



**UNIVERSIDADE ESTADUAL DO CEARÁ**  
**CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE**  
**PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM SAÚDE COLETIVA**  
**MESTRADO ACADÊMICO EM SAÚDE COLETIVA**

**MACEDONIA PINTO DOS SANTOS**

**ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS E DISTRIBUIÇÃO ESPACIAL DA DOENÇA**  
**FALCIFORME NO ESTADO DO CEARÁ**

**FORTALEZA - CEARÁ**

**2019**

MACEDÔNIA PINTO DOS SANTOS

ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS E DISTRIBUIÇÃO ESPACIAL DA DOENÇA  
FALCIFORME NO ESTADO DO CEARÁ

Dissertação apresentada ao Curso de Mestrado Acadêmico em Saúde Coletiva do Programa de Pós-Graduação em Saúde Coletiva do Centro de Ciências da Saúde da Universidade Estadual do Ceará, como requisito parcial à obtenção o título de Mestre em Saúde Coletiva. Área de Concentração: Saúde Coletiva.

Orientadora: Prof.<sup>a</sup> Dr.<sup>a</sup> Ilvana Lima Verde Gomes.

FORTALEZA – CEARÁ

2019

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação

Universidade Estadual do Ceará

Sistema de Bibliotecas

Santos, Macedonia Pinto dos .  
Aspectos epidemiológicos e distribuição espacial da  
doença falciforme no estado do Ceará [recurso  
eletrônico] / Macedonia Pinto dos Santos. - 2019.  
1 CD-ROM: il.; 4 ¼ pol.

CD-ROM contendo o arquivo no formato PDF do  
trabalho acadêmico com 85 folhas, acondicionado em  
caixa de DVD Slim (19 x 14 cm x 7 mm).

Dissertação (mestrado acadêmico) - Universidade  
Estadual do Ceará, Centro de Ciências da Saúde,  
Programa de Pós-Graduação em Saúde Coletiva, Abaiara,  
2019.

Área de concentração: Saúde Coletiva. .  
Orientação: Prof.<sup>a</sup> Dra. Ilvana Lima Verde Gomes..

1. Anemia Falciforme. 2. Epidemiologia. 3.  
Análise Espacial. I. Título.

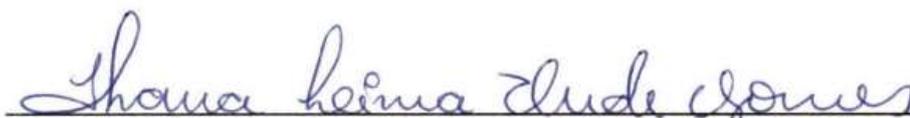
MACEDONIA PINTO DOS SANTOS

ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS E DISTRIBUIÇÃO ESPACIAL DA DOENÇA  
FALCIFORME NO ESTADO DO CEARÁ

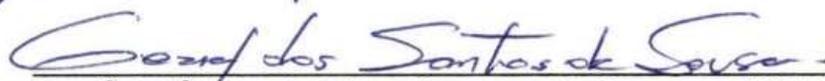
Dissertação apresentada ao Curso de  
Mestrado Acadêmico em Saúde Coletiva  
do Programa de Pós-Graduação em  
Saúde Coletiva do Centro de Ciências da  
Saúde da Universidade Estadual do  
Ceará, como requisito parcial à obtenção  
o título de Mestre em Saúde Coletiva.  
Área de Concentração: Saúde Coletiva

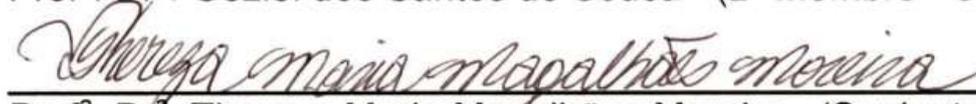
Aprovada em: 23 de janeiro de 2019.

BANCA EXAMINADORA

  
Profª Drª. Ilvana Lima Verde Gomes - (Orientadora/UECE)

  
Profª Drª. Selma Lessa de Castro - (1º Membro - HIAS)

  
Profº Drº. Geziel dos Santos de Sousa - (2º Membro - SMS)

  
Profª Drª. Thereza Maria Magalhães Moreira - (Suplente - UECE)

Dedico a todos os pacientes com Doença  
Falciforme e aos profissionais de saúde.

## **AGRADECIMENTO**

A Deus, pelo seu amor, pelo seu cuidado, pela sua misericórdia. Se não fosse pela permissão Dele, nada disso estaria acontecendo na minha vida.

Agradeço aos meus pais, Madiel Francisco dos Santos e Osirene Pinto dos Santos, por todo apoio durante essa fase. Obrigada por estarem sempre presentes.

Agradeço meus irmãos, Madilene Pinto e Madai Pinto, que sempre torceram por mim, e à minha tia Eugênia, que sempre está apoiando minhas decisões, mesmo tendo opiniões diferentes. Meu muito obrigado.

