

ESCOLA SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE
VITÓRIA- EMESCAM
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM POLÍTICAS PÚBLICAS E
DESENVOLVIMENTO LOCAL

PRISCES AMÉLIA DOS SANTOS BITENCOURT AMORIM MATOS

**DOENÇA FALCIFORME: DADOS EPIDEMIOLÓGICOS E AVALIAÇÃO DA
EFETIVIDADE DE UM SERVIÇO DE REFERÊNCIA**

VITÓRIA – ES
2014

PRISCES AMÉLIA DOS SANTOS BITENCOURT AMORIM MATOS

DOENÇA FALCIFORME: DADOS EPIDEMIOLÓGICOS E AVALIAÇÃO DA EFETIVIDADE DE UM SERVIÇO DE REFERÊNCIA

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Políticas Públicas e Desenvolvimento Local da Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória – EMESCAM, como requisito parcial para obtenção do grau de Mestre em Políticas Públicas e Desenvolvimento Local.

Orientador: Prof. Dr. Valmin Ramos da Silva

VITÓRIA – ES
2014

Dados Internacionais de Catalogação-na-publicação (CIP)
(Biblioteca da EMESCAM, Espírito Santo, ES, Brasil)

M434d Matos, Priscas Amélia dos Santos Bitencourt Amorim
Doença Falciforme: dados epidemiológicos e avaliação da efetividade de
um serviço de referência / Priscas Amélia dos Santos Bitencourt Amorim
Matos. - 2014.
74 f. il.

Orientador: Valmin Ramos da Silva.

Dissertação (mestrado) – Escola Superior de Ciências da Santa Casa
de Misericórdia de Vitória, EMESCAM.

1. Anemia falciforme. 2. Epidemiologia. 3. Políticas públicas de saúde
I. Silva, Valmin Ramos. II. Escola Superior de Ciências da Santa Casa de
Misericórdia de Vitória. EMESCAM. III. Título.

CDU: 36

PRISCES AMÉLIA DOS SANTOS BITENCOURT AMORIM MATOS

DOENÇA FALCIFORME: DADOS EPIDEMIOLÓGICOS E AVALIAÇÃO DA EFETIVIDADE DE UM SERVIÇO DE REFERÊNCIA

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Políticas Públicas e Desenvolvimento Local da Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória – EMESCAM, como requisito parcial para obtenção do grau de Mestre em Políticas Públicas e Desenvolvimento Local.

Aprovada em 29 de novembro de 2013.

BANCA EXAMINADORA

Prof. Dr. Valmin Ramos da Silva
Escola Superior de Ciências da Santa Casa de
Misericórdia de Vitória – EMESCAM
Orientador

Profa. Dra. Maria Carlota Rezende Coelho
Escola Superior de Ciências da Santa Casa de
Misericórdia de Vitória – EMESCAM
Avaliadora

Prof. Dr. Adriano Pereira Jardim
Universidade Federal do Rio Grande do Sul, UFRGS
Avaliador

Dedico ao meu marido, parceiro fiel em todos os momentos e aos meus pais e irmã pelo apoio incondicional nesta caminhada.

AGRADECIMENTOS

A Deus, porque "posso todas as coisas naquEle que me fortalece".

Ao meu marido, Renato Bitencourt, pelo incentivo e apoio incondicional.

À minha mãe, Gessi Maria dos Santos Bitencourt Amorim, por sempre acreditar que este sonho é possível.

Ao meu pai, Railton Bitencourt Amorim, por ter idealizado o mestrado desde o curso de Medicina, pelo costumaz incentivo na carreira acadêmica e apoio financeiro.

À minha irmã e jornalista Alessandra Amorim pela ajuda na revisão da língua portuguesa e ao meu cunhado Leonardo Magnago pelo apoio.

Ao Dr. Valmin Ramos da Silva, que prontamente confiou e aceitou orientar-me nesta pesquisa; pelos cuidados na correção e direcionamento e pelos ricos momentos de orientação.

À amiga Cleidiluce Santana, pelo apoio logístico na busca dos prontuários e facilitação para realização das entrevistas.

Aos meus colegas hematologistas Rachel Lacourt, Luciana Balestrero, Aminadab Souza, Saulo Bernardo e Wesley Lemgruber.

Ao hematologista Carlos Celso do Val Nemer, pelo incentivo na busca da carreira acadêmica.

Ao hematologista e preceptor Sérgio Franco pelas longas conversas, permeadas de bons conselhos, durante a residência em Hematologia.

Aos meus amigos Olímpia Flora, Mário José de Aguiar, Andréia Ribeiro, Márcia Martins, Julianna Vaillant e Renata Carvalho.

Ao meu primo Hélder Santos Amorim, Procurador do Ministério Público do Trabalho, que através de sua história de vida profissional é fonte permanente de inspiração.

Aos professores que compõem a banca examinadora desse trabalho, que aceitaram o convite com toda gentileza e que muito contribuíram na minha qualificação, para lapidação dessa pesquisa que ora apresento.

Em especial aos pacientes portadores da doença falciforme, com a esperança de que essa pesquisa possa, de alguma maneira, contribuir para a melhoria nas suas vidas.

A todos familiares e colegas que de maneira direta ou indireta possibilitaram a realização deste trabalho.

Feci quod potui, faciant meliora potentes.

RESUMO

Introdução: a anemia falciforme é o resultado de uma mutação genética que altera a hemoglobina fazendo com que as hemácias apresentem forma em foice. Essa nova conformação induz a alterações na oxigenação tecidual e orgânica com possíveis danos permanentes ao organismo, de gravidade variada. É a doença monogênica mais comum no Brasil, com predomínio entre negros e pardos, mas devido à miscigenação acomete todos os grupos raciais o que a torna um problema de saúde pública nacional. Devido à magnitude do problema, foram estabelecidas nos três níveis de governo, políticas de atenção à saúde específicas para esse grupo da população. **Objetivos:** avaliar a efetividade do programa de assistência às crianças e adolescentes com doença falciforme atendidas no Serviço de Hematologia do Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória, Vitória-ES (HEINSG). **Métodos:** estudo descritivo, prospectivo, de corte transversal, e quantitativo realizado no Ambulatório de Onco-Hematologia do HEINSG, entre dezembro de 2012 e março de 2013. A amostra foi constituída de crianças e adolescentes de 0 a 18 anos, que cumpriram os critérios diagnósticos para anemia falciforme. Dados sociodemográficos e clínicos foram obtidos através de instrumento próprio de avaliação (questionário). **Resultados:** avaliados 100 pacientes (52% masculino), brancos (22%), pretos (18%) e pardos (60%), com média de idade $8,0 \pm 4,4$ anos. O estado nutricional era de baixo peso (6%), eutrofia (68%) e excesso de peso (26%). Foi observado também, que a maioria (72%) dos pacientes realizou o teste do pezinho na primeira semana de vida. 43% tiveram a primeira consulta com o hematologista antes dos três meses de idade. Todos afirmaram acesso a exames laboratoriais, de imagem, bem como o uso de ácido fólico e analgésicos. **Conclusão:** a amostra avaliada sugere cumprimento satisfatório dos preceitos contidos na política pública para o atendimento aos pacientes com anemia falciforme. Avaliações odontológica, otorrinolaringológica e fonoaudiológica não foram realizadas, constituindo-se como falha no atendimento. Acredita-se que esta pesquisa possa oportunizar uma ampla discussão que aponte novos caminhos para melhorar o acesso ao atendimento global, multidisciplinar e de qualidade nos diversos níveis de complexidade de crianças e adolescentes com doença falciforme.

Palavras-chave: Anemia falciforme. Epidemiologia. Políticas públicas de saúde.

ABSTRACT

Introduction: Sickle cell anemia is the result of a genetic mutation that alters hemoglobin causing sickle erythrocytes present form. This new conformation induces changes in tissue and organ oxygenation with possible permanent damage to the body, damage of varying severity. It is the most common monogenic disease in Brazil, predominantly among blacks and browns, but due to miscegenation affects all racial groups making it an issue of national public health. Due to the magnitude of the problem, were established in the three levels of government, health care policies, specific to this population group. **Objectives:** To evaluate the effectiveness of the assistance program for children and adolescents with sickle cell disease treated at the Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória, Vitória-ES (HEINSG). **Methods:** A descriptive, prospective study was cross-sectional, quantitative and performed at the Clinic of HEINSG between December 2012 and March 2013. The sample consisted of children and adolescents 0-18 years who met the diagnostic criteria for sickle cell anemia. Sociodemographic and clinical data obtained through questionnaire. **Results:** This study assessed 100 patients (52 % male), white (22 %), black (18 %) and brown (60 %), mean age 8.0 ± 4.4 years. Nutritional status was small (6 %), normal weight (68 %) and overweight (26 %). It was also observed that the majority (72 %) of the patients underwent the screening test in the first week of life. 43 % had their first appointment with the Hematologist before three months of age. All said access to laboratory tests, imaging, and the use of folic acid and analgesics. **Conclusion:** The evaluated sample suggests satisfactory fulfillment of the precepts contained in public policy for the care of patients with sickle cell anemia. Reviews dental, otorhinolaryngological and phonoaudiological were not realized, establishing itself as failure in service. It is believed that this research could possible a broad discussion point for new ways to improve access to comprehensive, multidisciplinary care and quality at different levels of complexity.

Keywords: Sickle cell disease. Epidemiology. Policies on health.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 01- Distribuição da frequência de pacientes com anemia falciforme por município de procedência, acompanhados no ambulatório de hematologia do Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória (n=100).....	46
Quadro 01- Exames de acompanhamento dos pacientes com Doença Falciforme.....	36
Quadro 02 – Portarias já publicada para normatização da atenção ao paciente com Doença Falciforme no SUS.....	40
Gráfico 01- Distribuição dos casos de Anemia Falciforme, em pacientes atendidos no HEINSG	47
Tabela 01 - Perfil epidemiológico dos pacientes com doença falciforme em seguimento no ambulatório de hematologia do Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória	43
Tabela 02- Dados descritivos de 100 pacientes com doença falciforme em seguimento em ambulatório público de referência em Hematologia	43
Tabela 03- Avaliação nutricional de acordo com índice de Peso por Estatura em pacientes com doença falciforme, em seguimento em ambulatório público de referência em Hematologia	44
Tabela 04- Avaliação nutricional pelo índice de Estatura por idade em pacientes com doença falciforme, em seguimento em ambulatório público de referência em Hematologia	45
Tabela 05- Perfil socioeconômico e de escolaridade de familiares dos pacientes com anemia falciforme atendidos no serviço de Hematologia do HEINSG (n = 100)	48
Tabela 06- Caracterização clínica de 100 pacientes com doença falciforme no ambulatório de Hematologia do Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória	49

LISTA DE SIGLAS, ABREVIATURAS E SÍMBOLOS

APAE- Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais

AVE- Acidente Vascular Encefálico

CEB- Câmara de Educação Básica

CNE- Conselho Nacional de Educação

EAS- Elementos Anormais e Sedimentos (exame de urina)

EMESCAM- Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória

EPF- Exame Parasitológico de Fezes

FDA- *Food and Drug Administration*

HEINSG- Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória

HIV I e II- Vírus da Imunodeficiência Humana

HTLV-Vírus Linfotrópico da Célula Humana

IBGE- Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística

IPEA- Instituto de Pesquisa Econômica Aplicada

MS- Ministério da Saúde

PNTN- Programa de Triagem Neonatal

PTT- Tempo de Tromboplastina Parcial (exame que avalia a coagulação sanguínea)

SAS- Secretaria de Atenção à Saúde

SBTN- Sociedade Brasileira de Triagem Neonatal

SEC- Secretaria da Educação da Bahia

SESA- Secretaria Estadual de Saúde do Espírito Santo

SESAB- Secretaria Estadual de Saúde da Bahia

SRTN- Serviço de Referência em Triagem Neonatal

STA- Síndrome Torácica Aguda

SUS- Sistema Único de Saúde

TAP- Tempo de Ativação da Protrombina (exame que avalia a coagulação sanguínea)

UBS- Unidade Básica de Saúde

UFRGS- Universidade Federal do Rio Grande do Sul

µl - Microlitros

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	12
2 OBJETIVOS	
2.1 OBJETIVO GERAL	17
2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	17
3 PROCEDIMENTOS METODOLÓGICOS	18
3.1 TIPO DE ESTUDO	18
3.2 LOCAL.....	18
3.3 AMOSTRA.....	19
3.4 MÉTODO.....	19
3.5 ASPECTOS ÉTICOS.....	20
3.6 ANÁLISE ESTATÍSTICA DOS DADOS.....	20
4 A DOENÇA FALCIFORME	21
4.1 HISTÓRICO	21
4.2 EPIDEMIOLOGIA.....	22
4.3 FISIOPATOLOGIA	24
4.4 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS	27
4.5 DIAGNÓSTICO	32
4.6 PROTOCOLO DE ACOMPANHAMENTO.....	33
5 POLÍTICA DE SAÚDE E DOENÇA FALCIFORME	39
6 RESULTADOS	43
7 DISCUSSÃO	52
8 CONCLUSÃO	59
REFERÊNCIAS	60
APÊNDICE A	69
APÊNDICE B	70
ANEXO A	74

1 INTRODUÇÃO

A doença falciforme é a doença hereditária monogênica mais comum do Brasil, ocorrendo, predominantemente, entre afrodescendentes (CAVALCANTI; MAIO, 2011). É uma doença crônica não transmissível, com manifestações clínicas bem conhecidas e que pode evoluir com complicações de moderadas à graves e comprometer a vida dos pacientes (STEINBERG, 2012).

A fisiopatologia da doença está associada à polimerização da hemoglobina S, com alteração da conformação da hemácia, que em situações de baixa oxigenação tecidual acarreta uma mudança na forma normal da hemácia, transformando-a numa estrutura em foice. Essa nova estrutura contribui para que as hemácias se tornem mais rígidas, impedindo a sua movimentação normal nos vasos sanguíneos, podendo levar à oclusão vascular seguida de todas as consequências da isquemia para os tecidos (ZAGO, PINTO, 2007; STEINBERG, 2012; SERJEANT, 2013).

A isquemia decorrente do processo de oclusão vascular, principalmente nos pequenos vasos, é o evento fisiopatológico determinante para a ocorrência da maioria dos sinais, sintomas clínicos e complicações observadas nos pacientes com a doença. Destacam-se como principais sinais e sintomas clínicos, a presença de crises algicas; úlceras de membros inferiores; síndrome torácica aguda (STA); sequestro esplênico; priapismo; necrose asséptica do fêmur; acidente vascular encefálico (AVE); retinopatia; insuficiência renal crônica, entre outros (GALLIZANETO; PITOMBEIRA, 2003; LEI; KARNIADAKIS, 2013).

As crises dolorosas são as complicações mais frequentes da doença falciforme. Elas são causadas pelo dano tissular isquêmico secundário à obstrução do fluxo sanguíneo pelas hemácias falcizadas (TOSTES; BRAGA; LEN, 2009). Esse efeito obstrutivo no sistema nervoso central resulta na oclusão das artérias cerebrais, provocando isquemia e infarto no cérebro de cerca de 10% das crianças, com maior incidência entre 2 a 9 anos de idade (ANGULO, 2007).

Outro efeito da doença falciforme é a capacidade de produzir impacto no crescimento e desenvolvimento da criança e do adolescente. O déficit precoce na

estatura e no peso se deve a alterações na função endócrina, nutrição, taxa metabólica basal e nos níveis de hemoglobina fetal. Além disso, a demanda metabólica resultante da anemia crônica aumenta as necessidades de proteína, energia e minerais. O nível socioeconômico exerce um papel multifatorial na evolução da doença, interferindo também, na nutrição. Nesse sentido, a estratégia de saúde da família pode contribuir de modo decisivo na monitorização dos cuidados nutricionais, reduzindo os riscos de ocorrência de baixo peso e baixa estatura nesse grupo (SOUZA et al., 2008; SOUZA et al., 2011).

A prevenção é a mais efetiva e menos dispendiosa intervenção para a promoção da saúde e, nesse sentido, a vacinação, juntamente com as novas ferramentas para o diagnóstico precoce contribuiu, em muito, para melhorar a qualidade de vida dos pacientes com anemia falciforme. Assim, a pesquisadora participou no ano de 2010, de um estudo com a finalidade de avaliar a situação vacinal contra o *Streptococcus pneumoniae* em pacientes com doença falciforme acompanhados no serviço de Hematologia do Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória (HEINSG). O estudo indicou que apesar do único centro de referência público para imunobiológicos especiais estar localizado no próprio HEINSG, a cobertura vacinal foi de apenas 50% e, portanto, muito abaixo do esperado (FRAUCHES et al., 2010). Esse fato incentivou a continuidade da avaliação de outros indicadores de qualidade no atendimento a esse grupo de pacientes.

