a respeito da história e atualidade das estatísticas.

^{xxiii} “Our Hb S map (Fig. 1b) showed an Hb S allele frequency of > 0.5% to be present throughout most of the African continent, the Middle East and India and in localized areas in Mediterranean countries [...] The map also indicated similar frequencies in an area extending from southern Senegal to northern Liberia, in localized patches in eastern Côte d’Ivoire, the eastern shores of Lake Victoria, southeast Tanzania and oases on the east coast of Saudi Arabia [...] Hb S was absent in the indigenous populations of the Americas” (Piel et al. 2010: 02).

^{xxiv} O estudo em questão se refere a: Hay, S. I., Guerra, C. A., Tatem, A. J., Noor, A. M. & Snow, R. W. The global distribution and population at risk of malaria: past, present, and future. *Lancet Infect. Dis.* 4, 327–336 (2004).

^{xxv} “Despite the presence of large malarious areas, Hb S is absent in the Americas and in large parts of Asia² (Fig. 1a). Therefore, no geographical confirmation of the malaria hypothesis could be identified in these regions. Although several haemoglobin variants have been identified in the Americas⁵, none of the malaria protective polymorphisms have been observed in the indigenous populations of this continent” (Piel et al. 2010: 04).

^{xxvi} Como no Amapá (200 casos), no Acre (76 casos), em Boa Vista (40 casos), em Manaus (260 casos), no Tocantins (existem em média 500 casos de DF e outras hemoglobinopatias, inclusive, de Talassemia). Informações nos sites: Acre 2015; Amapá 2015; Manaus 2015, Roraima 2012 e Tocantins 2015. Os dados em questão não são oficiais.

^{xxvii} A frequência do gene *S* em Belém é um dos resultados da pesquisa de Silva (2012), analisando diagnósticos confirmados de pessoas com DF na Fundação Hemopa, instituição que forneceu os dados estatísticos dos indivíduos homocigotos cadastrados no sistema informatizado do Arquivo Médico do hemocentro até dezembro de 2011, com o total de 423 pessoas com o agravo em sua forma *Hb SS* em todo o Estado do Pará.

^{xxviii} “In our sample, as many as seven out of the nine SCA/b-thalassaemic patients (78%) had b-thal mutations of African origin and two had mutations of Mediterranean origin, corroborating the suggestion of the HBB**S* gene was introduced into the Brazil basically by gene flow from Africa and, to a smaller extent, from Europe, particularly from Portugal” (Cardoso e Guerreiro 2010: 04).

^{xxix} A hemoglobina F é o principal tipo de hemoglobina produzido pelo feto, sendo mais eficiente para transportar oxigênio em ambientes com pouca quantidade desse gás. Pode permanecer elevada em diversos distúrbios hereditários. Os níveis são normais ou aumentados na talassemia beta e, com frequência, elevados em pessoas com anemia falciforme ou com a combinação de anemia falciforme e talassemia beta. Indivíduos com anemia falciforme e aumento da hemoglobina F podem ter uma doença mais branda porque esse tipo de hemoglobina inibe o afoçamento das hemácias. Disponível em: <http://labtestsonline.org.br/understanding/analytes/hemoglobin-var/start/1/>. Acesso em: 02.Mar.2015.

^{xxx} “The frequency of the HBB**S* gene in this population is estimated at 0.016 and the expected number of SCA patients in this population (384) is in accordance with the number of patients registered at HEMOPA, approximately 400 patients, at the time the samples were selected. Of the 240 patients initially selected those younger than 5 years and those under treatment with hydroxyureaTM were excluded resulting in a sample of 167 patients, 47% of registered patients” (Cardoso et al. 2014: 02).

^{xxxi} “The mean proportions of ancestry were 53.7% European, 16.8% African and 29.5% Native American. Patients showed lower European contribution, but higher proportions of African and Native American ancestries than the general population. The pattern of ancestry displayed by patients with sickle cell anemia certainly influenced the distribution of SNPs studied and demonstrates that studies of association between genetic modifiers, clinical and laboratory manifestations in Brazil should be controlled by ancestry” (Cardoso et al. 2014: 03).

^{xxxii} Os dados são da amostra de 40 sujeitos com *Hb SS* participantes da pesquisa de Silva (2012), que no ano de 2011 representava 10% do número total de pessoas com Anemia Falciforme em todo o Estado do Pará.