Agradeço a minha orientadora, professora Ilvana, por acreditar em mim e também pela disponibilidade, apoio, paciência, compreensão, vibração e estímulo.

Agradeço minha turma do mestrado, pois foi a melhor turma do PPSAC, em especial às minhas amigas Thaís Facó e Ana Wilma, que caminhamos juntas neste período e apesar de todos os obstáculos, estamos aqui para lembrar todos os momentos vividos. Meu muito obrigado.

Agradeço a todos os participantes do grupo de pesquisa “Doenças crônicas em crianças e adolescentes, família, saúde coletiva e enfermagem” que direta e indiretamente estiveram ao meu lado.

Agradeço as minhas chefes Sheila Santiago e Daniele Queiroz pela compreensão e liberação nesse processo.

Aos meus queridos amigos de trabalho e da vida, Tatiana Cisne, Patrícia Leandro, Josafá, Jeane Dias, Marta Caetano, Kiliana Escócia que vibraram e acompanharam esse processo, me incentivando com forças e energias para não desistir.

## RESUMO

A Doença Falciforme (DF) é uma enfermidade hereditária, que se caracteriza por uma alteração nas hemácias, que perdem sua forma arredondada, endurecem e apresentam o aspecto de uma foice (origem ao termo falciforme), dificultando a passagem do sangue pelos vasos e a oxigenação dos tecidos. No Brasil, a cada ano, nascem 3.500 crianças com DF e 200.000 com traço falciforme. Entre as doenças falciformes, a de maior significado clínico é a anemia falciforme (AF). O objetivo desse trabalho foi caracterizar os aspectos epidemiológicos e a distribuição espacial dos casos de DF no estado do Ceará. O estudo foi ecológico com pessoas diagnosticadas com DF no estado do Ceará. A coleta foi realizada entre os meses de maio até novembro de 2018 por meio dos sistemas Hemovida Web do Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará (HEMOCE), sistema HOSPUB do Hospital Infantil Albert Sabin (HIAS) e sistema informatizado Master do Hospital Universitário Walter Cantídio (HUWC). Os dados foram processados no software Excel e no software EpiInfo 7.0® e para análise espacial utilizou-se o programa QGIS versão 2.16.3. A pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da Universidade Estadual do Ceará (UECE), instituição proponente, e pelas referidas instituições coparticipante: HIAS (parecer nº 2.668.033), HUWC (parecer nº 2.699.474) e HEMOCE (Carta de anuência), sob o parecer nº 2.551.720. Resultados: A DF foi mais prevalente na faixa etária maiores de 20 anos e em mulheres. A raça parda foi a mais acometida, assim como pessoas da zona urbana e com nível de escolaridade fundamental incompleto. A hemoglobinopatia mais frequente foi HbSS, e as complicações com maior incidência foram crise algica e pneumonia. Quanto as medicações, as mais utilizadas foram: ácido fólico e hidroxiueria. Conclusão: Concluiu-se que o diagnóstico precoce da DF pode não somente reduzir as manifestações clínicas, como também melhorar o resultado terapêutico e o prognóstico dos casos, proporcionando melhor qualidade de vida aos pacientes.

**Palavras-chave:** Anemia Falciforme. Epidemiologia. Análise Espacial.

## ABSTRACT

Sickle cell disease is a hereditary disease, characterized by a change in the red blood cells, where they lose their rounded shape, harden and take the appearance of a sickle (which gives rise to the sickle-shaped term), making it difficult to passage of blood through the vessels and oxygenation of tissues. In Brazil, every year, 3,500 children with sickle cell disease and 200,000 with sickle cell trait are born. Among sickle cell diseases, the most clinically significant is Sickle Cell Anemia. The objective of this work is to study the spatial distribution of people with sickle cell disease in the State of Ceará, in order to understand the epidemiological profile of this population. The study will have an analytical approach of quantitative nature, whose population will be composed of people diagnosed with sickle cell disease. The collection was performed between May and November 2018 through the Hemovida Web systems of the Hematology and Hemotherapy Center of Ceará (HEMOCE), the HOSPUB system of the Albert Sabin Children's Hospital (HIAS) and the computerized system Master of the University Hospital Walter Cantidio (HUWC). The data were processed in Excel software and EpiInfo 7.0® software and for spatial analysis the QGIS version 2.16.3 program was used. The research was approved by the Research Ethics Committee (CEP) of the State University of Ceará (UECE), the proposing institution, and by the said institutions: HIAS (opinion no. 2,668,033), HUWC (opinion no. 2,699,474) and HEMOCE (Letter of consent), under Opinion No. 2,551,720. Results: Sickle cell disease was more prevalent in the age group over 20 years and in women. The brown breed was the most affected, as well as people from the urban zone and with incomplete elementary level of education. The most frequent hemoglobinopathy was HbSS, and the complications with the highest incidence were seizures and pneumonia. As for the medications, the most used were: folic acid and hydroxide. Conclusion: It was concluded that the early diagnosis of sickle cell disease can not only reduce clinical manifestations, but also improve the therapeutic outcome and the prognosis of the cases, providing better quality of life for patients