Como ferramenta para o diagnóstico precoce da doença, o mesmo estudo indicou que, apesar da implantação do teste do pezinho, com sucesso no Espírito Santo, ainda há atraso no início do tratamento com o especialista em hematologia. Não obstante, o diagnóstico precoce estar contemplado pelas políticas públicas de saúde no Estado, os pacientes ainda não são totalmente beneficiados devido ao desconhecimento que eles têm da doença e dos seus direitos de acesso na inserção da rede de atendimento (FRAUCHES et al., 2010).

Nesse sentido, o diagnóstico e tratamento precoces comprovadamente aumentam a sobrevida e melhoram a qualidade de vida dos pacientes com doença falciforme. Para tanto, devem ser acompanhados em centros de referência especializados e

capazes de oferecer atendimento global, multidisciplinar e multiprofissional (CANÇADO; JESUS, 2007; LOBO et al., 2013).

Em virtude da relevância do tema, foi realizado em março de 2012, na cidade de Vitória, capital do Estado do Espírito Santo, o II Seminário Capixaba de Atenção Integral a pessoas com Doença Falciforme. O evento contou com a participação de políticos, gestores de saúde da esfera federal, estadual e municipal, profissionais da saúde, educação e da justiça, integrantes da sociedade civil organizada e estudantes das áreas da saúde e da educação.

O seminário indicou que a atual política de atenção à pessoa com doença falciforme obteve progressos, mas ainda há muitos desafios a vencer, sendo elencadas as principais prioridades, dentre elas, a melhor estruturação dos serviços de referência responsáveis pela rede de atendimento em nível de atenção primária, média complexidade, de urgência e emergência; promoção do conhecimento da doença falciforme para os pacientes e familiares; e investimento na qualificação de profissionais da saúde para atendimento nos diferentes níveis de complexidade do Sistema Único de Saúde.

O evento apontou ainda que, embora não existam mais dúvidas quanto à metodologia para o diagnóstico da doença, é preciso ampliar as discussões e os conhecimentos sobre a prevalência da doença na população branca, devido à grande miscigenação no Brasil. A crença de que a doença não ocorre na população branca pode induzir a redução da procura do resultado do teste do pezinho ou a falta de inclusão da doença no diagnóstico diferencial das anemias.

Nesse contexto, a Portaria 035-R, de 27/02/2012, da Secretaria de Estado da Saúde do Espírito Santo, instituiu as diretrizes para a Política Estadual de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias, sendo o Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória de Vitória (HEINSG), a Unidade de Referência Estadual em Pediatria para realizar o atendimento de média e alta complexidade, além da urgência e emergência nesses pacientes. Essa foi a razão pela qual o HEINSG foi o local de escolha para a realização desta pesquisa.

A importância da anemia falciforme é fundamentada no fato de ser a doença considerada como um grave problema de saúde pública, tendo o Brasil uma incidência de 1:1329 casos por ano. No Estado do Espírito Santo a incidência da doença é de 1:1750 nascimentos, sendo diagnosticados 282 recém-nascidos com a doença, entre os anos de 2001 a 2012 (BRASIL, 2013).

Para a realização do diagnóstico precoce foi instituída a Portaria nº. MS-822, de 06/06/2001, que regulamentou a triagem neonatal de várias doenças, incluindo a falciforme e outras hemoglobinopatias no Brasil (BRASIL, 2001). Um relatório da Comissão de Epidemiologia da Sociedade Brasileira de Triagem Neonatal (SOCIEDADE BRASILEIRA DE TRIAGEM NEONATAL, 2002) indicou que existe uma prevalência de 1 caso para cada 1329 nascidos vivos. Mostrou ainda, que o tempo entre o diagnóstico e o início do tratamento foi de 21 ± 13 dias e que a média de idade dos pacientes no início do tratamento foi de 50 ± 21 dias. No Estado do Espírito Santo o serviço público de referência em triagem neonatal credenciado pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) é a Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais de Vitória (SOCIEDADE BRASILEIRA DE TRIAGEM NEONATAL, 2002).

O HEINSG foi incorporado ao Programa de atendimento aos pacientes com doença falciforme, de acordo com estrutura preconizada pelo SUS, respeitando todas as diretrizes delineadas. Atualmente, 260 pacientes estão cadastrados no HEINSG e estão em acompanhamento multiprofissional, nos diferentes níveis de complexidade.

Esse é um número expressivo de pacientes, mesmo não se conhecendo o número total de crianças e adolescentes com a doença no Estado do Espírito Santo. Tal quantitativo foi mais um incentivo para a escolha deste hospital como campo de pesquisa, com o intuito de avaliar a efetividade desse serviço na integralidade dos cuidados e dos serviços ofertados. A integralidade da assistência é aqui definida, como um conjunto articulado e contínuo das ações e serviços preventivos e curativos, individuais e coletivos, exigidos para cada caso em todos os níveis de complexidade de assistência (MACHADO et al., 2007).

O serviço de Hematologia do HEINSG é atualmente constituído por quatro hematologistas, e por uma equipe multidisciplinar composta por pediatras, enfermeiros, psicólogo, odontólogo, farmacêutico, psiquiatra, cardiologista e fisioterapeuta. O serviço foi desenhado para prestar atendimento ambulatorial, de urgência e emergência e de internação hospitalar em enfermaria, além de todo o serviço de apoio para o diagnóstico e o tratamento da doença e suas complicações.

A assistência aos cuidados ambulatoriais é feita de segunda a sexta-feira, no horário de 7 às 18 horas. As complicações da doença são tratadas no próprio ambulatório e, quando necessário, encaminhadas para a unidade de urgência e emergência da própria instituição, com funcionamento ininterrupto 24 horas por dia, nos 7 dias da semana. Havendo necessidade de internação, os pacientes são encaminhados para a enfermaria de hematologia do hospital, que tem cinco leitos disponibilizados com assistência global por equipe multidisciplinar.

Acredita-se que esta pesquisa pode oportunizar uma ampla discussão que aponte novos caminhos para melhorar o acesso ao atendimento global, multidisciplinar e de qualidade nos diversos níveis de complexidade e da forma como o paciente e seus familiares possam ampliar os conhecimentos sobre os seus direitos sociais e o curso da doença, facilitando a maior adesão ao tratamento e evitando as complicações.

Além disso, a relevância desta pesquisa está, também, em ampliar conhecimentos em política social e política pública com amplas possibilidades de aplicação no Estado do Espírito Santo, podendo gerar efeitos positivos na vida dos pacientes portadores da Anemia Falciforme, usuários do Sistema Único de Saúde.

2 OBJETIVOS

Para cumprimento da proposta da pesquisa foram traçados objetivos gerais e específicos conforme discriminados a seguir.

2.1. OBJETIVO GERAL

Avaliar a efetividade do programa de assistência às crianças e adolescentes com doença falciforme atendidas no HEINSG.

2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- a) Descrever as Políticas Públicas de Saúde estabelecidas para crianças e adolescentes com doença falciforme.
- b) Avaliar o perfil epidemiológico e social relacionados à idade, sexo, cor, peso, altura, renda, escolaridade e procedência dos avaliados.
- c) Analisar o acesso a consultas, medicações e exames complementares.

3 PROCEDIMENTOS METODOLÓGICOS

Os procedimentos metodológicos para realização da pesquisa foram divididos em: tipos de estudo, local, amostra, método, aspectos éticos e análise estatística dos dados.

3.1 TIPO DE ESTUDO

Estudo descritivo, prospectivo, de corte transversal e quantitativo.

3.2 LOCAL

A pesquisa foi realizada no Ambulatório de Onco-Hematologia do Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória.

O HEINSG é um hospital público de referência estadual para atendimento na área de pediatria com abrangência desde o período neonatal até o final da adolescência, correspondendo à faixa etária de 0 a 18 anos, definido pelo Ministério da Saúde. Realiza atendimento ambulatorial com consultas agendadas nas diversas especialidades pediátricas e dispõe de Serviço de Urgência e Emergência vinculada ao Pronto Atendimento, em que a prioridade da atenção é baseada na aplicação do Protocolo de Triagem de Manchester, que tem por objetivo reduzir a superlotação e propiciar atendimento rápido ao paciente de maior risco à saúde (GRUPO PORTUGUÊS DE TRIAGEM, 2002).

O hospital dispõe de 133 leitos para internação em serviços de referência organizados por especialidades nas áreas de pneumologia, infectologia, oncologia, hematologia, cirurgia, neurologia, nefrologia, queimaduras e Unidades de Terapia Intensiva Pediátrica e Neonatal, dentre outros.

Os pacientes são assistidos por médicos especialistas diaristas e plantonistas em sistema presencial 24 horas/dia. Os pacientes também são assistidos por médicos residentes com supervisão contínua de médicos preceptores.

3.3 AMOSTRA

Incluída uma amostra não probabilística constituída de 100 sujeitos na faixa etária de 0 a 18 anos, acompanhados por familiares ou cuidadores, o que corresponde a 38,4% dos 260 pacientes cadastrados no serviço. O atendimento foi realizado de modo sequencial e exclusivo pela pesquisadora, no ambulatório de Hematologia entre os meses de dezembro de 2012 a março de 2013.

Foram incluídos no estudo todos os pacientes na faixa etária de zero a dezoito anos, com eletroforese de hemoglobina com os tipos: Hb SS, Hb SC, S β talassemia que concordaram em participar, através da assinatura dos seus responsáveis, do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (APÊNDICE A).

Foram excluídos desta pesquisa todos os indivíduos fora da faixa etária estabelecida; aqueles que não preencheram os critérios de diagnóstico de anemia falciforme e os que não concordaram em assinar o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

3.4 MÉTODO

Para cumprir os objetivos propostos em relação aos dados quantitativos foram obtidas as informações referentes à data de nascimento; data do diagnóstico de doença falciforme; data de inserção do paciente no sistema de acompanhamento; cor; peso; altura; data do início do acompanhamento ambulatorial; data de realização dos exames preconizados; acesso aos protocolos de tratamento, dentre outros procedimentos. As informações foram registradas no Instrumento de Avaliação (APÊNDICE B).

Para a avaliação do estado nutricional foi utilizado o “Z-score” do IMC, obtido a partir da relação entre o peso dividido pela altura ao quadrado. Os insultos nutricionais agudos ou crônicos foram obtidos pela relação de “Z-score” de estatura para idade, sendo ambos os índices avaliados em conformidade com a idade e o sexo de acordo com as novas curvas da OMS (OMS, 2006/2007).

3.5 ASPECTOS ÉTICOS

A realização deste estudo seguiu os princípios éticos para pesquisa envolvendo seres humanos, conforme resolução 196/96, do Conselho Nacional de Saúde e foi aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Escola Superior de Ciência da Santa Casa de Misericórdia de Vitória (EMESCAM), Protocolo n^o. 170.314, de 11/12/2012. Todos os responsáveis pelos pacientes entrevistados consentiram em participar da pesquisa e assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, disposto no APÊNDICE A.

3.6 ANÁLISE ESTATÍSTICA DOS DADOS

Os dados foram organizados no software Excel e analisados no software SPSS versão 17.0. Para a estatística descritiva os dados foram apresentados através de proporções, médias, medianas, desvios-padrão e percentual. Para medir as associações entre as variáveis, adotou-se nível de significância de 5%, a um intervalo de confiança de 95%.

4 A DOENÇA FALCIFORME

Neste capítulo serão abordados aspectos históricos da doença falciforme além de: epidemiologia, fisiopatologia, manifestações clínicas, diagnóstico e o protocolo de acompanhamento realizado no HEINSG.

4.1 HISTÓRICO

Em 1888, com a abolição da escravatura e com a vinda dos europeus para o Brasil, ocorreu a consolidação do processo de substituição da mão-de-obra escrava pela assalariada. A indústria utilizava, portanto, a mão-de-obra europeia, período em que eram frequentes as greves e os protestos entre os trabalhadores (COHN; ELIAS, 1996).

No Brasil a anemia falciforme foi introduzida através do tráfico negreiro de inúmeras tribos africanas que vieram para trabalhar como escravos nas indústrias de cana-de-açúcar do nordeste e na extração de metais preciosos em Minas Gerais. Com a abolição da escravatura o fluxo migratório se expandiu dentro do Brasil, o que explica a chamada miscigenação racial, uma característica marcante do País (RODRIGUES et al., 2010).

O início da história dos negros africanos no Brasil contabiliza quase 500 anos, mas no mundo científico a doença foi reconhecida há cerca de 100 anos, porém pode-se afirmar que somente nas últimas décadas o mundo tem avançado em termos de prognóstico (RODRIGUES et al., 2010).

Segundo dados do Instituto de Pesquisa Econômica Aplicada (IPEA), o Ministério da Agricultura contabilizou a existência de 723.419 escravos no país em 1887. Desse montante, a região sudeste, produtora de café, agregava uma população de 482.571 de pessoas em trabalho escravo. Desse modo, a escravidão era concentrada nas partes mais modernas da economia do país (MARINGONI, 2011).

Segundo dados do último Censo do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística IBGE (2010), o Estado do Espírito Santo possui 58% de negros/pardos e 42% de

brancos autodeclarados. Um dado que chama a atenção é o crescimento da população brasileira que se autodeclarou preta ou parda de 1996 para 2010, passando de um índice de 44,1% para 51%. Tal crescimento está relacionado com a visibilidade que tem sido dada à temática racial nos últimos anos, possibilitando as pessoas reformularem questões relacionadas às suas identidades. Ainda a nível nacional, também existem diferenças regionais bastante significativas: enquanto no norte e nordeste a população preta e parda é de 69% e 74%, respectivamente, na região sudeste e sul esse grupo populacional é de 44% e 21%, respectivamente (IBGE, 2010).

A anemia falciforme foi descrita pela primeira vez em 1910 por James B. Herrick, ao relatar o caso de um jovem negro com achados sanguíneos atípicos e numerosas células alongadas descritas como *células em foice*. Apesar de a descoberta ter sido feita em 1904, foi somente em 1910 que suas ideias foram publicadas (HERRICK, 1910).

Em 1917, o pesquisador Victor Emmel descreveu o fenômeno da falcização em membros de uma família, sugerindo ser um evento de origem genética e que surgia em situações de diminuição do oxigênio (SERJEANT, 2013).

Em 1947, Accioly, aventou a possibilidade de a transformação da hemácia normal na forma de foice ser decorrente de herança autossômica dominante. Estudos de Neel e Beet, em 1949, definiram que a doença ocorre em homozigose, resultado de herança recessiva, sendo os heterozigotos denominados assintomáticos ou portadores do traço falciforme. No mesmo ano, através da eletroforese de hemoglobina, Linus Pauling e colaboradores identificaram a hemoglobina anormal denominada *sickle cell*, com a abreviação de Hb S (GALLIZA NETO; PITOMBEIRA, 2003).

No Brasil, a primeira referência a um paciente com anemia falciforme se deve a Castro, em 1933 (ZAGO; FALCÃO; PASQUINI, 2001).

4.2 EPIDEMIOLOGIA

A anemia falciforme é a doença hereditária com mutação genética única mais comum do mundo (AMENDAH et al., 2013).

Aproximadamente 250 mil crianças nascem no mundo com a doença (SIMÕES et al., 2010). O número de indivíduos com anemia falciforme nos Estados Unidos da América é de aproximadamente 100.000 (HASSELL, 2010).

Essa mutação única é capaz de produzir diversas manifestações clínicas, causando impacto na qualidade de vida do paciente e de seus familiares (GUIMARÃES; MIRANDA; TAVARES, 2009), sendo reconhecida pelo Ministério da Saúde como uma das doenças genéticas de maior frequência no Brasil (SEGAVA; CAVALCANTI, 2011).

Os países da África apresentam alta incidência de doença falciforme e acredita-se também que haja uma relação com a malária. O *Plasmodium* é o protozoário causador da malária, que se reproduz necessariamente no interior das hemácias. As hemácias em forma de foice não são adequadas para a reprodução do *Plasmodium*, o que confere a esses indivíduos com anemia falciforme uma resistência à malária (HAQUE; ENGWERDA, 2011).

No Brasil, a Doença Falciforme é considerada um grave problema de saúde pública. A distribuição da doença está dispersa na população de forma heterogênea, com prevalência mais alta nos estados com maior concentração de afrodescendentes. Quanto ao recorte social, a doença está concentrada entre os mais pobres já que a população negra do Brasil, de acordo com os dados do IBGE, ocupa os segmentos sociais de menor poder econômico (BRASIL, 2013).

Dados do Programa Estadual de Triagem Neonatal revelam que no Estado da Bahia a incidência é de 1:650 nascidos vivos, no Rio de Janeiro 1:1300 e em Minas gerais é na proporção de 1:1400. Com base nesses dados, estados com maior prevalência da doença, calcula-se que nasçam, por ano, no país, em torno de 3000 crianças com Doença Falciforme (BRASIL, 2013).

No Espírito Santo a incidência também é expressiva, em torno de 01 caso para cada 1750 nascimentos. No período de 2001 a 2012 foram diagnosticados neste Estado, 282 recém-nascidos com a doença (ESPÍRITO SANTO, 2012).

4.3 FISIOPATOLOGIA

Doença Falciforme é um termo genérico que engloba um grupo de anemias hemolíticas hereditárias caracterizadas pela produção de uma hemoglobina anormal denominada hemoglobina S (SERJEANT, 2013).