^{xxxiii} Silva (2012) utiliza o conceito de Oliveira (1985) para abordar o tema: “Para Oliveira (1985), a medicina popular pode ser entendida como a prática de cura que oferece respostas concretas aos problemas de doenças e sofrimentos vividos no dia-a-dia. Ela aproxima e fortalece relações sociais entre as pessoas, já que pressupõe ajuda e solidariedade. Além disso, ela é uma medicina barata, próxima e acessível” (Silva 2012: 77 apud Oliveira 1985: 8-9).

^{xxxiv} “When considering the Amazonian biodiversity and the large numbers of medicinal plants that ethnobotanical studies usually report – often around 100 species [...]. higher numbers of animal species used in zootherapy could be expected in each of the studies cited above, including in “Riozinho do Anfrísio”. Because this community is quite isolated from urban centers, lacking conventional health services, the number of species used in zootherapy should be particularly important” (Barros et al. 2013: 12).

^{xxxv} Figueiredo (1994) acredita que, em se tratando de usos terapêuticos de agência “popular” ou “folk”, o emprego ordenado de plantas, ervas, chás, “beberagens” (infusão com folhagens e raízes) e “bichos que curam doenças” é comum em toda a rede de sociabilidades que engloba a prática medicinal e curativa no tratamento de diversas enfermidades.

^{xxxvi} Pesquisa de Mestrado, Área de Concentração em Bioantropologia, Programa de Pós Graduação em Antropologia, Universidade Federal do Pará – PPGA/UFPA (2012). Em linhas gerais, o estudo se fundamentou em uma “análise de cunho bioantropológico da DF enquanto fenômeno biocultural e buscou envolver os aspectos evolutivos, genéticos, de prevalência e epidemiológicos da síndrome, as situações de vulnerabilidade e representação social da *Saúde* e da *Doença* em narrativas que foram cedidas pelos interlocutores em *conversas com finalidade* que expressaram este estranhamento, como também, conjecturou sugerir que a humanização dos serviços de saúde pública caminhe lado-a-lado com as aspirações dos usuários do SUS, com decisões que devem partir de toda a sociedade para reconhecer os obstáculos que ainda permeiam a saúde paraense – e brasileira – em sua totalidade” (Silva 2012: 100).

^{xxxvii} “Human languages, such as French, Cantonese or American Sign Language, are socio-cultural entities, languages are maintained and transmitted by acts for speaking and writing; and this is also the means by which languages evolve” (Dunbar et al. 1999: 173).

^{xxxviii} “Is the case in hunter-gatherer societies that reciprocity is more intense within the linguistic group than outside it. The !Kung San, for example form a system of sharing and exchange [...]. However, this community only extends up to the ethnolinguistic boundary. [...] Within tribes [!Kung San], generosity and largesse are prized” (Dunbar et al 1999: 222-223).

^{xxxix} William Labov [1927] foi professor de linguística na Universidade da Pensilvânia, hoje aposentado. Desenvolveu pesquisas nas áreas de sociolinguística, variação e mudança linguísticas e dialetologia. Suas obras incluem Padrões Sociolinguísticos. Em outro tema, o autor discute a estratificação social em lojas de departamento de Nova Iorque, como segue no link: <http://web.stanford.edu/class/linguist62n/labov001.pdf>.

^{xl} Nas palavras de Calvet (2002: 59): “Falar francês como uma vaca espanhola”, cuja origem da segunda frase quer dizer “Como um basco espanhol”.

^{xli} Pierre Bourdieu, *Ce que parler veut dire*. Paris: Fayard, 1990, p. 41, citação do autor (Calvet 2002 : 94, nota de rodapé).

^{xlii} Para a American Psychological Association, “Bullying is a form of aggressive behavior in which someone intentionally and repeatedly causes another person injury or discomfort. Bullying can take the form of physical contact, words or more subtle actions. The bullied individual typically has trouble defending him or herself and does nothing to “cause” the bullying.” (“Bullying é uma forma de comportamento agressivo em que alguém intencionalmente e repetidamente causa lesão ou desconforto em outra pessoa. Bullying pode assumir a forma de contato físico, palavras ou ações mais sutis. O indivíduo intimidado normalmente tem dificuldade para defender a si mesmo e não faz nada para “causar” o bullying”, tradução livre). Outras informações no site: <http://www.apa.org/topics/bullying/>. Acesso em: 06.Jul.2015.