**Keywords:** Sickle Cell Anemia. Epidemiology. Spatial Analysis

## LISTA DE FIGURAS

<b>Figura 1 –</b>	<b>Mapa Ilustrativo da movimentação do homem entre 60 mil e 40 mil anos. Por volta de 60 mil anos a migração se deu no sentido Ásia e Austrália (seta3), e há 40 mil anos a movimentação ocorreu para diversas regiões da Ásia (seta 1 e 2), com destaque ao Oriente Médio e Sibéria (seta 4) .....</b>	<b>22</b>
<b>Figura 2 –</b>	<b>Mapa demonstrativo da distribuição dos hemocentros da rede pública e hemoterapia e suas respectivas áreas de abrangência. ....</b>	<b>37</b>
<b>Figura 3 –</b>	<b>Proporção dos casos da Doença Falciforme distribuídos pelas instituições de referência estaduais, Ceará, 1964 à 2018*.....</b>	<b>44</b>
<b>Figura 4 –</b>	<b>Distribuição Espacial dos Casos da Doença Falciforme no Ceará, 1964 à 2018* .....</b>	<b>51</b>
<b>Figura 5 –</b>	<b>Proporção dos casos da doença falciforme segundo Hospitais por faixa etária (&lt;18 anos ou ≥18 anos). Ceará, 1964 à 2018*. ....</b>	<b>54</b>
<b>Figura 6 –</b>	<b>Distribuição espacial dos casos da Doença Falciforme segundo implantação do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), antes e depois da portaria de 2001.....</b>	<b>55</b>
<b>Figura 7 –</b>	<b>Distribuição dos casos da Doença Falciforme segundo ano e instituições: Hemoce, HIAS e HUWC antes e depois do PNTN. Ceará, 1964 a 2018*.....</b>	<b>57</b>
<b>Figura 8 –</b>	<b>Distribuição de casos da Doença Falciforme atendidos no Hemoce Coordenador - Fortaleza, fora da sua macrorregião de residência. Ceará, 1964 à 2018* .....</b>	<b>58</b>
<b>Figura 9 –</b>	<b>Distribuição de casos da Doença Falciforme atendidos HIAS, fora da sua macrorregião de residência. Ceará, 1964 à 2018* .....</b>	<b>59</b>
<b>Figura 10 –</b>	<b>Distribuição de casos da Doença Falciforme atendidos</b>	

<b>nos Hemocentros Regionais dentro da sua macrorregião de residência, Ceará. 1964 à 2018* .....</b>	<b>60</b>
--	-----------

## LISTA DE TABELAS

<b>Tabela 1 –</b>	<b>Doença Falciforme em alguns países da África .....</b>	<b>25</b>
<b>Tabela 2 –</b>	<b>Número de triagem neonatal realizado no Laboratório Central, Ceará 2013 a 2017.....</b>	<b>35</b>
<b>Tabela 3 –</b>	<b>Atendimento descentralizado da Hemorrede nos municípios, Ceará. ....</b>	<b>38</b>
<b>Tabela 4 –</b>	<b>Distribuição das características sócio demográficas dos casos da Doença Falciforme. Ceará, 1964 à 2018* .....</b>	<b>46</b>
<b>Tabela 5 –</b>	<b>Distribuição dos tipos de hemoglobinopatias, ocorrência de transfusão sanguínea nos casos da Doença Falciforme. Ceará, 1964 à 2018* .....</b>	<b>47</b>
<b>Tabela 6 –</b>	<b>Distribuição da ocorrência da manifestação clínica, complicação e uso de medicamento nos casos da Doença Falciforme. Ceará, 1964 à 2018* .....</b>	<b>50</b>
<b>Tabela 7 –</b>	<b>Municípios em atendimento dos casos da Doença Falciforme, Ceará, 1964* 2018* .....</b>	<b>52</b>
<b>Tabela 8 –</b>	<b>Apresentação das unidades de referência no atendimento da Doença Falciforme: HEMOCE, HIAS e HUWC segundo ano. Ceará, 1964 à 2018* .....</b>	<b>53</b>

## LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AF	Anemia Falciforme
AVC	Acidente Vascular Cerebral
BSCUP	Serviço de Banco de Cordão Umbilical e Placentário
CEP	Comitê de Ética em Pesquisa
CBO	Classificação Brasileira de Ocupações
CIOU 88	Classificação Internacional Uniforme de Ocupação
DF	Doença Falciforme
Hb	Hemoglobina
HbA	Hemoglobina A
HbF	Hemoglobina Fetal
HbS	Hemoglobina S
HbSC	Hemoglobina SC
HEMOCE	Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará
HGCC	Hospital Geral Cesar Cals
HGF	Hospital Geral de Fortaleza
HIAS	Hospital Infantil Albert Sabin
HUWC	Hospital Universitário Walter Cantídio
HWDF	Sistema Informatizado Hemovida – Web
IBGE	Instituto Brasileiro de Geografia e Estatísticas
LACEN	Laboratório Central de Saúde Pública
MS	Ministério da Saúde
OMS	Organização Mundial da Saúde
PNTN	Programa Nacional de Triagem Neonatal
RAS	Rede de Assistência à Saúde
SESA	Secretaria da Saúde do Estado do Ceará
SIG	Sistema de Informações Geográficas
SISLAB	Sistema Nacional de Laboratórios de Saúde Pública
STA	Síndrome Torácica Aguda
SUS	Sistema Único de Saúde
TMO	Transplante de Medula Óssea
UBS	Unidade Básica da Saúde

## SUMÁRIO

<b>1</b>	<b>INTRODUÇÃO .....</b>	<b>14</b>
1.1	APROXIMAÇÃO DO PESQUISADOR COM A TEMÁTICA .....	17
1.2	JUSTIFICATIVA E RELEVÂNCIA .....	17
<b>2</b>	<b>OBJETIVOS.....</b>	<b>19</b>
2.1	GERAL .....	19
2.2	ESPECIFICOS .....	19
<b>3</b>	<b>REVISÃO DE LITERATURA.....</b>	<b>20</b>
3.1	CONTEXTUALIZAÇÃO HISTÓRICA DA DF.....	20
3.2	PERFIL DA DF NO MUNDO, BRASIL, CEARÁ.....	24
3.3	FISIOPATOLOGIA E MANIFESTAÇÕES DA DOENÇA FALCIFORME .....	26
3.4	PROGRAMA NACIONAL DE TRIAGEM NEONATAL .....	31
<b>4</b>	<b>METODO .....</b>	<b>34</b>
4.1	DESENHO DO ESTUDO .....	34
4.2	LOCAL E PERÍODO .....	34
<b>4.2.1</b>	<b>Instituições de referências à DF no SUS .....</b>	<b>36</b>
4.2.1.1	Hemorrede .....	36
4.2.1.2	Hospital Infantil Albert Sabin .....	38
4.2.1.3	Hospital Universitário Walter Cantídio .....	39
<b>4.2.2</b>	<b>Análise Espacial em Saúde .....</b>	<b>40</b>
4.3	POPULAÇÃO E AMOSTRA .....	41
4.4	COLETA DE DADOS .....	42
4.5	ORGANIZAÇÃO E ANÁLISE DOS DADOS .....	43
4.6	ASPECTOS ÉTICOS E LEGAIS .....	43
<b>5</b>	<b>RESULTADOS E DISCUSSÃO.....</b>	<b>44</b>
<b>6</b>	<b>CONCLUSÃO.....</b>	<b>62</b>
	<b>REFERÊNCIAS.....</b>	<b>64</b>
	<b>APÊNDICE.....</b>	<b>72</b>
	APÊNDICE A - LISTA DE VARIÁVEIS.....	73
	<b>ANEXOS.....</b>	<b>75</b>
	ANEXO A - TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E	

ESCLARECIDO.....	76
ANEXO B – PARECER UECE.....	79
ANEXO C – PARECER HIAS.....	81
ANEXO D – PARECER HUWC .....	83
ANEXO E – CARTA DE ANUÊNCIA - HEMOCE.....	84

## 1 INTRODUÇÃO

A Doença Falciforme (DF) teve origem na África, e chegou ao continente americano por meio do tráfico de pessoas escravizadas durante o período colonial. Atualmente, metade da população brasileira apresenta traços de afro descendência, o que faz da DF uma das enfermidades genéticas e hereditária mais comum. A Organização Mundial da Saúde (OMS) reconhece a DF como um grave problema de saúde pública mundial. Conforme sua estimativa, nasce no Brasil 2.500 crianças/ano com DF, no entanto os dados do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) mostram incidência superior, ou seja, de 3.500/ano entre os nascidos vivos (OPAS, 2017). Segundo o BRASIL (2014), a maior incidência no Brasil está na população afrodescendente.

Atualmente, a DF está incluída nas ações da Política Nacional de Atenção Integral à Saúde da População Negra e tem como subsídio o regulamento do Sistema Único de Saúde (SUS), disposto na Portaria MS/GM nº 2.048, artigos 187 e 188, de 03 de setembro de 2009, que definem as diretrizes da Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com DF (BRASIL, 2014).