A hemácia, também denominada de glóbulo vermelho ou eritrócito, é uma célula anucleada com formato de disco bicôncavo, tendo no seu interior, moléculas de hemoglobina. São originadas na medula óssea, através da diferenciação de uma célula-tronco, por meio de um processo denominado hematopoese, tendo no sangue, um tempo de vida de aproximadamente 120 dias (SANTOS; CHIN, 2012).

A hemoglobina humana é um tetrâmero globular formado pela combinação de duas cadeias polipeptídicas (globinas) do tipo alfa e duas do tipo beta. Cada cadeia está associada a um grupo heme, que se liga reversivelmente à molécula de oxigênio, cumprindo assim a função primária da hemoglobina, que é o transporte de oxigênio dos pulmões para os tecidos periféricos (SONATI; COSTA, 2008).

A síntese de globinas é controlada por diferentes genes que codificam as cadeias alfa e beta localizadas nos cromossomos 16 e 11, respectivamente. Mutações que afetam os genes de globinas levam a alterações estruturais com formação de hemoglobina anômalas (STEINBERG, 2012).

A hemoglobina é, portanto, uma estrutura formada por quatro subunidades, compostas de dois pares de cadeias globínicas. Para que este tetrâmero funcional seja formado é necessário um perfeito equilíbrio na produção dessas cadeias. Cada cadeia da globina é formada por uma sequência de aminoácidos. As combinações entre as diversas cadeias de proteínas, que são constituídas de aminoácidos, dão origem às diferentes hemoglobinas presentes nas hemácias. A simples troca de um

único aminoácido na composição das cadeias beta globínicas ocasiona o surgimento de uma hemoglobina nova, denominada hemoglobina S (Hb S), no qual a letra S deriva da palavra inglesa *SICKLE*, que em português é traduzida como foice (ZAGO; PINTO, 2007).

Dessa forma, a alteração molecular primária na anemia falciforme é representada pela substituição de uma única base no códon 6 do gene da globina beta, no qual uma adenina [A] é substituída por uma timina [B] [GAG→GTC]. Esta mutação tem como consequência final a polimerização das moléculas dessa hemoglobina anormal, chamada hemoglobina S, quando desoxigenadas. Em determinadas situações, os polímeros formados podem lesar a membrana da hemácia levando ao fenômeno conhecido como hemólise¹, corroborando para a ocorrência da anemia (COOLS, 2012).

Em decorrência de sua acentuada rigidez, as células irreversivelmente falcizadas têm uma vida média reduzida quando comparada às hemácias normais que têm média de vida de 120 dias. Além disso, a deformidade contribui para o aumento do risco de oclusão vascular e maior ocorrência de remoção e destruição das hemácias defeituosas pelo baço contribuindo para a ocorrência de anemia hemolítica (COOLS, 2012).

Essa hemoglobina mutante possui características físico-químicas bastante diferentes da hemoglobina normal, resultando em situações de hipoxemia², por exemplo, a transformação da clássica forma das hemácias no formato de foice, concorrendo para o surgimento do fenômeno da vaso-occlusão. Na doença falciforme, os eritrócitos contendo hemoglobina S apresentam adesão 2 a 10 vezes maior ao endotélio vascular do que os eritrócitos saudáveis. A vaso-occlusão é o fenômeno mais marcante. É responsável por grande parte das complicações agudas e crônicas. É caracterizada por um aumento da adesão dessas células sanguíneas ao endotélio vascular, bloqueando a circulação e levando ao processo de isquemia ou até mesmo infarto de alguns tecidos (SANTOS; CHIN, 2012).

¹ Rompimento da membrana da hemácia com liberação da hemoglobina no plasma.

² Baixa concentração de oxigênio no sangue

Inflamação, anormalidades na membrana das hemácias, ativação da coagulação, agregação plaquetária e alteração na adesão dos leucócitos também desempenham importante papel nos fenômenos vaso-oclusivos (SONATI; COSTA, 2008).

O decréscimo do nível de oxigênio ocasiona a polimerização morfológica da hemoglobina, e esta assume uma forma anômala, em formato de foice. Os glóbulos deformados e alongados nem sempre conseguem passar através de pequenos vasos, bloqueando-os e impedindo a circulação do sangue nas áreas ao redor. Como resultado, causa dano ao tecido circunvizinho e provoca dor e lesão de órgãos (YANAGUIZAWA et al.,2008).

De acordo com o tipo de alteração presente na hemoglobina, pode-se classificar essa hemoglobina em formas clínicas distintas: homozigótica SS, que é anemia falciforme (Hb SS), as formas heterozigóticas, representadas pelas associações de Hb S com outras variantes de hemoglobinas, tais como: Hb C, Hb D e as interações com as talassemias (α e β). O termo doença falciforme define, portanto, as hemoglobinopatias na qual pelo menos uma das hemoglobinas mutantes é a Hb S (FELIX; SOUZA; RIBEIRO, 2010).

Na maioria dos casos, os pais de pacientes com doença falciforme são portadores assintomáticos dessa alteração genética. A situação mais comum se verifica quando dois portadores assintomáticos, com patrimônio genético representado pela hemoglobina Hb A associada à hemoglobina S e cuja representação universal é Hb AS, se unem, constituindo uma prole (SONATI; COSTA, 2008).

Essa representação Hb AS, é também denominada de traço falciforme ou heterozigoto. Os indivíduos com traço falciforme não são doentes, portanto não necessitam de tratamento especializado. É de suma importância o conhecimento dessa condição, pois apesar de assintomáticos são portadores e transmissores do gene. Um casal, em que os dois possuam o traço falciforme, apresenta a probabilidade de 25% gerar uma criança com doença falciforme (Hb SS), 50 % de traço falciforme (Hb AS) e 25 % sem a doença (Hb AA). Um casal, em que apenas um dos cônjuges é heterozigoto (Hb AS) terá a probabilidade de 50 % de gerarem

filhos também com o traço falciforme, porém não há risco de filhos com a doença falciforme. Assim, o aconselhamento genético tem papel fundamental na decisão reprodutiva, e o exame de ambos os genitores é sempre necessário (GUIMARÃES; COELHO, 2010).

4.4 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

As manifestações clínicas da anemia falciforme são decorrentes da presença da hemoglobina S (Hb S). Praticamente todos os órgãos podem ser afetados pela oclusão vascular, além das manifestações clínicas decorrentes da anemia. A doença falciforme está relacionada a várias complicações agudas e crônicas (BRUNETTA et al., 2010). As complicações agudas da doença são constituídas por crises de dor ou crise álgica; infecções; sequestro esplênico; síndrome torácica aguda; acidente vascular cerebral; crise aplástica; priapismo e colecistite (LOUREIRO; ROZENFELD; PORTUGAL, 2008; AL-GHAZALY et al., 2013).

O fenômeno de falcização ocorre pela desoxigenação da hemoglobina. Outro fator que corrobora é o retardo das hemácias na circulação. Esse processo ocorre de forma heterogênea, porém é mais comum em alguns órgãos devido às configurações anatômicas. O baço, por exemplo, apresenta condições na circulação que facilitam a falcização. Neste órgão, as isquemias provocadas pelas hemácias falcizadas, provocam repetidos infartos e destruição do órgão, fenômeno denominado auto-esplenectomia, ou seja, situação em que se observa uma atrofia do baço, em decorrência de um processo de fibrose (LEI; KARNIADAKIS, 2013).

O surgimento da crise de dor é imprevisível. A crise vaso-oclusiva pode apresentar-se após desidratação, exposição ao frio, estresse emocional, exercício físico, uso de álcool ou diuréticos, acidose ou hipóxia, devendo o paciente e seus cuidadores, serem alertados para que essas situações sejam evitadas (BRUNETTA et al., 2010).

O infarto ósseo, decorrente do processo de vaso-oclusão, manifesta-se clinicamente com dor, eritema e edema locais. A dor da crise vaso-oclusiva é o fenômeno mais comum em criança, adolescente e adulto e, virtualmente, todos os pacientes com

doença falciforme experimentam em algum momento da vida as manifestações da dor, em diferentes graus de intensidade (TOSTES; BRAGA; LEN, 2009).

Os infartos epifisários³, embora possam ocorrer em qualquer osso, têm predileção pelo úmero e fêmur proximais. A doença falciforme é a causa mais comum de osteonecrose do quadril em crianças. A dactilite, também denominada síndrome mão-pé, é a inflamação nos pequenos ossos das mãos e dos pés e ocorre frequentemente em crianças com menos de 4 anos de idade (YANAGUIZAWA et al., 2008).

O pulmão constitui um dos principais alvos de complicações aguda e crônicas por ser um órgão propício à falcização devido às suas peculiaridades anatômicas. A síndrome torácica aguda é mais frequente em crianças do que em adultos. É definida como um novo infiltrado pulmonar na radiografia de tórax associado a pelo menos um sinal ou sintoma de dor torácica, febre, tosse, sibilância, dispneia e/ou taquipneia (SERJEANT, 2013).

A síndrome torácica aguda é, após a crise de dor, a causa mais frequente de hospitalização. Aproximadamente 25% dos óbitos de pacientes com doença falciforme ocorrem devido à síndrome torácica aguda e cujas causas, na maioria das vezes, são incertas, no entanto, a anestesia geral, cirurgias e broncoespasmo decorrente de asma são fatores precipitantes. Crianças que apresentam concomitantemente asma e doença falciforme têm maior incidência de síndrome torácica aguda, além de episódios de dor, acidente vascular cerebral e aumento da necessidade transfusional (PAUL et al., 2011).

O tratamento da síndrome torácica aguda inclui medidas de suporte, como transfusão e hidratação, além de monitoramento e especial atenção aos sinais clínicos de insuficiência respiratória (SAYLORS, 2013). Oxigênio suplementar é indicado nos pacientes com hipóxia documentada através do exame de gasometria arterial. Controle da dor com analgésicos e antibióticos também fazem parte da

³ Extremidade de um osso longo

conduta. O uso de broncodilatadores é indicado aos pacientes que apresentam asma associada (CONNELLY, 2010).

As alterações cardiovasculares relacionadas à doença falciforme incluem o aumento da área cardíaca, isquemia miocárdica, disfunção biventricular e hipertrofia ventricular. Essas alterações são atribuídas aos mecanismos compensatórios da anemia hemolítica crônica presente nestes pacientes ou consideradas secundárias às alterações pulmonares ou ainda devido ao depósito de ferro proveniente das múltiplas transfusões sanguíneas (GUALANDRO; FONSECA, 2007).

A frequência de infecções por germes encapsulados é alta em pacientes com anemia falciforme, principalmente pelo agente *Streptococcus pneumoniae*. Isto se deve ao fato de que as crises vaso-oclusivas recorrentes no baço resultam na atrofia desse órgão com conseqüente diminuição da sua função, como exemplo, a destruição dos germes capsulados como o *Streptococcus*. Como os pacientes com doença falciforme são mais sensíveis a infecções, em especial pelos germes capsulados, há necessidade de profilaxia antibiótica com penicilina e de vacinação específica para os germes que atacam mais especificamente esse grupo de pacientes (LOGGETTO et al., 1999; SCHAUMBURG et al., 2013). Além do *Streptococcus*, estão associados a episódios de infecção bacteriana a *Salmonella spp*, *Escherichia coli* e *Klebsiella sp* (NUZZO; FONSECA, 2004).

Sepse é um risco permanente devido à redução ou ausência de função esplênica, principalmente nos seis primeiros anos de vida, sendo a principal causa de morte entre lactentes com anemia falciforme (NUZZO; FONSECA, 2004). Dentre os fatores predisponentes para a infecção grave como a sepsé, está a necrose da medula óssea, secundária ao infarto ósseo, com conseqüente formação de êmbolos por hemácias falciformes. Esta situação predispõe ao paciente a complicações como, por exemplo, osteomielites e artrites sépticas (INUSA et al., 2013). Outra situação de risco é a possibilidade de ocorrência de meningite decorrente de acidente vascular encefálico hemorrágico ou isquêmico, comumente observado em pacientes com anemia falciforme (RAMAKRISHNAN et al., 2010).

A prevenção das complicações infecciosas é baseada no diagnóstico neonatal seguida de orientação e programa de educação familiar através de regular acompanhamento ambulatorial, profilaxia medicamentosa com penicilina, vacinação nas idades apropriadas, identificação precoce e manejo apropriado dos episódios febris, considerando-os como potenciais eventos sépticos (NUZZO; FONSECA, 2004; AL MSAWI et al., 2012).

A crise de sequestro esplênico é definida pelo aumento do volume do baço, em consequência do acúmulo rápido de sangue neste órgão devido à retenção das hemácias em foice. É a complicação aguda de maior gravidade, sendo causa de grande morbidade e mortalidade em função da hipovolemia. Atinge cerca de 12% dos acometidos pela doença falciforme (BRUNIERA, 2007; BRUNETTA et al., 2010).

O AVE é uma complicação grave e com ocorrência comum em todas as faixas etárias na infância (LOBO, 2011). O fenótipo HbSS é considerado de maior risco para esta complicação, do que as interações Hb SC e S-beta talassemia, devendo o diagnóstico ser confirmado por meio de exames de imagens (ÂNGULO, 2007).

A ultrassonografia com doppler transcraniano, é um exame de imagem, que tem a capacidade de prever o risco de desenvolvimento de acidente vascular encefálico. A velocidade de fluxo sanguíneo nas grandes artérias cerebrais pode ser facilmente avaliada por esse exame. O aumento da velocidade de fluxo significa estenose, redução, oclusão ou suboclusão. O tratamento do AVE é constituído de oxigenoterapia e transfusão de hemácias com Hemoglobina A (ÂNGULO, 2007).

A crise aplástica, outra complicação da doença, é caracterizada pela diminuição da eritropoese, levando à rápida redução na concentração de hemoglobina. Pode ser causada por diversos patógenos, sendo o parvovírus B19 o principal agente etiológico (BRUNETTA et al., 2010).

A litíase biliar é a complicação digestiva mais comum da anemia falciforme. O aumento da concentração de bilirrubinato decorrente da hemólise crônica resulta em precipitação e formação de cálculos na vesícula. O diagnóstico é feito através de

ultrassonografia abdominal que deve ser realizada como rotina anual em indivíduos assintomáticos ou diante dos sintomas específicos, em especial a dor abdominal (GUMIERO et al., 2007).

O priapismo é a ereção dolorosa e prolongada do pênis, não acompanhada de desejo ou estímulo sexual. A baixa tensão de oxigênio no corpo cavernoso do pênis predispõe a falcização e o aprisionamento das hemácias falcizadas. Esta complicação é considerada uma emergência urológica, e a sequela pode ser a disfunção erétil (VICARI; FIGUEREDO, 2007).

A média de idade para o priapismo é de 20 anos, sendo que o primeiro episódio pode ocorrer na primeira década de vida, sendo possível, nesses casos, a evolução para impotência sexual na vida adulta (ADEYOJU et al., 2002; KHOT; AHER, 2012).

Dentre as alterações oculares presentes nos pacientes com doença falciforme, a retina e a mácula parecem ser os locais de maior suscetibilidade à oclusão vascular. Os pacientes se mantêm assintomáticos até estágios avançados, por isso a identificação precoce de retinopatia é de suma importância, uma vez que as lesões decorrentes da oclusão vascular podem ocasionar cegueira (SANTOS et al., 2012). Assim, são definidas nas políticas públicas, avaliações periódicas com oftalmologista a partir dos 10 anos de idade (BRASIL, 2012).

A relação entre anemia falciforme e a perda auditiva é documentada. A lesão na cóclea, porção do ouvido interno responsável pela audição, ocorre devido à falcização das hemácias, que interrompe o suprimento sanguíneo nessa região. A deficiência auditiva em crianças e adolescentes muitas vezes é despercebida ou subdiagnosticada, o que dificulta a intervenção especializada de maneira precoce. Neste sentido, é importante o acompanhamento especializado regular com audiometria periódica, além de políticas públicas que apoiem a reabilitação dos indivíduos falcêmicos com surdez neurossensorial (SILVA; NOVA; LUCENA, 2012).

4.5 DIAGNÓSTICO

O Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), denominado *teste do pezinho*, inicialmente limitava-se à investigação de fenilcetonúria e do hipotireoidismo congênito. No entanto, a partir de 2001, a Portaria Ministerial GM nº 822/01, ampliou a investigação e passou a triar os recém-nascidos para anemia falciforme e outras hemoglobinopatias (BOTLER; CAMACHO; CRUZ, 2012).

O PNTN é importante, pois além de promover o diagnóstico precoce da doença, contribui para informar e orientar os casais com chances de terem filhos com a doença falciforme, fazendo com que as famílias tomem decisões reprodutivas mais conscientes. A prática diária das famílias mostra que a noção de risco reprodutivo não se pauta somente nas informações recebidas nas sessões de aconselhamento genético, mas também na experiência prévia do cuidado à criança com a doença falciforme (GUEDES, 2012).