^{xliiii} O *bullying* não é instrumento de análise no texto, contudo, é importante ressaltar que os interlocutores em questão também enfrentam situações dessa categoria.

^{xliv} “O racismo é uma ideologia que se realiza nas relações entre pessoas e grupos, no desenho e desenvolvimento das políticas públicas, nas estruturas de governo e nas formas de organização dos Estados. Ou seja, trata-se de um fenômeno de abrangência ampla e complexa que penetra e participa da cultura, da política e da ética. [...] Por sua ampla e complexa atuação, o racismo deve ser reconhecido também como um sistema, uma vez que se organiza e se desenvolve através de estruturas, políticas, práticas e normas capazes de definir oportunidades e valores para pessoas e populações a partir de sua aparência atuando em diferentes níveis: pessoal, interpessoal e institucional” (Geledés 2013: 11).

^{xlv} “Racism is an important aspect of our social environment that is increasingly being discussed at both national and international levels” (Jones 2003: 09). Disponível em: <https://sph.umd.edu/sites/default/files/files/Jones-Confronting-Institutionalized-Racism-Phylon%202003.pdf>. Acesso em: 07.Jul.2015.

^{xlvi} “A growing number of scientists hypothesize that racism is a fundamental cause of “racial” and ethnic disparities in health outcomes. Yet the scientific investigation of the role of racism in contributing to health disparities is not simply an academic exercise of establishing a causal relationship or decreasing the amount of unexplained variance in our statistical models. This work will be of value when it identifies the pathways

and structural mechanisms by which racism has its impacts. Once that has been accomplished, it will be a matter of political will to target these pathways and mechanisms for intervention” (Jones 2003: 09).

^{xlvii} A Rede Saci é um projeto do Programa USP Legal que “atua como facilitadora da comunicação e da difusão de informações sobre deficiência, visando a estimular a inclusão social e digital, a melhoria da qualidade de vida e o exercício da cidadania das pessoas”. Informações no site: <http://saci.org.br/>. Acesso em 10.Jun.2015.

^{xlviii} “Our findings on the complexity of racial classification should not therefore be looked at in isolation as just another effort to describe the Brazilian race-classification system, which has already been thoroughly discussed in the literature [...], but rather as representing the maximum amount of care in classifying members of the sample. In methodological terms, this study stresses the importance of broadening the scope of research on genomic ancestry by combining biological information with due attention to anthropological and subjective approaches” (Santos et al. 2009: 797).

^{xlix} We used the parameters of the Statute of the Child and Adolescent (ECA) - Brazilian Law 8.069/90, to designate the age of adolescents: "Art. 2 - A child, for the purposes of this Law, is considered to be a person up to twelve years of age, and adolescents between twelve and eighteen years of age" (ECA Brazil 1990: 01).

¹ According to the US National Library of Medicine, "Single Nucleotide Polymorphisms (SNPs), frequently called SNPs (pronounced "snips"), are the most common type of genetic variation among people. Each SNP represents a difference in a single DNA building block, called a nucleotide. For example, SNP may replace the nucleotide cytosine (C) with the nucleotide thymine (T) in a certain stretch of DNA. SNPs occur throughout a person's DNA. They occur once in every 300 nucleotides on average, which means roughly 10 million SNPs in the human genome. Most commonly, these variations are found in the DNA between genes. They can act as biological markers, helping scientists locate genes that are associated with disease. When SNPs occur within a gene or in a regulatory region near the gene, they may play a direct role in disease by affecting the gene's function". Available at: <https://ghr.nlm.nih.gov/primer/genomicresearch/snp>. Accessed on: 10.Oct.2017.

^{li} As referências bibliográficas do Texto Integrador seguem as normas do PPGA/UFPA. As referências bibliográficas dos Artigos 1 e 2 seguem as normas de suas respectivas revistas já publicadas, o Artigo 3 segue a norma da revista que está em fase de publicação e o Artigo 4 seguirá a norma da provável revista a que será submetido (em fase de escolha).