A DF é causada por uma mutação no gene, que produz a hemoglobina A, originando outra, denominada hemoglobina S, mutante de herança recessiva (BRASIL, 2015b). Entre as DF, a de maior significado clínico é a anemia falciforme (AF), determinada pela presença da HbS em homozigose (HbSS), ou seja, a criança herda de cada um dos pais um gene para hemoglobina S. A presença de apenas um gene para hemoglobina S, combinado com outro gene para hemoglobina A, configura um padrão genético AS (heterozigose) que não produz manifestações da doença; logo, é uma pessoa identificada com traço falciforme (BRASIL, 2015b).

Dentre os sinais e sintomas mais frequentes e as consequências causadas por esta doença, podemos citar a anemia, a dactilite falcêmica (síndrome mão-pé), crises dolorosas, infecção e febre, icterícia, crise de sequestro esplênico (retenção de sangue) úlceras de pernas, priapismo (ereção dolorosa e prolongada do pênis), síndrome torácica aguda (STA) e acidente vascular cerebral (AVC). A abordagem e o acompanhamento do paciente com DF devem ser multidisciplinares, abrangendo, além do hematologista, o pediatra, cardiologista, cirurgião, ortopedista, oftalmologista, obstetra, psiquiatra, endocrinologista, nefrologista, enfermeiro,

dentista, psicólogo, terapeuta ocupacional, fisioterapeuta e outros profissionais da saúde (NAOUM, 2004).

No Brasil, desde 2001, é utilizado para diagnosticar a DF a triagem neonatal, conhecida como o teste do pezinho, exame gratuito e obrigatório, realizado na primeira semana de vida, entre o 3º ao 5º dia de vida (BRASIL, 2016). No estado do Ceará a triagem para DF só foi implantada em 2010, com 300 postos de coletas distribuídos nos 184 municípios. Em 2014, foram triadas 105.670 crianças, por meio do SUS, onde o atendimento é regulado pela Secretaria da Saúde do Estado (SESA), em parceria com o Laboratório Central de Saúde Pública (LACEN) (GOMES, 2016).

faça um link Segundo Brasil (2015a), os objetivos da Linha de Cuidado da pessoa com DF são contribuir para a promoção de mudança na história natural da DF no Brasil, de modo a reduzir a taxa de morbiletalidade, além de promover longevidade com qualidade às pessoas com essa doença, promover uma linha contínua de cuidado da pessoa com DF de maneira que as unidades de Atenção Básica de Saúde estejam integradas com os centros de referência na Atenção Especializada e inclusão da DF nas demais redes.

Para discorrer sobre as Diretrizes Básicas da Linha de Cuidado da pessoa com DF, torna-se imprescindível envolver os três níveis de atenção à saúde. Sabe-se que a assistência a qualquer enfermidade crônica deve privilegiar a ação multiprofissional e multidisciplinar, e com a DF ocorre da mesma forma. É de fundamental importância que todos os setores do SUS sejam orientados sobre as informações estabelecidas sobre esta doença (GOMES, *et al.* 2014).

Ressalta-se a necessidade de compreender a distribuição dos casos de DF ocorridos em determinados territórios, se constitui hoje um grande desafio para a saúde, estudos epidemiológicos sobre a DF no Brasil ainda são reduzidos, não havendo até os anos 90 qualquer programa oficial de saúde pública nessa população. Em muitos estados, as notificações ainda são deficientes, o que impede o conhecimento do seu perfil epidemiológico (SOARES *et al.*, 2009).

Segundo Medronho e Werneck (2009a) expõem que estudos das variações geográficas têm obtido sucesso na identificação de possíveis fatores de risco para as doenças, tanto na sua frequência, como na prevalência. Neste sentido,

a análise espacial das doenças e demais eventos de saúde é um instrumento na gestão em saúde.

Atualmente existe uma tendência cada vez mais presente de utilização das análises espaciais em saúde para o estudo da distribuição de doenças, agravos e demais eventos de importância para a saúde pública. Segundo Medronho (2009b), análise espacial das doenças e demais eventos de saúde também pode ser um importante instrumento na gestão em saúde.

Uma das ferramentas do geoprocessamento é o Sistema de Informações Geográficas (SIG), que mostra a possibilidade de associar informações de diferentes bases de dados, contribuindo com o avanço das análises espaciais para os sistemas de vigilância à saúde. A produção de mapas permite visualizar situações de risco à saúde resultantes da interseção e complementariedade dos eventos, sendo coerente com um conceito epidemiológico de vigilância do espaço (LAPA, 2001).

Na Saúde Coletiva, o Sistema de Informações Geográficas (SIG) colabora para a análise espacial das doenças, principalmente por consentir o manejo de grandes conjuntos de dados referenciados geograficamente, assim como ponderar as relações entre o processo saúde-doença e o ambiente. Na Epidemiologia, pode ser um importante instrumento para as atividades da vigilância epidemiológica e para o planejamento de ações de prevenção e de controle (MEDRONHO, WERNECK, PEREZ, 2009a).