O diagnóstico e tratamento adequados da doença falciforme requerem a detecção efetiva das diversas formas da doença por meio de diagnóstico laboratorial preciso, utilizando, principalmente as técnicas de eletroforese da hemoglobina. Nos programas de prevenção é utilizada a eletroforese alcalina e ácida, porém a técnica de focalização isoeletrica fornece subsídios para um diagnóstico mais seguro. Faz parte da avaliação: o hemograma; as dosagens da hemoglobina fetal e o teste de falcização, porém este último frequentemente produz resultados falsos positivos devido à presença de hemoglobina fetal no período neonatal, razão pela qual a eletroforese da hemoglobina é utilizada para a realização do teste do pezinho (BRASIL, 2002; BANDEIRA et al., 2003).

A importância do teste do pezinho está no estabelecimento do diagnóstico precoce e no início imediato de seguimento do paciente. O exame deve ser colhido entre o 7º e o 30º dia de vida, nos hospitais ou nas Unidades de Saúde cadastradas. Atualmente há 119 postos de coleta em todo o Estado do Espírito Santo. O Laboratório da APAE de Vitória, baseado em parceria com a Secretaria de Estado da Saúde do Espírito Santo, por exemplo, analisa o material, sendo o resultado liberado em aproximadamente 10 dias (ESPÍRITO SANTO, 2013).

Exame alterado indica a possibilidade de doença falciforme, sendo, nesse caso, realizada a busca ativa e a convocação da criança para repetição do exame. Confirmado o resultado o paciente é cadastrado na APAE para iniciar acompanhamento com equipe multidisciplinar, elaboração de aconselhamento genético e encaminhamento para seguimento com hematologista em serviço de referência (ESPÍRITO SANTO, 2013).

4.6 PROTOCOLO DE ACOMPANHAMENTO

Como já mencionado anteriormente, todas as pessoas com doença falciforme devem ser acompanhadas regularmente pelos serviços de referência hematológica de sua região ou cidade. O intuito é de fornecimento de informação sobre a doença para os pais ou responsáveis, além da prevenção e tratamento das possíveis complicações.

A prevenção e o manejo da crise vaso-oclusiva, também conhecida como crise álgica, são baseados no aumento dos níveis de hemoglobina fetal, que não tem capacidade de assumir a forma em foice, seguida pela melhora do estado de hidratação e pela administração de analgésico, podendo ser necessário a suplementação de oxigênio e a transfusão sanguínea (BRUNETTA et al., 2010).

Nesse sentido, a utilização da hidroxiuréia, uma droga indutora da produção de hemoglobina fetal, constitui o avanço mais importante como aliada no tratamento desses pacientes, tendo impacto na melhora da qualidade de vida dos pacientes, reduzindo o número de crises vaso-oclusivas, número de hospitalizações, tempo de internação, ocorrência de síndrome torácica aguda e, possivelmente de eventos neurológicos agudos (STEINBERG, 2012; CANÇADO et al., 2009; BRUNETTA et al., 2010).

A hidroxiuréia tem efeitos diretos no mecanismo fisiopatológico da doença falciforme atuando no aumento da síntese da hemoglobina fetal, por redução da polimerização intraeritrocitária da hemoglobina S em condições de desoxigenação (CANÇADO et al., 2009; BRUNETTA et al., 2010). Níveis de hemoglobina fetal superiores a 20%

foram associados à diminuição de sintomas clínicos, já que diferente da hemoglobina S, a hemoglobina fetal não se polimeriza (STEINBERG, 2012).

O uso da referida droga foi autorizada pelo Ministério da Saúde, em 2001, para pacientes pediátricos, como uma nova opção no tratamento da anemia falciforme. Constitui, atualmente, o único recurso terapêutico aprovado pela Agência Norte-Americana (FDA) (SANTOS; CHIN, 2012) e, no Brasil, é fornecido gratuitamente pelos Centros Regionais de Especialidades.

Além da hidroxiuréia, existem outros agentes indutores da hemoglobina fetal, como a 5-azacitidina, decitabina, derivados de ácido butírico e inibidores de histona deacetilase, mas apesar dos efeitos benéficos, podem apresentar efeitos deletérios graves. Os estudos demonstram a potencialidade de algumas moléculas covalentes, com capacidade para modificar quimicamente a hemoglobina e reduzir o processo de polimerização. Essas moléculas são representadas pelo clofibrato, benzafibrato, isotiocianatos. O cetiedil é outro fármaco capaz de alterar a permeabilidade da membrana da hemácia, evitando a desidratação da célula e sua falcização (SANTOS; CHIN, 2012).

Medicamentos fitoterápicos têm sido desenvolvidos para melhorar a qualidade de vida desses pacientes e o Niprisan®, nos ensaios clínicos de fase II se mostrou capaz de reduzir as crises dolorosas por um período de 6 meses, sem causar efeitos adversos graves. O Ciklavit® também preveniu a deformação do eritrócito mesmo em condição de baixa oxigenação (SANTOS; CHIN, 2012).

O ácido fólico é importante na formação das hemácias e há muitos anos faz parte do protocolo de tratamento da doença falciforme. Estudos revelam a existência de baixos níveis de ácido fólico em pacientes com anemia falciforme e a suplementação dessa vitamina pode reverter o atraso no desenvolvimento e reduzir o risco de doença cardiovascular e de acidente vascular cerebral (AL-YASSIN; OSEI; REES, 2012). Apesar desses benefícios, não existe uma política clara para a distribuição gratuita desse medicamento para essa população.

A utilização regular de antibiótico profilático e vacinação contra *Streptococcus pneumoniae*, *Neisseria meningitidis* e *Haemophilus influenzae B*, constituem medidas importantes para minimizar as infecções e diminuir a mortalidade (BRUNETTA et al., 2010).

O manejo do sequestro esplênico, outra complicação comum em pacientes com anemia falciforme, é baseado em cuidadosa hidratação venosa e na transfusão de hemácias. A reposição de líquidos e de hemácias deve ser realizada com parcimônia com o intuito de manter níveis hídricos e de hemoglobina que possibilite estabilidade hemodinâmica. A esplenectomia de urgência pode ser necessária nos casos mais graves (BRUNETTA et al., 2010).

O transplante alogênico de células-tronco hematopoéticas é a única opção de cura para a doença falciforme, porém os efeitos tardios provocados pelo procedimento e as complicações inerentes à doença devem ser analisados criteriosamente e os riscos e benefícios devem ser levados em consideração (SEBER et al., 2010). Apesar da existência de relatos de transplante realizados em 250 pacientes, na Europa e nos Estados Unidos, a Portaria que regulamenta os transplantes no Brasil não incluiu a doença falciforme (SIMÕES et al., 2010).

Uma vez diagnosticado com a doença falciforme, o paciente deverá iniciar acompanhamento em serviço de referência. A rotina estabelece os exames laboratoriais periódicos, consultas com hematologista, exames de imagem, imunização, avaliação oftalmológica, odontológica e cardiológica, conforme mostrado no Quadro 1 (ESPÍRITO SANTO, 2012).

Nesta rotina, também há a inclusão do fornecimento do cartão de identificação do portador de doença falciforme. O cartão constitui uma das ações do Estado do Espírito Santo, prevista na Portaria nº 035-R, de 27 de fevereiro de 2012. O médico hematologista que acompanha o paciente deverá preencher o cartão com as informações necessárias, como o tipo da hemoglobinopatia, tipagem sanguínea, complicações sofridas e orientações gerais (ANEXO A).

Como a gravidade clínica é variável, faz-se necessário o acompanhamento integral dos pacientes objetivando tanto a prevenção como o tratamento das complicações. Seguindo as diretrizes estabelecidas, o serviço de Hematologia do Hospital Infantil tem seu protocolo próprio onde são previstos a regularidade das consultas, exames a serem solicitados regularmente e condutas específicas relacionadas às complicações agudas e crônicas.

Quadro 1 – Exames de acompanhamento dos pacientes com Doença Falciforme

Exames laboratoriais, de imagem e equipamentos exigidos para o acompanhamento do paciente com doença falciforme
Hemograma, reticulócitos, ferritina, folato sérico, dosagem eritropoetina, Tempo de Ativação da Protrombina (TAP) e tempo de Tromboplastina parcial (PTT) ⁴
Eletroforese de hemoglobina com dosagem de Hemoglobina A2 e fetal
Estudo Imunohematológico e fenotipagem eritrocitária ⁵
Bioquímica: Glicemia, provas de função renal e hepática, eletrólitos, lipidograma- consultas periódicas
Sorologias: Hepatite A, B, C/ HIV I e II, HTLV, sífilis e Chagas
Elementos anormais e sedimentos (EAS), Exame parasitológico de fezes (EPF)
Clearance de creatinina e proteinúria de 24 horas ⁶
Ultrassonografia abdominal
Oxímetro de pulso ⁷
Serviço de Radiologia: Raio X, Ultrassonografia, Tomografia, ressonância magnética, doppler de carótidas, angiografia, eletrocardiograma, Holter. Caso o Hospital não possua deverá ter compromisso firmado de compra de serviços.
Avaliação neurológica- Doppler transcraniano (após 2 anos de idade)
Avaliação nutricional – quando necessário
Avaliação oftalmológica – Exame do fundo de olho (após 10 anos de idade)
Avaliação Cardiológica – Ecocardiograma (após 10 anos de idade)
Audiometria (após 7 anos de idade)
Consultório dentário: equipe capacitada (Unidades de Saúde)

Fonte: Espírito Santo (2012) (Modificado pela autora)

⁴ TAP e PTT são exames laboratoriais para avaliação da coagulação sanguínea

⁵ Estudo dos antígenos presentes nas hemácias

⁶ Exames para avaliação da função renal. Ambos realizados através da coleta de urina de 24 horas.

⁷ Dispositivo que mede indiretamente a quantidade de oxigênio no sangue

De acordo com o protocolo do serviço de hematologia do HINSG, na primeira consulta o hematologista deverá:

- 1) Fazer avaliação clínica
- 2) Preencher cartão de identificação fornecido pela Secretaria Estadual de Saúde e realizar o cadastro próprio do serviço
- 3) Estudo familiar, caso não tenha sido realizado pelo STRN
- 4) Encaminhar para avaliação social realizada pelo serviço de assistência social do ambulatório
- 5) Fornecer os Manuais do Ministério da Saúde e dar o máximo de informações sobre a doença
- 6) Solicitar os exames laboratoriais:
 - Hemograma e reticulócitos
 - Eletroforese de hemoglobina – para confirmação diagnóstica
 - Fenotipagem eritrocitária – para possíveis transfusões, caso necessário
 - Sorologias para hepatites, HIV, HTLV e sífilis
 - Transaminases hepáticas, biliburrubinas, uréia e creatinina
 - Exames da coagulação
- 7) Prescrever os seguintes medicamentos:
 - Ácido fólico
 - Penicilina Benzatina (se criança maior de 3 meses de idade)
- 8) Prescrever as imunizações especiais não contempladas no calendário básico de vacinação do Ministério da Saúde
- 9) Encaminhar para avaliação odontológica - avaliar individualmente cada caso considerando as dificuldades de acesso aos serviços odontológicos nos locais de origem da criança
- 10) Encaminhar para avaliação da saúde mental, se necessário

Os controles periódicos deverão ser feitos da seguinte forma:

- 1) Consultas ambulatoriais com avaliação clínica
 - Até seis meses de idade - consultas mensais
 - Dos seis meses de idade aos 5 anos - consultas trimestrais

- Acima dos 5 anos de idade - consultas semestrais, (Exceto nos pacientes em uso de hidroxiuréia, que deverão ter frequência maior de consultas e exames)

2) Avaliação laboratorial

- Hemograma e reticulócitos - em todas as consultas
- Provas de função renal e hepática, ferritina e exames da coagulação – anual
- Sorologias – semestral e após 1 ano de cada transfusão
- EAS + EPF- semestral

3) Exames especiais

- Ultrassonografia abdominal – anual após 5 anos de idade
- Avaliação oftalmológica - anual após 10 anos de idade
- Doppler transcraniano – anual dos 2 anos aos 16 anos
- Avaliação cardiológica - anual após 5 anos de idade

As Políticas de Saúde no Brasil, voltadas para ações objetivas, sob a responsabilidade estatal, começaram no início do século XX. Por volta de 1900, o governo brasileiro passou a se preocupar mais com as condições de vida e de saúde da população, principalmente para aqueles que moravam nas capitais dos Estados. Naquela época, a principal fonte de renda da população era a agricultura de exportação o que gerava impactos diferenciados na população (MELO; CUNHA; TONINI, 2003).

Os principais problemas de saúde relacionavam-se com os agravos infecciosos e as precárias condições nas áreas de habitação, higiene e trabalho. Os trabalhadores eram submetidos a longas jornadas de trabalho, sem descanso e férias, muitas vezes em ambientes insalubres e em risco nutricional devido à baixa qualidade da alimentação. Epidemias, como a varíola, febre amarela e a malária eram perpetuadas por todo o país, quando o Governo Federal, no Rio de Janeiro e os governos estaduais, principalmente os estados de São Paulo e Bahia, resolveram intervir e formular políticas de saúde pública (MELO; CUNHA; TONINI, 2003).

As políticas públicas voltadas para a população negra tiveram seu início por volta de 1990, pois até então não havia preocupação documentada do Estado voltada para questões raciais. Neste sentido, a anemia falciforme é incluída como um dos alvos da política voltada para a população negra no Brasil (HERINGER, 2002), e isto pode ser demonstrado com a edição da Portaria nº 822/01, do Ministério da Saúde que regulamentou a inclusão da doença falciforme e outras hemoglobinopatias no programa de triagem neonatal (PNTN), através do *teste do pezinho*. O programa, que pode ser considerado uma referência na América Latina, tem abrangência no diagnóstico precoce, no tratamento e na liberação de medicamentos para todas as crianças identificadas com a doença. Além disso, disponibiliza aconselhamento genético, palestras, e outras práticas educativas que as famílias podem se sensibilizar para a importância do tratamento precoce, da adoção de cuidados com a saúde da criança e planejamento familiar (GUEDES, 2012).

Nesse sentido, o Ministério da Saúde estabeleceu os protocolos e as diretrizes para atenção de qualidade em Doença Falciforme, através de portarias como demonstrado no quadro 2 (BRASIL, 2013).

Quadro 2 – Portarias já publicadas para normatização da atenção ao paciente com Doença Falciforme no SUS

PORTARIA	ASSUNTO
PORTARIA Nº 1.391, DE 16 DE AGOSTO DE 2005.	Institui no âmbito do Sistema Único de Saúde, as diretrizes para a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme
PORTARIA GM/MS Nº 2.981, DE 26 DE NOVEMBRO DE 2009	Aprova o Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (quelante oral de ferro)
PORTARIA Nº 55, DE 29 DE JANEIRO DE 2010	Protocolo Clínico e diretrizes terapêuticas para o uso de hidroxiuréia em Doença Falciforme
PORTARIA GM/MS Nº 1.459/GM/MS, DE 24 DE JUNHO DE 2011	(Rede Cegonha) inclui o exame de eletroforese de hemoglobina para detecção da anemia falciforme
PORTARIA Nº 853, DE 05 DE DEZEMBRO DE 2011- PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICAS	Sobrecarga de ferro
PORTARIA Nº 3.161, DE 27 DE DEZEMBRO DE 2011	Dispõe sobre a administração da penicilina nas unidades de Atenção Básica à Saúde, no âmbito do Sistema Único de Saúde
PORTARIA Nº 745, DE 03 DE AGOSTO DE 2012	Fica incluído, no procedimento 02.05.02.001-1 - Ecodoppler Transcraniano, o Instrumento de registro APAC ⁸
PORTARIA GM/MS Nº 1.760, DE 17 DE AGOSTO DE 2012	Estabelece recurso a ser disponibilizado aos Estados e Municípios para o procedimento de doppler transcraniano
PORTARIA SAS/MS Nº 473, DE 26 DE ABRIL DE 2013	Estabelece protocolo de uso de doppler transcraniano como procedimento ambulatorial na prevenção ambulatorial do acidente vascular cerebral e encefálico em pessoas com Doença Falciforme.
PORTARIA Nº 27, DE 12 DE JUNHO DE 2013	Decisão de incorporar hidroxiuréia em crianças com doença falciforme no Sistema Único de Saúde
Portaria SESA-035-R, de 27 DE FEVEREIRO DE 2012	Diretrizes para a Política Estadual de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias

Fonte: Brasil (2006) (Modificado pela autora)

⁸ Autorização de Procedimentos Alto Custo

Como parte das políticas públicas o Ministério da Saúde também publicou diversos manuais técnicos de linguagem clara e objetiva, com a finalidade de promover o conhecimento sobre a doença. Esses manuais estão disponíveis no site do Ministério da Saúde e são destinados aos diversos setores da sociedade, como profissionais da saúde, professores, pais e cuidadores (BRASIL, 2013).

A regulamentação, por meio da Portaria nº MS-822/01, significou um passo importante no reconhecimento da relevância da doença em saúde pública no Brasil e acima de tudo a garantia do princípio da igualdade, pois todos os recém-nascidos brasileiros, independente da origem geográfica, etnia e classe socioeconômica, terão acesso igual aos testes de triagem (RAMALHO; MAGNA; SILVA, 2003).

A inclusão da eletroforese de hemoglobina nos testes de triagem neonatal representou um passo importante no reconhecimento da relevância das hemoglobinopatias como problema de saúde pública no Brasil e também o início da mudança da história natural da doença em nosso país (CANÇADO; JESUS, 2007).

O impacto do programa de inclusão de eletroforese de hemoglobina no teste do pezinho depois de 10 anos de implantação no Rio de Janeiro demonstrou que o diagnóstico precoce e a inserção das crianças nos programas de atendimento foram associados à redução da mortalidade, melhora da sobrevida e da qualidade de vida, quando comparados aos dados históricos disponíveis (LOBO et al., 2013).

Em 2010 foi editada, pelo Ministério da Saúde, a Portaria nº. 55/2010, que aprovou o protocolo clínico e as diretrizes para uso da Hidroxiuréia por pacientes com anemia falciforme. Foram estabelecidos os critérios de inclusão, exclusão, formas de administração e monitoramento da medicação, além da recomendação de acompanhamento nos Centros de Referência para pacientes com anemia falciforme, para facilitar o manejo e o controle dos efeitos adversos da droga.

Mais recentemente, a Portaria SESA-035-R, de 27/02/2012, estabeleceu a garantia da integralidade da atenção ao paciente com doença falciforme, instituindo o seguimento com equipe multidisciplinar e estabeleceu interfaces entre as diferentes áreas técnicas, para promover política de capacitação de recursos humanos, facilitar

o acesso à informação e ao aconselhamento genético, além de garantir acesso aos medicamentos essenciais (ESPÍRITO SANTO, 2012).

Em conclusão, de acordo com a legislação federal e estadual que regulamenta a política pública para os pacientes com anemia falciforme, os atendimentos de média e alta complexidade, devem garantir consulta hematológica e exames hematológicos e de imagem especializados; disponibilidade de leitos e centro cirúrgico; comunicação com o Hemocentro Coordenador (HEMOES) e manter referência e contra referência. É garantido também, investimentos em capacitação de recursos humanos, para além do atendimento especializado, promover o reconhecimento da doença e suas complicações, instituir tratamento e acompanhamento com base em protocolos clínicos, além do acolhimento humanizado conforme definido em legislação estabelecida.

6 RESULTADOS

Foram eleitos para o estudo 100 pacientes. Devido a este número, os resultados serão apresentados em percentual ou em números absolutos.

Dos 100 pacientes avaliados 52% eram do sexo masculino, sendo que 22% se declararam brancos, 18% pretos e 60% pardos. Quanto ao tipo de doença falciforme 78% apresentavam Hb SS, 18% Hb SC e 4% S beta talassemia, conforme descrito na Tabela 1. A média de idade foi de $8,0 \pm 4,4$ anos, altura de $121,4 \pm 26,0$ cm e peso $27,7 \pm 12,0$ Kg. Os dados da análise descritiva das variáveis antropométricas estão descritos na tabela 2.

Tabela 1 – Perfil epidemiológico dos pacientes com doença falciforme em seguimento no ambulatório de hematologia do Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória (n=100)

Variável	Frequência
Gênero	
Masculino	52
Feminino	48
Tipo de hemoglobina	
HbSS	78
HbSC	18
βTalassemia	04
Cor	
Branca	22
Preta	18
Parda	60

Fonte: Elaborada pela autora

Tabela 2 – Dados descritivos de 100 pacientes com doença falciforme em seguimento em ambulatório público de referência em Hematologia

Variável	Média±DP	Mínimo	Máximo
Peso (Kg)	27,0±12,8	5,8	63,5
Estatura (cm)	121,9±25,6	59,0	175,0
IMC (Kg/m ²)	17,3±3,0	11,0	32,0
Circunferência abdominal (cm)	57,4±8,6	30,0	78,0

Fonte: Elaborada pela autora

Na avaliação do estado nutricional de acordo com o Índice de Massa Corporal por idade e sexo (IMC/I) identificou-se magreza acentuada (4%) e magreza (2%),

eutrofia (68%), risco de sobrepeso (6%) e excesso de peso (20%), com diferença estatisticamente significativa ($p=0,002$) de acordo com a distribuição por faixa etária, conforme tabela 3.

Tabela 3 – Avaliação nutricional de acordo com índice de Peso por Estatura em pacientes com doença falciforme, em seguimento em ambulatório público de referência em Hematologia

Avaliação nutricional	Idade (anos)			Total
	< 5anos	5–10 anos	>10 anos	
Magreza acentuada	3	0	1	4
Magreza	0	0	2	2
Eutrofia	14	22	32	68
Risco de sobrepeso	6	0	0	6
Sobrepeso	0	8	3	11
Obesidade	3	5	0	8
Obesidade grave	0	1	0	1
Total	26	36	38	100

Fonte: Elaborada pela autora

$P=0,002$

A estatura que pode representar insulto nutricional crônico estava alterada em 19% dos avaliados. O peso avaliado em menores de 10 anos indicou que 4% apresentaram peso elevado. A relação de peso para estatura avaliado em menores de cinco anos indicou magreza acentuada em 2% e excesso de peso em 9%, conforme indicado na tabela 4.

Os pacientes estavam distribuídos em 30 municípios do Espírito Santo, sendo 4 da Bahia e 1 de Minas Gerais. Do Espírito Santo, os municípios de maior representatividade foram os municípios de Serra (19 pacientes), Cariacica (11 pacientes), Vitória (10 pacientes) e Vila Velha (10 pacientes), conforme exibido na figura 1 e gráfico 1.

Quanto à situação econômica das famílias entrevistadas, a renda média mensal foi de $1,6 \pm 1,2$ salário mínimo, variando de 0,5 a 10 salários. Em 54% das famílias houve relato de ganho de até um salário mínimo mensal, na faixa entre 1,5 e 2 salários (31%) e 15% ganhavam entre 2,5 e 10 salários mínimos. A renda familiar, em 56% dos casos, foi representada principalmente pelos benefícios sociais como

bolsa família (37%), aposentadoria (15%) e 2% relatam renda por meio do Programa bolsa escola (Tabela 5).

Tabela 4 – Avaliação nutricional pelo índice de Estatura por Idade em pacientes com doença falciforme, em seguimento em ambulatório público de referência em Hematologia

Avaliação nutricional	Idade (anos)			Total	p
	< 5anos	5 – 10 anos	>10 anos		
Índice de Estatura/Idade					
Muito baixa estatura	1	5	4	10	0,142
Baixa estatura	0	3	6	9	
Estatura adequada	25	28	28	81	
Total	26	36	38	100	
Índice peso/Idade					
Muito baixo peso	0	1	-	1	0,660
Peso adequado	24	33	-	57	
Peso elevado	2	2	-	4	
Total	26	36	-	62	
Índice Peso/Estatura					
Magreza acentuada	2	-	-	2	-
Eutrofia	15	-	-	15	
Risco de sobrepeso	6	-	-	6	
Sobrepeso	3	-	-	3	
Total	26			26	

Fonte: Elaborada pela autora

A distribuição *per capita* de acordo com o padrão do IBGE, revelou que 43% dos entrevistados apresentavam renda *per capita* mensal de até $\frac{1}{4}$ do salário mínimo; 39% entre $\frac{1}{4}$ e $\frac{1}{2}$ salário mínimo; 13% entre $\frac{1}{2}$ e 1 salário mínimo e somente 5% com renda *per capita* acima de 1 salário mínimo, que no momento é de R\$ 678,00 (Tabela 5).

De acordo com os dados relacionados à escolaridade, 16% dos pacientes se encontravam na educação infantil; 65% cursando o ensino fundamental e 1% com ensino médio incompleto. Os 18% restantes eram lactentes e estavam fora da faixa etária para frequentar a escola.

Figura 1- Distribuição da frequência de pacientes com anemia falciforme por município de procedência, acompanhados no ambulatório de hematologia do Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória (n=100)

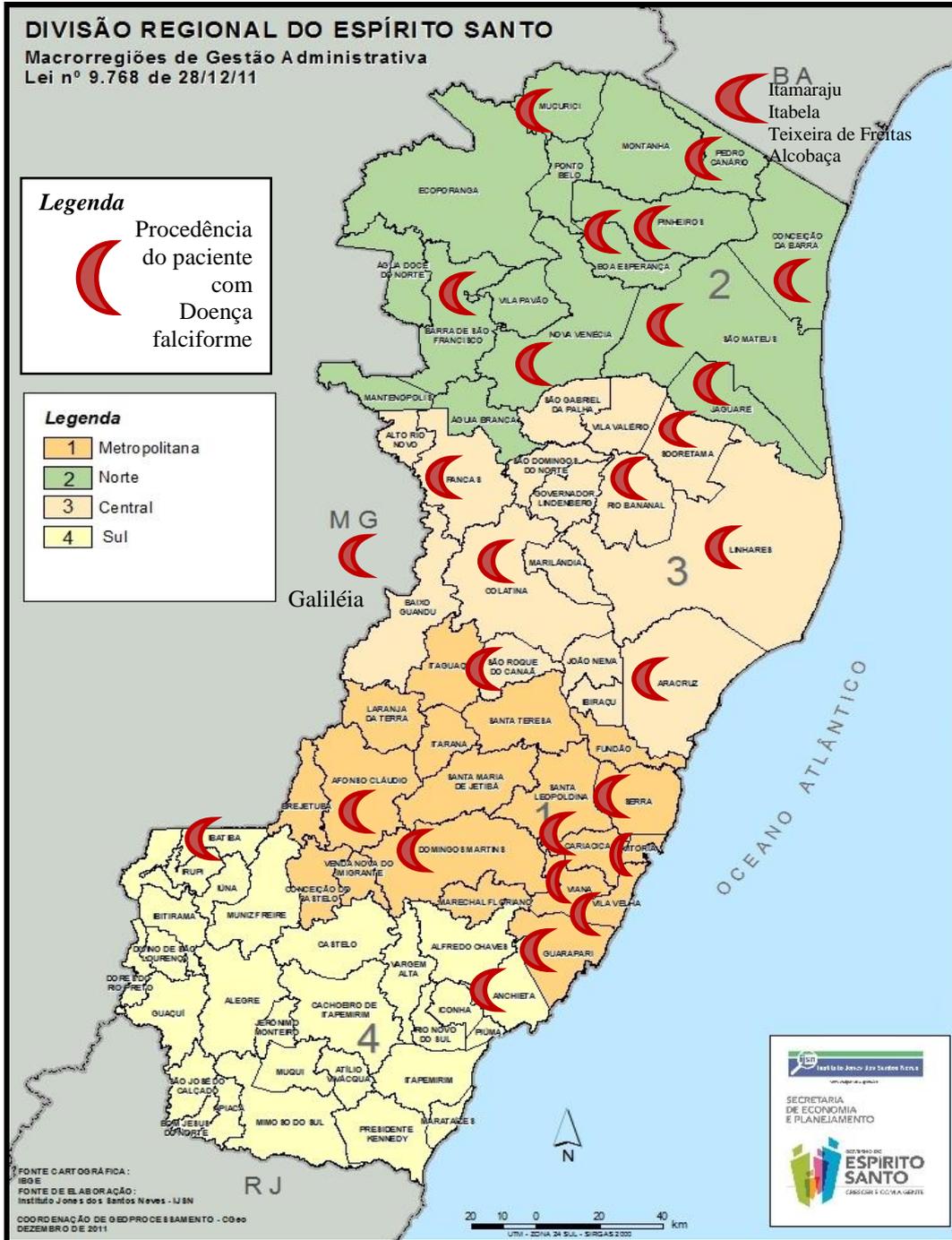
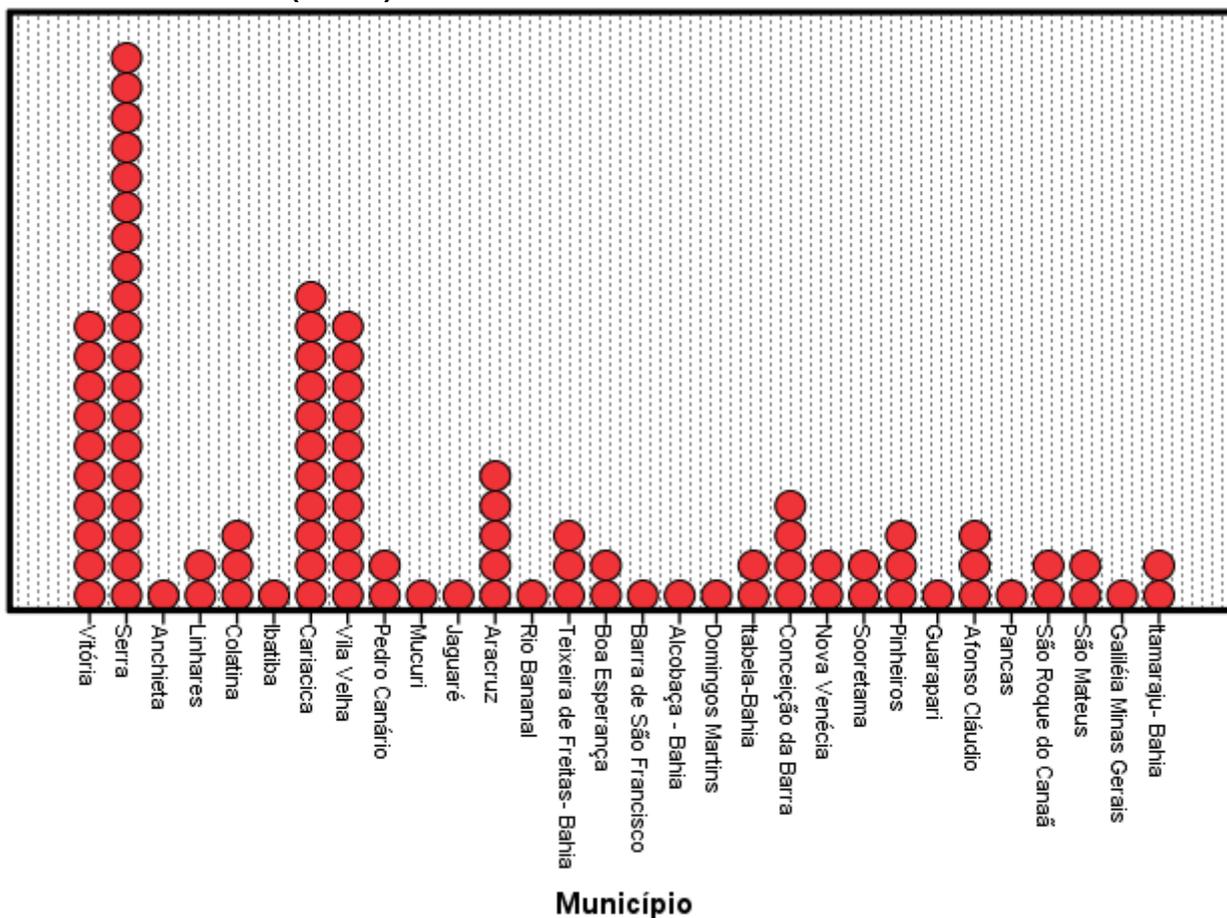


Gráfico 1 - Distribuição dos casos de Anemia Falciforme, em pacientes atendidos no HEINSG (n=100)



Cada círculo representa um paciente

Fonte: Elaborado pela autora

Encontrou-se atraso escolar de pelo menos 2 anos em 29% do grupo avaliado. Em 89,6% o atraso escolar foi associado às complicações relacionadas à doença falciforme, caracterizada por internações recorrentes devido às crises álgicas, enquanto que em 10,3% não se observou relação direta com a doença.

Quanto à escolaridade da mãe, 20% concluíram o ensino médio e 3% com formação superior. Enquanto no grupo de pai, 8% concluíram ensino médio e 17% com ensino superior completo, conforme evidenciado na tabela 5.

Em relação ao recebimento de benefícios do governo, 44% afirmaram não receber nenhum tipo de benefício do governo. Por outro lado, 37% responderam que recebem “Bolsa Família”, como benefício principal (tabela 5).

Tabela 5 - Perfil socioeconômico e de escolaridade de familiares dos pacientes com anemia falciforme atendidos no serviço de Hematologia do HEINSG (n = 100)

Variável	N
Renda per capita*	
Até 1/4 salário mínimo	43
> 1/4 < 1/2 salário mínimo	39
> 1/2 < 1 salário mínimo	13
> 1 salário mínimo	5
Escolaridade da mãe	
Sem escolaridade	3
Ensino fundamental incompleto	56
Ensino médio incompleto	13
Ensino médio completo	20
Ensino superior completo	3
Desconhecida	5
Escolaridade do pai	
Sem escolaridade	6
Ensino fundamental incompleto	43
Ensino médio incompleto	2
Ensino médio completo	8
Ensino superior completo	17
Desconhecida	24
Benefícios Governamentais	
Bolsa família	37
INSS	15
Bolsa escola	2
Bolsa família e INSS	2
Não recebe	44
Principais cuidadores	
Mãe	33
Mãe e pai	47
Avós	5
Mãe e avós	14
Avós e tios	1

* Modelo IBGE

Fonte: Elaborada pela autora

Em relação aos arranjos familiares, a média de pessoas convivendo na mesma habitação foi de $4,7 \pm 2,6$. Os pacientes avaliados convivem exclusivamente com a mãe (33%); com a mãe e o pai (47%); com os avós (5%); com a mãe e os avós (15%) e avós e tios (1%).