Deve ser ressaltado que as técnicas de geoprocessamento e, em especial, os SIG, podem se tornar um poderoso recurso tecnológico a serviço do planejamento, monitoramento e avaliação das ações de saúde no Brasil (MEDRONHO e WERNECK, 2009b). Todavia, um dos trabalhos pioneiros que usou o método de análise espacial foi desenvolvido por John Snow, de 1849-1854, quando mapeou os óbitos causados pela cólera. O médico britânico encontrou associação entre a doença, refletida num aglomerado espacial de casos e o consumo de água de uma bomba de abastecimento (NETO *et al.*, 2013).

Neste sentido, essa pesquisa se justifica, pois a análise espacial com a produção de mapa permitirá conhecer o perfil epidemiológico e a localização geográfica das pessoas com DF no estado do Ceará. Com isso poderá subsidiar a gestão na reorganização dos serviços, bem como em um novo planejamento na organização da rede de atenção integral à DF, onde intensificará em uma

assistência adequada nas instituições estaduais de referência, como os Hemocentros, Hospital Infantil Albert Sabin e Hospital Universitário Walter Cantídio. Bem como, a sua aplicabilidade em outros serviços de saúde e gestões fora do contexto de origem.

### 1.1 APROXIMAÇÃO DO PESQUISADOR COM A TEMÁTICA

A pesquisadora iniciou seu primeiro contato com a temática após aprovação no mestrado em saúde coletiva da Universidade Estadual do Ceará (UECE) no ano de 2017. Teve oportunidade de integrar o grupo de pesquisa “Doenças crônicas em crianças e adolescentes, família, saúde coletiva e enfermagem (DOCAFS). Diante disso, começou sua aproximação com a temática DF.

Neste sentido, estreitou sua pesquisa sobre a DF de forma mais detalhada, pois até então, seu conhecimento era incipiente. A partir de pesquisas e leituras acadêmicas, percebeu a deficiência de informações sobre a DF no estado do Ceará. Acredita-se que este trabalho pode oportunizar uma ampla discussão que aponte novos caminhos para melhorar o acesso no atendimento à pessoa com DF.

Assim, despertaram-se na pesquisadora alguns questionamentos sobre como poderia estar o perfil dessa população. Como atualmente trabalha no Núcleo de Epidemiologia e tem experiência na área, propôs fazer esta pesquisa nos 184 municípios do estado, para saber quantas pessoas existem e quantas estão em tratamento para a DF nas instituições estaduais de referência.

### 1.2 JUSTIFICATIVA E RELEVÂNCIA

A importância da DF é baseada no fato de ser uma doença crônica considerada grave problema de Saúde Pública. Conhecer sua distribuição no espaço é relevante para melhoria de acesso ao atendimento nos diversos níveis de complexidade assistenciais, seja na atenção básica, secundária e terciária. Tornando a DF visível ao sistema de saúde, de forma a garantir acesso com qualidade e equidade a toda população falcêmica.

Desde modo, a importância desta pesquisa está em conhecer a realidade dos casos da DF no estado. Diante de algumas pesquisas foi percebido que somente existem informações em instituições isoladas ou específicas, tornando, assim, esse trabalho pioneiro para o estado. Nesta perspectiva, visando cooperar para melhor assistência aos falcêmicos, essa dissertação se torna relevante, na medida em que teve como finalidade descrever o perfil epidemiológico e a distribuição espacial das pessoas com DF no estado.

Acredita-se que essa pesquisa permitiu o conhecimento das ações em saúde e o reconhecimento da DF na Rede de Atenção à Saúde (RAS) do Sistema Único de Saúde (SUS), bem como, favorecer conhecer os cenários onde essas pessoas são atendidas no estado e o fluxo dos serviços percorrido nas instituições estaduais de referência, como os Hemocentros, Hospital Infantil Albert Sabin (HIAS) e Hospital Universitário Walter Cantídio (HUWC).

## **2 OBJETIVOS**

### **2.1 GERAL**

Analisar os aspectos epidemiológicos e a distribuição espacial dos casos de DF no estado do Ceará.

### **2.2 ESPECIFICOS**

Descrever o perfil epidemiológico da DF: aspectos sócio demográficos e clínicos.  
Caracterizar a distribuição espacial dos casos de DF nos municípios cearenses.

### 3 REVISÃO DE LITERATURA

A doença das células falciformes é a doença genética mais comum no mundo, é uma doença hematológica e hereditária, que não tem cura e que provoca crises agudas, restringindo a qualidade de vida das pessoas falcêmicas. Foi reconhecida como um importante problema de saúde pública por agências internacionais como a Organização Mundial de Saúde (OMS) e a Organização das Nações Unidas para a Educação, a Ciência e a Cultura (UNESCO) (UMVM,2011).