Quanto ao atendimento nos serviços especializados 45% dos avaliados tiveram a sua primeira consulta com o hematologista do HEINSG antes dos 3 meses de idade; 14% entre 3-6 meses e 41% após 6 meses de idade conforme tabela 6.

Tabela 6 – Caracterização clínica de 100 pacientes com doença falciforme no ambulatório de Hematologia do Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória

Variável	Frequência
Primeira consulta com Hematologista	
< 3 meses de idade	45%
Entre 3 e 6 meses de idade	14%
Após 6 meses de idade	41%
Realização teste do pezinho	
Entre 2º e 8º dia de vida	72%
Entre 9º e 30º dia de vida	14%
> 30º dia de vida	2%
Não foram submetidos ao teste	12%
Realização de exames (conforme indicação do protocolo)	
Doppler transcraniano	73%
Avaliação oftalmológica (fundo de olho)	79%
Exames laboratoriais	100%
Exames de imagens	100%
Aconselhamento genético	97%
Avaliação odontológica	39%
Medicamentos	
Uso de Hidroxiuréia	28%
Uso de Ácido Fólico	100%
Uso de analgésicos	100%
Dificuldade no acesso ao medicamento	
Analgésicos	4%
Penicilina Benzatina	2%
Ácido Fólico	23%

Fonte: Elaborada pela autora

Em 72% dos atendimentos foi relatado que o teste de triagem neonatal para o diagnóstico de anemia falciforme (teste do pezinho) foi realizado entre o 2º e 8º dia de vida; 14% fizeram o teste entre o 9º e o 30º dia de vida, 2% após o 30º dia de vida e 12% não foram submetidos ao teste de triagem (Tabela 6).

Dos pacientes com idade adequada para a realização do exame, segundo a Portaria SESA-035-R/2012 (2 anos de vida), 73% já haviam sido submetidos ao Doppler Transcraniano. Dos 38 pacientes com indicação de avaliação oftalmológica 79% já haviam sido consultados pelo oftalmologista e realizado exame de fundo de olho.

Todos os pacientes entrevistados afirmaram ter acesso a exames laboratoriais e de imagem como ultrassonografia abdominal, ecocardiograma e radiografia, quando indicados e 97% afirmaram ter recebido aconselhamento genético na APAE (Tabela 6).

Quando questionados sobre a avaliação odontológica 39% dos pacientes informaram ter recebido avaliação ou realizado algum procedimento odontológico. Os atendimentos foram realizados nas Unidades Básicas de Saúde (15%); em serviços particulares (19%) e em outros serviços (5%). Nenhum paciente entrevistado recebeu atendimento odontológico no HEINSG, devido à ausência do profissional e equipamentos para esse tipo de atendimento.

Na investigação sobre o tratamento farmacológico todos os familiares afirmaram usar ácido fólico regularmente e analgésicos quando indicado. Todos os pacientes, que preenchiam os critérios definidos nos protocolos estavam em uso regular de Penicilina profilática e 28% estavam em uso de Hidroxiuréia (Tabela 6).

Quando questionados em relação ao uso e indicação da Hidroxiuréia, foi observado que a medicação foi indicada em pacientes com crise álgica de repetição (78%), devido a acidente vascular encefálico (7%) e em 15% devido à infecção de repetição, crise álgica associada à infecção de repetição, sequestro esplênico e necrose asséptica de cabeça de fêmur.

Na avaliação do acesso aos medicamentos básicos indicados no protocolo de seguimento dos pacientes com anemia falciforme, 23% dos entrevistados relataram alguma dificuldade na obtenção do medicamento e o mesmo percentual informou a necessidade de compra do ácido fólico (Tabela 6).

Em relação à aquisição de analgésicos 4% afirmaram alguma dificuldade no fornecimento da medicação nas Unidades Básicas de Saúde. Por outro lado, em relação ao acesso à penicilina benzatina, apenas 2% dos entrevistados afirmaram alguma dificuldade na aquisição da medicação nas Unidades Básicas de Saúde e 3% fizeram compra desta medicação.

7 DISCUSSÃO

O presente estudo teve como objetivo analisar a efetividade de um serviço de referência estadual no atendimento a crianças e adolescentes com doença falciforme, de acordo com as definições contidas na legislação federal e estadual. Seguindo essa premissa, buscou-se avaliar os procedimentos relacionados ao atendimento médico especializado e multiprofissional, as medidas de prevenção e de tratamento das complicações empregados no serviço.

Os dados epidemiológicos referentes ao gênero e a caracterização do tipo de hemoglobina estão de acordo com a literatura (RODRIGUES et al., 2011; SOUZA, et al., 2011; FELIX; SOUZA; RIBEIRO, 2010).

Com relação à etnia, os resultados encontrados não correspondem ao que é encontrado na literatura, uma vez que tem sido relatado predomínio de negros seguidos de pardos (FELIX; SOUZA; RIBEIRO, 2010). Enquanto na nossa amostra, em 60% dos casos foi constituída por pardos. Essa diferença pode ser explicada pela miscigenação observada no Brasil, como também pelas características específicas dos povos que colonizaram o Espírito Santo, em especial, os europeus (SANTOS, 2005). A origem do povo capixaba é fortemente marcada pelos costumes e tradições com especificidade nos diversos municípios que compõem o Espírito Santo. A culinária, as danças e os trajes típicos representam sinais de resistência e renovação entre italianos, pomeranos, alemães, holandeses e poloneses, descendentes de ancestrais que colonizaram o estado (ESPÍRITO SANTO, 2013). No mesmo nível de importância cultural estão as comunidades quilombolas distribuídas em comunidades em vários municípios, que pela ampliação das interações humanas contribuíram para ampliar a miscigenação no ES.

A miscigenação é ainda reforçada pela procedência dos pacientes nos municípios, mesmo naqueles com população originalmente de pele branca. Por outro lado, a origem municipal dos avaliados reflete a abrangência do programa na cobertura do atendimento, não somente do Espírito Santo, mas também, dos Estados circunvizinhos como Minas Gerais e Bahia. O menor número de atendimento à população residente no sul do estado não reflete obrigatoriamente a ausência da

doença, mas a proximidade desses municípios com o Centro de Referência no tratamento de anemia falciforme do Estado do Rio de Janeiro.

Um dado importante da pesquisa é a maior frequência de paciente provenientes do município de Serra e esse dado, também pode estar relacionado ao processo histórico de entrada de escravos nessa região do Estado. Há relatos de que no século XIX, a Província do Espírito Santo teve um aumento significativo da população escrava negra, mesmo não alcançando 1% de toda a população escrava brasileira, destinada a trabalhar nas lavouras de café. No período 1824 a 1872, muitos escravos foram trazidos para a província do Espírito Santo, devido a ascensão da cultura de café. Esse fato resultou em maior concentração de escravos na capital e na região denominada Reis Magos, hoje provavelmente o município de Serra (CAMPOS, 2011).

Anemia falciforme tem manifestações multissistêmicas e está associada com morbidade e mortalidade elevada (ANIMASAHUN et al., 2011) e a desnutrição contribui para a ocorrência de riscos adicionais. É paradigma de que crianças e adolescentes com anemia falciforme tendem a evoluir com prejuízo no crescimento físico com as diferentes formas de magreza e baixa estatura (ANIMASAHUN et al., 2011; COX et al., 2011; NIKHAR, 2012), em decorrência dos efeitos nutricionais, metabólicos e baixos níveis de hemoglobina (CHAWLA, et al., 2013), mas os reais motivos do baixo crescimento ainda são mal compreendidos (AI-SAQLADI et al., 2010). Apesar disso, o aumento das necessidades de calorias, proteínas e carências em zinco, ácido fólico e vitaminas A, C e E podem estar associados (WILLIAMS et al., 1997). No entanto, outro paradigma é o pensamento corrente de que a obesidade é rara entre pacientes com anemia falciforme. (NIKHAR, 2012; AKODU et al., 2012)

O indicativo de que pacientes com anemia falciforme vêm apresentando comportamento semelhante à população geral em relação ao excesso de peso, foi confirmado em nosso estudo, uma vez que 26% dos pacientes preencheram os critérios estabelecidos pela Organização Mundial da Saúde. Por outro lado, a baixa estatura que reflete a possibilidade de insulto nutricional crônico foi observada em

quase 20% dos avaliados. Isso indica que embora os pacientes apresentem um percentual importante de insulto nutricional crônico, o risco de sobrepeso já ultrapassa a condição de desnutrição.

Esta pesquisa revelou que 29% das crianças e adolescentes apresentavam defasagem escolar para a série, e que quando questionados a grande maioria (89,6%) atribuíram a faltas escolares associadas às complicações das doenças. Cabe aqui, uma discussão mais abrangente sobre os reais motivos das perdas escolares, porque mais do que déficit intelectual pertinente à própria doença há indícios de que as perdas escolares são decorrentes das faltas excessivas que, de acordo com cada caso, poderiam ter sido abonadas. A literatura sugere que crianças com doença falciforme apresentam problemas de ajustamento escolar. Estudos sobre a competência acadêmica de crianças com doença falciforme citam a presença de déficit cognitivo e intelectual (SANTOS; MIYAZAKI, 1999).

Pesquisas indicam a existência de déficit cognitivo e diminuição da extensão de memória em crianças com doença falciforme e parece existir uma associação entre fatores de risco biopsicossociais e o desenvolvimento cognitivo e como esses fatores podem interagir para o funcionamento cognitivo. No entanto, a causa do déficit cognitivo não é clara e pode envolver componentes centrais e periféricas de processamento auditivo, mas os efeitos da doença parecem variar na dependência do nível de risco socioambiental da criança (SCHATZ; ROBERTS, 2005).

As faltas às aulas estão associadas às dificuldades de aprendizagem e repetência escolar. Essa preocupação deve ser considerada e valorizada na evolução escolar de pacientes com anemia falciforme. Nesse sentido, o Ministério da Saúde, através da Agência Nacional de Vigilância Sanitária, produziu diversos manuais, dentre eles um Guia sobre Doença Falciforme para os professores. O manual foi escrito em linguagem clara e objetiva, e contém informações, como por exemplo, as citadas abaixo:

Alunos com doença falciforme têm maior probabilidade de faltar à escola devido à ocorrência de dores ósseas, maior propensão a infecções, consultas médicas ou internação no hospital. Para compensar estas ausências, eles devem receber encorajamento e

ajuda extra, quando necessário [...] Lembre-se de que o aluno passa muito mais tempo com você, professor, do que com o médico no hospital, por isso a sua ajuda pode minimizar muito os problemas causados pela doença falciforme (BRASIL, 2003).

A escola é um espaço de grande importância para o desenvolvimento intelectual e social das crianças. É imperativo, portanto, a existência de diálogo entre saúde e educação, através da divulgação do conhecimento e treinamento dos professores, o que pode minimizar a defasagem escolar das crianças e adolescentes com a doença.

Para estudantes internados ou em atendimento ambulatorial, as Secretarias de Educação e de Saúde devem oferecer alternativas para que os doentes continuem estudando até se tornarem aptos para retornarem à escola. A classe hospitalar é uma modalidade de atendimento pedagógico e deve favorecer o desenvolvimento de atividades pedagógicas, mas, para tanto, deve ter mobiliário adequado, instalações sanitárias próprias, completas, suficientes e adaptadas, além de espaço ao ar livre para atividades físicas e ludopedagógicas (BRASIL, 2001).

A pesquisa constatou baixa escolaridade da mãe e do pai, além de renda *per capita* familiar muito reduzida, indicando situação de pobreza. Essa condição também pode interferir para o insucesso escolar, além de atingir diretamente a saúde de crianças e adolescentes com anemia falciforme (FELIX; SOUZA; RIBEIRO, 2010).

A responsabilidade financeira e de cuidados aos pacientes, em mais de 1/3 era responsabilidade da mãe e a avó juntamente com a mãe, também se mostrou de grande importância. O padrão familiar aqui observado, não representa uma característica exclusiva de familiares de pacientes com anemia falciforme, mas indica um padrão muito diferente daquele observado no início desse século, que era hierarquizado na figura masculina e como detentor do poder, em especial o econômico. Mudanças sociais, políticas e econômicas tiveram grande influência nos arranjos familiares observados na atualidade em que a estrutura familiar tradicional, constituída por pai, mãe e filhos, não é mais a única forma de relacionamento familiar (HINTZ, 2001).

O quantitativo de lares chefiados por mulheres está aumentando rapidamente no Brasil. Isso indica que as mulheres vêm ocupando uma posição social cada vez maior no contexto atual das famílias brasileiras, como chefe e provedoras do sustento da família. Esses novos arranjos familiares, embora comuns, contrariam os preceitos do patriarcado e contestam modelos tradicionais. As constituições familiares tradicionais foram gradativamente sendo substituídas por famílias monoparentais, com predominância das mulheres como chefes de casa. O envelhecimento da população com aumento da expectativa de vida também justifica a participação dos avós como provedores (PERUCCHI; BEIRÃ, 2007).

Esta pesquisa mostrou que a maioria dos recém-nascidos realizou o teste do pezinho, entre o 2º e o 8º dia de vida (72%). A triagem neonatal, utilizando a eletroforese de hemoglobina, se mostrou uma iniciativa preventiva e de saúde pública mais conhecida e utilizada em todo o mundo (LEÃO; AGUIAR, 2008). É inquestionável que a precocidade do diagnóstico e tratamento favorece a tomada de medidas preventivas que podem interferir positivamente na evolução da doença (FELIX; SOUZA; RIBEIRO, 2010).

A Portaria nº MS-822/2001 instituiu a obrigatoriedade da pesquisa da doença falciforme no teste do pezinho (BRASIL, 2001). Apesar disso, 12% dos 100 pacientes avaliados não realizaram o exame no tempo estabelecido. Este fato pode estar relacionado a nascimentos ocorridos antes do ano de 2001 ou em razão de residir longe dos postos de coleta e, finalmente, por desconhecimento a respeito da doença.

Recomenda-se que os pacientes devem iniciar o acompanhamento com hematologista antes dos três meses de idade, momento em que deve ser prescrita a Penicilina Benzatina profilática, ácido fólico e realização de imunizações especiais (ESPÍRITO SANTO, 2012).

Na pesquisa foi evidenciado que menos da metade dos pacientes (45%) tiveram a sua primeira consulta com o hematologista do HEINSG antes dos três meses de idade. É um percentual considerado baixo, levando em consideração que Fernandes (2010) em uma coorte de 1396 revelou que a mediana de idade na primeira consulta

era de 2,1 meses. O baixo percentual pode ser atribuído à dificuldade que as famílias têm para conseguir marcar a primeira consulta no ambulatório de hematologia do HEINSG, e isto se deve, em parte, ao número reduzido de hematologistas que atendem no ambulatório considerado serviço de referência para atendimento a esses pacientes.

O aconselhamento genético tem por objetivo orientar os pacientes sobre a tomada de decisões em relação à reprodutividade. Os indivíduos são conscientizados do problema, sem serem privados de seu direito de decisão reprodutiva. Os pais de uma criança com a doença falciforme têm dificuldade para entender como o filho herdou a doença (GUIMARÃES; COELHO, 2010).

O aconselhamento genético é importante porque o nascimento de uma criança com deficiência confronta toda a expectativa dos pais, uma vez que a família é acometida por uma situação inesperada. Os planos de futuro para essa criança são abdicados, e a experiência de parentalidade deve ser ressignificada. A família passa por um processo de superação e aceitação da deficiência e instaura um ambiente familiar propício para a inclusão dessa criança (SILVA; DESSEN, 2001). Mesmo depois do impacto inicial, a presença de uma criança com alguma deficiência exige que o sistema se organize para atender eventuais necessidades excepcionais (BUSCAGLIA, 1997). Esse processo pode durar dias, meses ou anos e mudar o estilo de vida da família, seus valores e papéis. A flexibilidade com que a família irá lidar com a situação depende das experiências prévias, aprendizado, reorganização de valores, personalidade dos seus membros e objetivos da família (AMIRALIAN, 1986).

Cabe salientar que, atualmente, após a detecção, através do teste do pezinho, de uma criança portadora do traço falciforme (Hb AS) ou mesmo quando apresenta a doença (Hb SS), tem-se início o aconselhamento genético. Se o exame eletroforese de hemoglobina fosse feito de forma geral na população e acompanhado com campanhas educativas em toda mídia haveria a detecção precoce de portadores do gene (indivíduos assintomáticos) e, portanto reprodutiva seria mais justa e eficaz, o que traria uma diminuição da incidência da doença.

Em relação a exames laboratoriais 73% relataram inexistência de dificuldades durante o seguimento ambulatorial. Esse é um indicativo de cumprimento adequado da política pública estadual. Para o Doppler transcraniano, esse índice é superior ao relatado por Eckrich et al., (2013) , que na avaliação de 338 crianças, esse exame foi realizado em 68,5% da amostra avaliada.

A assistência odontológica, os cuidados de fonoaudiologia e otorrinolaringologia foram fragilidades do serviço, tendo em vista que 39% dos pacientes submetidos ao tratamento odontológico tiveram que recorrer a outros serviços.

Evidenciou-se também que existiu uma compreensão sobre a necessidade do uso de ácido fólico, tendo em vista que, mesmo tendo que fazer a compra da medicação, 100% fizeram uso regular desse medicamento. Ainda em relação ao ácido fólico, a Secretaria da Saúde deveria fornecer a medicação em gotas, para facilitar o uso em crianças.

A hidroxiuréia, por ser medicação de uso crônico, para aqueles que preencheram os critérios de uso, deveria ser disponibilizada para o HEINSG. Considerando a situação de baixos salários observada na maioria dos usuários do serviço, a aquisição da medicação vinculada ao momento da consulta ambulatorial contribuiria para a redução dos custos com transporte e diminuiria a necessidade de falta ao trabalho dos responsáveis pelos pacientes com doença falciforme.

9 CONCLUSÃO

Ao analisar a efetividade do serviço de referência no atendimento integral do paciente com doença falciforme, sobre o prisma da capacidade de atingir resultados com um trabalho de qualidade, foi observado que o serviço logrou êxito em muitos quesitos.

Os resultados apontaram também que o HEINSG cumpriu, em sua maioria as exigências estabelecidas pela recente Portaria Estadual SESA-035-R, de 27/02/2012, que assegura o atendimento integral ao paciente com doença falciforme. Vale ressaltar que o instrumento de avaliação construído foi de extrema importância para aquisição desses resultados.

Observou-se que apesar de resultados satisfatórios em muitos aspectos, a assistência de forma integrada aos pacientes com doença falciforme ainda é um alvo a ser perseguido. Os passos na produção de toda linha de cuidado devem ser realizados por muitos atores, e ainda há pontos que precisam ser melhorados como, por exemplo, realização de audiometria, avaliação e acompanhamento odontológicos sistemáticos e rotina de avaliação nutricional.

No que tange à avaliação nutricional a pesquisa revelou um intrigante resultado em relação ao excesso de peso (26%). A estatura que pode representar insulto nutricional crônico estava alterada em 19% dos avaliados o que pode servir como objeto de pesquisas futuras, tendo a ideia vigente de que esses pacientes evoluem com desnutrição.

Há que se entender que muitas das ações são recentes. A própria distribuição do cartão de identificação foi implementada há menos de 2 anos e a Portaria Estadual que garante a atenção integral ao paciente com doença falciforme é de 2012. A pesquisa conseguiu detectar pontos deficientes e pontos satisfatórios em um serviço de referência estadual. Espera-se que por intermédio desses dados sejam providenciadas as melhorias necessárias e maximizados os resultados já positivos.

REFERÊNCIAS

- ADEYOJU, A. B. et al. Priapism in sickle-cell disease; incidence, risk factors and complications – an international multicentre. **British journal of urology**, England, v. 90, n. 10, p. 898–902, 2002.
- AKODU, S.O.; DIAKU-AKINWUMI, I. N.; NJOKANMA, O.F. Obesity-does it occur in Nigerian children with sickle cell anemia. **Pediatric Hematology and Oncology**, England, v. 29, n. 4, p. 358-64, 2012.
- AL-GHAZALY, J. et al. Characteristics of sickle cell anemia in Yemen. **Hemoglobin**, Yemen, v. 37, n. 1, p. 1-15, 2013.
- AL MUSAWI, M. A retrospective epidemiological study of invasive pneumococcal infections in children aged 0-5 years in Bahrain from 1 January 1999 to 31 December 2003. **Vaccine**, Netherlands, v. 30, Suppl 6, p. 2-6, 2012.
- AL-SAQLADI, A.W.; BIN-GADEEN, H. A.; BRABIN, B. J. Growth in children and adolescents with sickle cell disease in Yemen. **Annals of tropical paediatrics**, England, v. 30, n. 4, p. 287-98, 2010.
- AL-YASSIN, A.; OSEI, A.; REES, D. Folic acid supplementation in children with sickle cell disease. **Archives of Disease in Childhood**, London, v. 97, n. 1, p. A91-A92, 2012.
- AMENDAH, D. D. et al. Routine paediatric sickle cell disease (SCD) outpatient care in a rural Kenyan hospital: utilization and costs. **Public library of science one**, United States, v. 8, n. 4, p. 1-6, 2013.
- AMIRALIAN, M. L. T. M. **Psicologia do Excepcional**, São Paulo: EPU, 1986.
- ANGULO, I. L. Acidente vascular cerebral e outras complicações do Sistema Nervoso Central nas doenças falciformes. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, Rio de Janeiro, v. 29, n. 3, p. 262-7, 2007.
- ANIMASAHUN, B. A. et al. The influence of socioeconomic status on the hemoglobin level and anthropometry of sickle cell anemia patients in steady state at the Lagos University Teaching Hospital. **Nigerian journal of clinical practice**, India, v.14, n. 4, p.422-7, 2011.
- BRASIL. CLT: Decreto-Lei n.º 5.452, de 1º de maio de 1943. Aprova a Consolidação das Leis do Trabalho. **Diário Oficial da União**. Rio de Janeiro, 09 ago 1943. Disponível em: <http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/Decreto-Lei/Del5452.htm> Acesso em: 25 jul. 2013.
- _____. Ministério da Saúde. **Hemoglobinopatias**. Disponível em: <http://portal.saude.gov.br/portal/saude/Gestor/visualizar_texto.cfm?idtxt=27777>. Acesso em: 11 set. 2013.

_____. _____. **Manual de diagnóstico e tratamento de doença falciforme.** Brasília, DF: ANVISA, 2001.

_____. _____. **Manual do professor.** Brasília, DF: ANVISA, 2003.

_____. _____. **Manual de condutas básicas na anemia falciforme.** Brasília, DF: Ministério da Saúde; 2006.

_____. _____. **I Seminário Nacional de Saúde da População Negra: síntese do relatório: 18 a 20 de agosto de 2004:** Brasília – DF/. 2. ed. Brasília, DF: Ministério da Saúde, 2007.

_____. Portaria n. 55, de 29 de janeiro de 2010. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas – Doença Falciforme. **Diário Oficial da União.** Brasília, DF, 01 fev 2010. Disponível em: < http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2010/prt0055_29_01_2010.html >. Acesso em: 23 jul. 2013.

_____. Portaria n. 822, de 06 de junho de 2001. Instituiu, no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal/PNTN. **Diário Oficial da União.** Brasília, DF, 07 junho 2001. Disponível em: <<http://dtr2001.saude.gov.br/sas/PORTARIAS/Port2001/GM/GM-822.htm>>. Acesso em 25 jul. 2013.

_____. Resolução CNE/CEB n. 2, de 11 de setembro de 2001. Institui Diretrizes Nacionais para a Educação Especial na Educação Básica. **Diário Oficial da União.** Brasília, DF, 14 de set 2001, Seção 1E, p. 39-40. Disponível em: <<http://portal.mec.gov.br/cne/arquivos/pdf/CEB0201.pdf>> Acesso em: 25 jul. 2013.

_____. Resolução CNE/CEB n. 4, de 02 de outubro de 2009. Institui Diretrizes Operacionais para o Atendimento Educacional Especializado na Educação Básica, modalidade Educação Especial. **Diário Oficial da União.** Brasília, DF, 05 de out 2009, Seção 1, p. 17. Disponível em: http://portal.mec.gov.br/dmdocuments/rceb004_09.pdf. Acesso em: 25 jul. 2013.

BAHIA. Secretaria Estadual de Saúde. **Doença falciforme: a Importância na Escola!**. Salvador, BA: Secretaria Estadual de Saúde/Secretaria Estadual de Educação, 2008.

BANDEIRA, F. M. G. C. et al. Diagnóstico da hemoglobina S: análise comparativa do teste de solubilidade com a eletroforese em ph alcalino e ácido no período neonatal. **Revista Brasileira de saúde materno infantil**, Recife, v. 3, n. 3, p. 265-70, 2003.

BOTLER, J.; CAMACHO, L. A. B.; CRUZ, M. M. Phenylketonuria, congenital hypothyroidism and haemoglobinopathies: public health issues for a Brazilian newborn screening program. **Cadernos de saúde pública**, Rio de Janeiro, v. 28, n. 9, p.1623-31, set. 2012.

BRUNETTA, D. M. et. al. Manejo das complicações agudas da doença falciforme. **Medicina**, Ribeirão Preto, v. 43, n.3, p. 231-7, 2010.

- BRUNIERA, P. Crise de sequestro esplênico na doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, Rio de Janeiro, v.29, n.3,259-61, 2007.
- BUSCAGLIA, L. **Os deficientes e seus pais**. 3. ed. Rio de Janeiro: Record, 1997.
- CAMPOS, A. P. Escravidão, reprodução endrógena e criouliização: o caso do espírito santo. **Topoi**, Rio de Janeiro, v. 12, n.23, p. 84-96, 2011.
- CANÇADO, R. D. et al. Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas para uso de hidroxiuréia na doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, Rio de Janeiro, v.31, n.5,261-66, 2009.
- CANÇADO, R.D.; JESUS J.Á. A doença falciforme no Brasil. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, Rio de Janeiro, v.29, n.3, p. 203-6, 2007.
- CAVALCANTI, J. M.; MAIO, M. C. Entre negros e miscigenados: a anemia e o traço falciforme no Brasil nas décadas de 1930 e 1940. **História, Ciências, Saúde**, Rio de Janeiro, v.18, n. 2, p.377-406, 2011.
- CHAWLA, et al. Bilirubin nomogram for predicting significant hyperbilirubinemia. **Indian pediatrics**, India, v. 50, 2013.
- COHN, Amélia; ELIAS, Paulo Eduardo. **Saúde no Brasil: políticas e organizações de serviços**. São Paulo, Cortez ,1996.
- CONNELLY, J. Acute Chest Syndrome Guidelines. University of Michigan. **Pediatrics Heme/Onc Program**, 2010. Disponível em: <http://www.med.umich.edu/pediatrics/division/hemonc/files/acutechestsyndrome.pdf>. Acesso em: 20 ago. 2013.
- COOLS, J. Using the hemoglobin switch for the treatment of sickle cell disease. **Haematologica**, Italy, v. 97, n.2, p. 156, 2012.
- COX, S. E. et al. Nutritional status, hospitalization and mortality among patients with sickle cell anemia in Tanzania. **Haematologica**, Italy, v. 96, n.7, p. 948-53, 2011.
- DE CASTRO LOBO, C. L. et al. Newborn screening program for hemoglobinopathies in Rio de Janeiro. **Pediatric blood cancer**, Brazil , v.61, n.1, 2013.
- ECKRICH, M. J. et al. Adherence to transcranial Doppler screening guidelines among children with sickle cell disease. **Pediatric blood cancer**, Brazil, v. 60, n. 2, p. 270-74, 2002.
- VENTORIM, L. **Colonização**. Disponível em: <<http://www.es.gov.br/EspiritoSanto/paginas/colonizacao.aspx>>. Acesso em: 23 jul. 2013.
- ESPÍRITO SANTO. Portaria n. 035-R, de 27 de fevereiro de 2012. Institui no âmbito do Sistema Único de Saúde do Espírito Santo, as Diretrizes para a Política Estadual de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias. **Diário Oficial do Espírito Santo**. Vitória, ES, 29 fev 2012.

Disponível em: <http://consulta.dio.es.gov.br/pdfClipperTemp/does_EXECUTIVO_20120229.pdf>. Acesso em: 23 jul. 2013.

FELIX, A. A.; SOUZA, H.L.; RIBEIRO S.B.F. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, Rio de Janeiro, v. 32, n. 3, p. 203-8, 2010.

FERNANDES, A. P. P. C. et al. Mortalidade de crianças com doença falciforme: um estudo de base populacional. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, v. 86, n. 4, p. 279-84, 2010.

FRAUCHES, D. O. et al. Vacinação contra pneumococo em crianças com doença falciforme no Espírito Santo entre 2004 e 2007. **Epidemiologia e serviços de saúde**. Brasília, v.19, n.2, p.165-72, 2010.

GALLIZA NETO, G. C.; 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.

GUALANDRO, S. F. M.; FONSECA, G. H. H.; GUALANDRO, D. M. Complicações cardiopulmonares das doenças falciformes. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, Rio de Janeiro, v. 29, n.3, p. 291-98, 2007.

GUEDES, C. Decisões reprodutivas e triagem neonatal: a perspectiva de mulheres cuidadoras de crianças com doença falciforme. **Ciência & Saúde Coletiva**, Rio de Janeiro, v.17, n.9, p. 2367-76, 2012.

GUIMARÃES, C. T. L.; COELHO, G. O. A importância do aconselhamento genético na anemia falciforme. **Ciência & Saúde Coletiva**, Rio de Janeiro, v. 15, supl. 1, p. 1733-40, 2010.

GUIMARÃES, T. M. R.; MIRANDA, W. L.; TAVARES, M. M. F. O cotidiano das famílias de crianças e adolescentes portadores de anemia falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, Rio de Janeiro, v. 31, n.1, p. 9-14, 2009.

GUMIERO, A. P. S. et al. Colelitíase no paciente pediátrico portador de doença falciforme. **Revista paulista de pediatria**, Campinas, v. 25, n.4, p. 377-81, 2007.

GRUPO PORTUGUÊS DE TRIAGEM. **Triagem no serviço de urgência: manual do formando**. 2. ed. Lisboa: BMJ Publishing Group, 2002.

HASSEL,K.L. Population estimates of sickle cell disease in the U.S. **American journal of preventive medicine**, Amsterdam, v.38, n. 4, p. 512-21, 2010.

HAQUE, A.; ENGWERDA, C. R. An antioxidant link between sickle cell disease and severe malaria. **Cell**, Cambridge, v. 145, n. 3, p. 335-6, 2011.

HERINGER, R. Desigualdades raciais no Brasil: síntese de indicadores e desafios no campo das políticas públicas. **Caderno de saúde pública**, Rio de Janeiro, v.18, supl., p. 57-65, 2002.

HERRICK, J. B. **Peculiar elongated and sickle-shaped red blood corpuscles in a case of severe anemia**, Chicago, Illinois.1910.

HINTZ, H. C. Novos tempos, novas famílias? Da modernidade à pós-modernidade. **Pensando famílias**, Porto Alegre, v. 3, p. 8-19, 2001.

INSTITUTO BRASILEIRO DE GEOGRAFIA E ESTATÍSTICA. **Pesquisa nacional por amostra de domicílios**: síntese dos indicadores de 2009. Rio de Janeiro: IBGE, 2010. Disponível em: <http://www.ibge.gov.br/home/estatistica/populacao/trabalhoerendimento/pnad2009/pnad_sintese_2009.pdf>. Acesso em: 15 set. 2013.

INUSA B.P. et al. Dilemma in differentiating between acute osteomyelitis and bone infarction in children with sickle cell disease: the role of ultrasound. **Public library of science one**, United States, v. 8, n.6, 2013.

KHOT R; AHER A. Sickle cell disease with recurrent priapism. **Journal of Association of Physicians of India**, India, v. 60, p. 62-3, 2012.

LEÃO, L. L.; AGUIAR, M. J. B. DE. Triagem neonatal: o que os pediatras deveriam saber. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, v. 84, n. 4 supl, p. S80-S90, 2008.

LEI, H.; KARNIADAKIS, G. E. Probing vasoocclusion phenomena in sickle cell anemia via mesoscopic simulations. **Proceedings of the national of Sciences of the United States of America**, United States, v. 110, n.28, p. 11326-30, 2013.

LOBO, C. L. C. et al. Brazilian Guidelines for transcranial doppler in children and adolescents with sickle cell disease. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, Rio de Janeiro, v. 33, n.1, p. 43-48, 2013.

LOGGETO, S. R. et al. Alterações imunológicas em pacientes com anemia falciforme. **Revista brasileira de alergia e imunopatologia**. v. 22, n.3, p. 77-82, 1999.

LOUREIRO, M. M.; ROZENFELD, S. Epidemiologia de internações por doença falciforme no Brasil. **Revista de saúde pública**, São Paulo, v.39, n.6, p.943-9, 2005.

LOUREIRO, M. M.; ROZENFELD, S.; PORTUGAL, R. D. Acute clinical events in patients with sickle cell disease: epidemiology and treatment. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, Rio de Janeiro, v. 30, n.2, p. 95-100, 2008.

MACHADO, M. F. A. S. et al. Integralidade, formação de saúde, educação em saúde e as propostas do SUS- uma revisão conceitual. **Ciência e saúde Coletiva**, v. 12, n. 2, p. 335-342, 2007.