No Brasil, a DF, também é considerada um grande problema de saúde pública, principalmente nas regiões onde há frequente miscigenação, como as regiões Norte e Nordeste, que possuem várias etnias, dentre elas têm-se a influência da etnia africana, que contribuiu para o surgimento da Anemia Falciforme (AF) (CASTELO, 2012).

Observa-se que entre as DF, a AF é a forma mais prevalente, se apresenta com maior gravidade clínica e hematológica, causada por uma mutação no gene da globina beta, que origina uma hemoglobina variante (HbS), onde se caracteriza por complicações que podem afetar quase todos os órgãos e sistemas do organismo. O sofrimento e os impactos que provocam levam a pessoa a sentir-se prejudicada em muitos aspectos de sua vida (CASTELO, 2012). O conteúdo apresentado nos traz a história e origem da DF, além do seu perfil epidemiológico e suas manifestações clínicas.

#### 3.1 CONTEXTUALIZAÇÃO HISTÓRICA DA DF

A DF é uma enfermidade hereditária causada por uma hemoglobina mutante ligada à descendência de populações originárias principalmente da África subsaariana, e também da Índia, da Arábia Saudita e de países mediterrâneos. Atualmente, a DF encontra-se presente em grande parte da população mundial (BRASIL,2015a).

O primeiro relato a respeito da doença das células falciformes foi em 1910 quando o americano, James Bryan Herrick publicou um artigo científico na revista americana “Archives of Internal Medicine” sobre a presença de eritrócitos com a forma

de foice em um paciente negro com anemia grave, icterícia e fortes dores nas articulações (NAOUM, 2004).

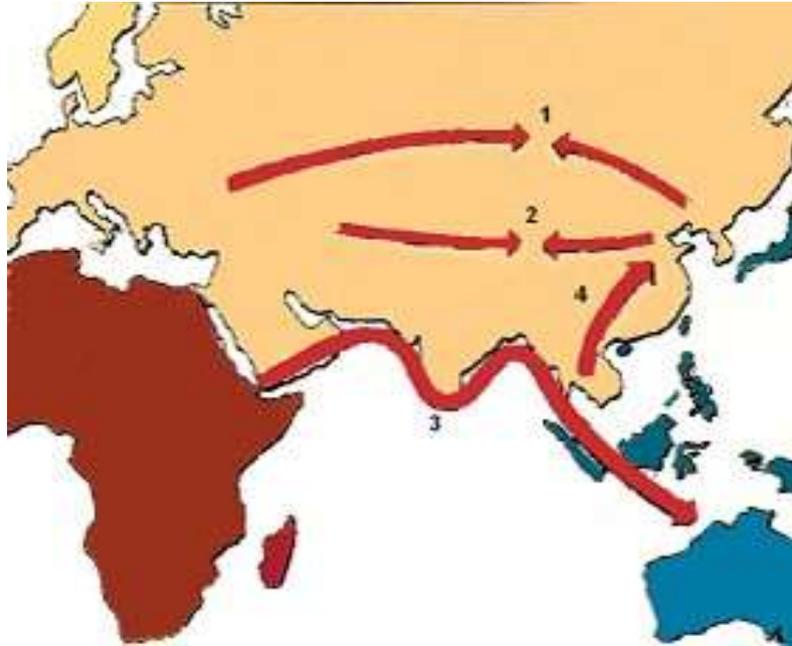
O histórico elaborado para a AF sucedia-se, com a explanação do trabalho em 1917, do hematologista Victor Emmel, que desenvolveu a técnica para observação “in vitro” da falcização das hemácias. Bem como, em 1922 usou pela primeira vez o termo DF – sickle cell disease por Vernon Mason, em 1947, o médico pesquisador brasileiro e professor da Faculdade de Medicina da Bahia, Jessé Accioly propôs a hipótese da hereditariedade da DF. O geneticista James Van Gúndia Neel, em 1949, comprova experimentalmente a hipótese da hereditariedade da DF (CAVALCANTI e MAIO, 2011a).

Todavia, todos os trabalhos narrados até 1949 apresentaram a doença das células falciformes pelas características manifestadas do processo anêmico específico, coligados à presença de células falcizadas no esfregaço de sangue periférico. Linus Pauling, em 1949, em parceria com seus colegas de laboratório conseguiram separar por meio de eletroforese a hemoglobina anormal, que foi denominada *sickle hemoglobin* (ou hemoglobina falcizante) e foi identificada com a primeira letra da palavra *sickle*, onde passar a existir a HbS. (NAOUM, 2004).

O aperfeiçoamento da técnica de eletroforese permitiu a identificação de outras associações de HbS com outras hemoglobinas variantes estruturais, tais: C, D, E e outras. Essas hemoglobinas constituem um grupo denominado de DF, que são: AF, forma homozogótica (HbSS), S/Beta talassemia (S/BTal.), as doenças SC, SD, SE e outras mais raras, destacando a HbSS como de maior significado clínico (NAOUM, 2004 e BRASIL, 2015b).