MARINGONI, G. O Destino dos negros após a abolição. **Desafios do desenvolvimento (IPEA)**. Ano 8, ed. 70, 2011.

MELO, E. C. P.; CUNHA, F. T. S.; TONINI, T. Políticas de Saúde Pública. In. FIGUEIREDO, N. M. A. de (Org.). **Ensinando a cuidar em saúde pública**. 4. ed. São Caetano do Sul: Difusão Enfermagem, 2003.

NIKHAR, H. S.; MESHARAM, S. U.; SHINDE, G. B. An anthropometric and hematological comparison of sickle cell disease children from rural and urban areas. **Indian journal of Human Genetics**, Índia, v. 18, n. 1, p. 40-2, 2012.

NUZZO, D. V. P.; FONSECA, S. F. Anemia falciforme e infecções. **Jornal de pediatria**, Rio de Janeiro, v.80, n.5, p. 347-54, 2004.

ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DE SAÚDE. **Curvas de crescimento da OMS**. Disponível em: <http://189.28.128.100/nutricao/docs/geral/tabelas_curvas_oms_2006_2007.pdf>. Acesso em: 07 ago. 2013.

PAUL, R. N.; CASTRO, O. L.; AGGARWAL, A.; ONEAL, P. A. Acute chest syndrome: sickle cell disease. **European journal of haematology**. Engalnd. 87, n. 3, p. 191–207, 2011.

PERUCCHI, J.; BEIRÃ, A. M. Novos arranjos familiares: paternidade, parentalidade e relações de gênero sob o olhar de mulheres chefes de família. **Psicologia clinica**, Rio de Janeiro, v. 19, n. 2, p. 57-9, 2007.

SEBER, A. et al. Indicações de Transplante de Células-Tronco hematopoéticas em Pediatria: Consenso apresentado no I Encontro de Diretrizes Brasileiras em Transplante de Células-Tronco Hematopoéticas- Sociedade Brasileira de transplante de medula óssea, Rio de Janeiro, 2009. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, Rio de Janeiro, v. 32, n. 3, p. 225-39, 2010.

RAMAKRISHNAN, M, et al. Increased risk of invasive bacterial infections in African people with sickle-cell disease: a systematic review and meta-analysis. **The lancet infectious diseases**, United States, v. 10, n.5, p. 329-37, 2010.

RAMALHO, A. S.; MAGNA, L. A.; SILVA, R.B.P. A Portaria nº 822/01 do Ministério da Saúde e as peculiaridades das hemoglobinopatias em saúde pública no Brasil. **Caderno de saúde pública**, Rio de Janeiro, v. 19, n.4, p. 1195-9, 2003.

RODRIGUES, D. O. W. et al. Diagnóstico histórico da triagem neonatal para doença falciforme. **Revista de atenção primária à saúde**, Juiz de Fora, v. 13, n. 1, p. 34-45, jan./mar. 2010.

RODRIGUES, P. C. et al. Deficiência de ferro em lactentes brasileiros com doença falciforme. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, v. 87, n. 5, p. 405-11, 2011.

RODRIGUES, C. C. Produção de substâncias, revelação e outras armadilhas no combate ao racismo no Brasil contemporâneo. **Sociedade e Cultura**, Goiás, v.13, n.1, p.125-36, 2010.

SANTOS, A. M. et al. Alterações retinianas em jovens portadores de anemia falciforme (hemoglobinopatias) em hospital universitário no nordeste do Brasil. **Arquivos brasileiros de oftalmologia**, São Paulo, v. 75, n.5, p. 313-5, 2012.

SANTOS, A. R. R.; MIYAZAKI, M. C. O. Grupo de sala de espera em ambulatório de doença falciforme. **Revista brasileira de terapia comportamental e cognitiva**, São Paulo, v. 1, n. 1, p. 41-8, 1999.

SANTOS, J. L. S.; CHIN, C. M. Anemia falciforme: desafios e avanços na busca de novos fármacos. **Química nova**, v. 35, n.4, p. 783-90, 2012.

SILVA, L. P.; NOVA, C. V.; LUCENA, R. Sickle cell anemia and hearing loss among children and youngsters: literature review. **Brazilian journal of otorhinolaryngology**, Brazil, v. 78, n.1, p. 126-31, 2012.

SAYLORS, R. L. et al. Comparison of automated red cell exchange transfusion and simple transfusion for the treatment of children with sickle cell disease acute chest syndrome. **Pediatric blood and cancer**, United States, v.60, n.12, p. 1952-6, 2013

SCHATZ, J; ROBERTS, C.W. Short-term memory in children with sickle cell disease: executive versus modality-specific processing deficits. **Archives of clinical neuropsychology**, Osford, v. 20, n.8, p. 1073-85, 2005.

SCHAUMBURG, F. et al. Carriage of encapsulated bacteria in Gabonese children with sickle cell anaemia. **Clin microbiol infect.** v.19(3), p. 235-41, 2013.

SEGAVA, N. B.; CAVALCANTI, A. Análise do desempenho ocupacional de crianças e adolescentes com anemia falciforme. **Revista de terapia ocupacional da universidade de São Paulo**, São Paulo, v. 22, n. 3, p. 279-288, set./dez. 2011.

SERJEANT, G. R. The natural history of sickle cell disease. **Cold Spring Harbor Perspectives in Medicine**, Jamaica, v. 4, n. 3, p. 1-11, 2013.

SILVA, N. L. P.; DESSEN, M. A. Deficiência Mental e Família: Implicações para o Desenvolvimento da Criança. **Psicologia: teoria e pesquisa**. Brasília, v. 17, n. 2, p. 133-41, 2001.

SIMÕES, B. P. et al. Consenso brasileiro em transplante de células-tronco hematopoéticas: comitê de hemoglobinopatias **Revista brasileira de hematologia e hemoterapia**, Rio de Janeiro, v. 32, n.1, p. 46-53, 2010.

SOCIEDADE BRASILEIRA DE TRIAGEM NEONATAL. Relatório de dados estatísticos. Disponível em: <http://www.sbtn.org.br/images/dados/dados_2002_2003.swf>. Acesso em: 28 jul. 2012.

SONATI, M. F.; COSTA, F. F. Genética das doenças hematológicas: as hemoglobinopatias hereditárias. **Jornal de pediatria**, Rio de Janeiro, v. 84, n.4, p. 40-51, 2008.

SOUZA, K. C. M. et al. Acompanhamento nutricional de criança portadora de anemia falciforme na Rede de Atenção Básica de Saúde. **Revista paulista de pediatria**, São Paulo, v. 26, n.4, p. 400-4, 2008.

SOUZA, K. C. M. et al. Baixa estatura e magreza em crianças com doença falciforme. **Revista de nutrição**, Campinas, v.24, n.6, p.835-862, 2011.

STEINBERG, M. H.; SEBASTIANI, P. Genetic modifiers of sickle cell disease. **American journal of hematology**, United States, v. 87, n.8, p. 795-803, 2012.

TOSTES, M. A.; BRAGA, J. A. P.; LEN, C. A. Abordagem da crise dolorosa em crianças portadoras de doença falciforme. **Revista de ciências médicas**, Campinas, v. 18, n.1, p. 47-55, jan./fev. 2009.

VICARI, P.; FIGUEIREDO, M. S. Priapismo na doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, Rio de Janeiro, v. 29, n.3, p. 275-8, 2007.

WILLIAMS, R.; GEORGE, E.O.; WANG, W. Nutrition assessment in children with sickle cell disease. **Journal of the association for academic minority physicians**, United States, v. 8, n.3, p. 44-8, 1997.

YANAGUIZAWA, M. et al. Diagnóstico por imagem na avaliação da anemia falciforme. **Revista brasileira de reumatologia**, São Paulo. v. 48, n. 2, p. 102-5, 2008.

ZAGO, M. A.; FALCÃO, R. P.; PASQUINI, R. **Hematologia fundamentos e prática**. São Paulo: Ateneu, 2001.

ZAGO, M. A.; PINTO, A. C. S. Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, Rio de Janeiro, v. 29, n.3, p. 207-214, 2007.

APÊNDICES



APÊNDICE A – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido
 Escola Superior da Santa Casa de Misericórdia de Vitória
 Mestrado em Políticas Públicas e Desenvolvimento Local
 Av. Nossa Senhora da Penha, 2190 – Santa Lúcia
 Vitória/ES - CEP: 29045-402 - Tel: (27) 3334 3500

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Pesquisadora: Prisces Amélia dos Santos Bitencourt Amorim Matos

Orientador: Valmin Ramos da Silva

Título da Pesquisa: **DOENÇA FALCIFORME: DADOS EPIDEMIOLÓGICOS E AVALIAÇÃO DA EFETIVIDADE DE UM SERVIÇO DE REFERÊNCIA**

Nome do responsável _____ RG _____

Nome do paciente _____

Declaro por meio deste termo que concordarei em ser entrevistado(a) a participar da pesquisa referente ao projeto intitulado **DOENÇA FALCIFORME: DADOS EPIDEMIOLÓGICOS E AVALIAÇÃO DA EFETIVIDADE DE UM SERVIÇO DE REFERÊNCIA** desenvolvido por Prisces Amélia dos Santos Bitencourt Amorim Matos. Os objetivos dessa pesquisa são: avaliar os principais indicadores relacionados à atenção integral ao paciente pediátrico com doença falciforme, baseado nos protocolos e nas políticas públicas estabelecidas; avaliar o perfil epidemiológico relacionado à idade, sexo, cor, peso, altura e procedência; identificar a adequação do protocolo para o tratamento farmacológico; analisar o acesso às medicações nas Unidades Básicas de Saúde; avaliar o acesso a exames complementares no segmento ambulatorial; conhecer a percepção de pacientes e familiares sobre a doença falciforme e avaliar a percepção de pacientes e familiares sobre a efetividade das políticas públicas de saúde estabelecidas para a doença falciforme.

A pesquisa será realizada através de entrevista com questionário contendo perguntas objetivas sobre dados pessoais como: data de nascimento, cor, peso altura, data do início do acompanhamento ambulatorial, realização dos exames indicados, vacinação, evolução e complicações da doença.

Fui informado (a), ainda, que a pesquisa é orientada pelo Prof. Dr. Valmin Ramos da Silva, e sempre que quiser poderei pedir mais informações à pesquisadora através do telefone (27) 99988-8998, ou e-mail priscesamorim@gmail.com

Afirmo que aceitei participar espontaneamente, sem receber qualquer incentivo ou ter qualquer ônus, com a finalidade exclusiva de colaborar para o sucesso da pesquisa. Fui informado (a) que ao participar desta pesquisa não terei nenhum benefício direto. Entretanto, esperamos que este estudo traga informações importantes sobre o conhecimento do serviço de Hematologia do Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória em Vitória, pois a partir dessas informações, a pesquisadora se compromete em divulgar os resultados obtidos, no que tange à visão e satisfação do usuário em relação ao cumprimento das exigências da Secretaria Estadual de Saúde na atenção integral às crianças com doença falciforme e outras hemoglobinopatias.

Fui também esclarecido (a) de que apenas a pesquisadora e seu orientador terão acesso às minhas informações e que ficarão sob a guarda da pesquisadora até 05 (cinco) após a conclusão da pesquisa, quando então serão descartadas de maneira adequada. Minha colaboração será feita de forma confidencial e privativa através de uma entrevista gravada com duração de aproximadamente 30 (trinta) minutos.

Estou ciente de que posso me retirar dessa pesquisa e também me recusar a dar alguma informação a qualquer momento, sem prejuízo para meu acompanhamento médico ou sofrer qualquer constrangimento.

Qualquer dúvida sobre a ética da pesquisa fui informado (a) de que poderei procurar o Comitê de Ética em Pesquisa da Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória – EMESCAM (CEP/EMESCAM), no telefone: (27) 3334-3586. Atesto o recebimento de uma cópia assinada deste Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, conforme recomendações da Comissão Nacional de Ética em Pesquisa (CONEP).

Vitória, _____ de _____ de 2012.

 Assinatura do (a) participante. Responsável pelo paciente

 Assinatura da pesquisadora



APÊNDICE B – Questionário entrevista semi-estruturada

Escola Superior da Santa Casa de Misericórdia de Vitória
Mestrado em Políticas Públicas e Desenvolvimento Local
Av. Nossa Senhora da Penha, 2190 – Santa Lúcia
Vitória/ES - CEP: 29045-402 - Tel: (27) 3334 3500

QUESTIONÁRIO ENTREVISTA SEMI-ESTRUTURADA

Bloco I - Caracterização do entrevistado

- 1- Nome: _____ 2- Data de nascimento: _____ 3- Sexo: _____
 4- Cor: _____
 5- Peso: _____ 6- Altura: _____ cm 7- Circunferência abdominal: _____ cm
 8- Endereço atual: _____ 9- Bairro: _____
 10- Município _____ Estado _____
 11- Unidade de saúde de referência: _____
 12- Escolaridade:
 Sem escolaridade Educação Infantil Ensino Fundamental Incompleto
 Ensino Fundamental Completo Ensino Médio Incompleto Ensino Médio Completo
 Observação: _____
 13- N. prontuário: _____ 14- Telefone de contato: _____

Bloco II – Caracterização familiar

- 15- Renda mensal familiar (em salário mínimo): _____
 16- Recebe algum tipo de benefício?
 Não Sim. Qual(s): _____
 17- Mora com quem? (pai\mãe, pai, mãe, tia\tio, avós): _____
 Outras possibilidades: _____
 18- Quantas pessoas moram na mesma casa: _____
 19- Nível de escolaridade do pai: _____
 20- Nível de escolaridade da mãe: _____

Bloco III – Caracterização clínica do entrevistado

21- Com que idade o teste do pezinho foi realizado?

- Entre 2° e 8° dia de vida Entre 9° e 30° dia de vida >31° dia de vida.
Quando? _____ Não realizado

22- Com que idade ocorreu a primeira consulta no serviço de Hematologia do HEINSG?

- Antes de 3 meses de idade Entre 3 e 6 meses de idade Depois dos 6 meses
Quando? _____

23- Foi atendido por outro serviço especializado?

- Não Sim. Qual (s): _____

24- Recebeu aconselhamento genético?

- Não Sim

25- Já realizou Doppler Transcraniano? (Para crianças maiores de 2 anos)

- Não Sim

26- Já realizou avaliação com oftalmologista- exame do fundo de olho? (para crianças maiores de 10 anos)

- Não Sim.

27- Já foi ao cardiologista e fez ecocardiograma? (para crianças maiores de 10 anos)

- Não Sim

28- Já realizou algum exame de imagem no Hospital Infantil? Por exemplo: ultrassonografia, raio x?

- Não Sim

29- Tem acesso aos exames laboratoriais no próprio Hospital infantil? Por exemplo: hemograma, exame de urina, fezes?

- Não Sim

30- Faz acompanhamento de rotina com dentista/avaliação odontológica?

- Sim. Qual serviço? _____
 Não. Por que? _____

31- Faz uso de hidroxiuréia?

- Não Sim

Qual indicação? _____

32-- Faz uso de ácido fólico?

- Não Sim

Bloco IV – Caracterização da percepção e acesso de pacientes e familiares em relação ao atendimento fornecimento de medicações.

33- Você já encontrou alguma dificuldade em relação a:

33.1- Fornecimento do ácido fólico?

Não Sim

Já comprou alguma vez?

Não Sim

Motivo? _____

Local de fornecimento do ácido fólico? _____

33.2- Fornecimento da penicilina benzatina?

Não Sim

Já comprou alguma vez?

Não Sim

Motivo? _____

Local de aplicação da medicação: _____

33.3- Fornecimento de analgésico?

Não Sim

Já comprou alguma vez?

Não Sim. Motivo? _____

33.4- Atendimento ambulatorial?

Não Sim Quais? _____

33.5- Atendimento de urgência/emergência?

Não Sim Quais? _____

33.6- Atendimento nas unidades básicas de saúde?

Não Sim Quais? _____

Informante/parentesco: _____

Data da entrevista: ____ / ____ / ____

ANEXO

ANEXO A - Cartão de Identificação (verso e anverso) do paciente com Doença Falciforme – Governo do Estado do Espírito Santo – Secretaria de Saúde

Programa Estadual de Doença Falciforme	
Cartão de Identificação	
 GOVERNO DO ESTADO DO ESPÍRITO SANTO Secretaria da Saúde	
Nome _____	
Nascimento ____/____/____	Sexo M () F ()
Pai _____	
Mãe _____	
Endereço _____	
Cidade _____	Tel. _____
Diagnóstico/hemoglobina _____	
Grupo sanguíneo _____	Fator Rh _____
Centro de tratamento _____	Tel. _____

Esplenomegalia	Sim ()	Não ()
Esplenectomizado	Sim ()	Não ()
Complicações	Sim ()	Não ()
Doenças associadas	_____	

Médico responsável	_____	
Os seguintes sintomas necessitam de avaliação médica urgente!		
- Febre		
- Dores ósseas		
- Dor abdominal		
- Palidez cutânea acentuada		
		 GOVERNO DO ESTADO DO ESPÍRITO SANTO Secretaria da Saúde