Discorre Naoum (2004) que a dispersão do gene da HbS pode ter ocorrido quando os ancestrais humanos teriam se deslocado do continente africano, tanto para o Sudeste da Ásia, quanto para o Norte da Austrália. Admite-se que a mutação que deu origem à célula falciforme tenha ocorrido na África, nas regiões de Benin, Senegal, Bantu e Camarões e na Ásia nas regiões da Arábia e Índia (Figura 1).

**Figura 1 - Mapa Ilustrativo da movimentação do homem entre 60 mil e 40 mil anos. Por volta de 60 mil anos a migração se deu no sentido Ásia e Austrália (seta3), e há 40 mil anos a movimentação ocorreu para diversas regiões da Ásia (seta 1 e 2), com destaque ao Oriente Médio e Sibéria (seta 4).**



Fonte: Nauom,2004

O ingresso do gene da HbS nas Américas, especificamente no Brasil, ocorreu entre os séculos XVI e XVIII originados pelo tráfico de escravos africanos. A distribuição heterogênea do gene na população brasileira deve-se a esse fato histórico, sobretudo aos processos de miscigenação racial que ocorreram e ocorrem com magnitudes variáveis nas diversas regiões do país (NAUOM, 2004).

Na introdução da HbS no Brasil é fundamental apontar os fundamentos que deram origem à nossa população, em destaque à entrada do negro africano no Brasil, sobrepujado na condição de escravo no período entre 1550 e 1850 (NAUOM, 2004). Eram povos de várias culturas, contudo as que mais colaboraram na formação cultural do povo brasileiro foram duas: a sudanesa e o bantu (NAUOM, 2004).

Aqueles de origem sudanesa, caracterizados pela influência árabe, sobressaíram na agricultura, criação de gado, comércio, trabalhos de arte em ferro e bronze, e eram maometanos. Logo os de origem bantu traziam aptidões para serem obreiros de ferro e madeira, e eram feiticistas. (NAUOM, 2004).

Os bantus foram sempre os preferidos no Brasil, por serem menos independentes, sujeitos à escravidão, mais reservados, loquazes e adaptáveis a diversas situações, aceitaram o cristianismo e as formas sociais que lhes foram impostas (NAUOM, 2004).

O gene da HbS foi disseminado de forma heterogênea no Brasil ao longo de aproximadamente, 300 anos de tráfico de escravos africanos. A quantidade de negros trazidos ao Brasil é discutível, entretanto calcula-se que 1550 a 1850 entraram no Brasil (NAUOM, 2004).

Segundo Cavalcanti (2011b), no Brasil dos anos 1930 e 1940, a vinculação da AF à raça negra foi frequentemente acrescida da visão de que a miscigenação provocava uma epidemiologia singular da doença no país. Tal interpretação revelou exata consonância com a ideia, que então se começava a elaborar, de que a singularidade do Brasil exprimia-se por sua larga população miscigenada. Ademais, diferentemente do período atual, em que há consenso científico sobre a origem africana dessa doença, naqueles anos não era unânime a crença de que a AF ocorria apenas em indivíduos negros e que surgira em populações africanas.

Em 1934 ocorreu a primeira publicação brasileira sobre AF. Foi o artigo do médico Álvaro Serra de Castro, publicado no *Jornal de Pediatria*. Entre 1935 e 1940 foram quatro artigos na literatura brasileira que tratavam da AF e que derivaram direta ou indiretamente dos achados de Álvaro Serra de Castro (CAVALCANTI, 2011a).

A maior parte dos médicos que estudaram a AF no Brasil nos anos 1930 a 1940 observou como uma doença importante para a saúde pública do país, tendo em vista a extensa população de negros e mestiços. No Brasil, o interesse médico pela AF surgiu quando se modificavam as concepções intelectuais acerca do conceito de raça. A miscigenação foi vista como um fato determinante para a compreensão da AF, em razão de sua interferência na epidemiologia da doença (CAVALCANTI, 2011b).

Em janeiro de 1950, a AF recebeu destaque na coletânea de artigos relacionados à hematologia publicada na revista *O Hospital*, sendo mencionada como uma das doenças mais importantes para os estudos hematológicos.

Na década de 1980, iniciaram-se pesquisas sobre esse tema em diferentes regiões do país, abrangendo do Norte ao Sudeste do país, incluindo estudos em três capitais do Nordeste. A maioria desses trabalhos tem como objetivo principal simplesmente mapear a presença dos diversos haplótipos, analisando em alguns casos sua associação com manifestações clínicas. O primeiro trabalho a ser realizado sobre a frequência dos haplótipos da hemoglobina S no Brasil foi publicado em 1992, que analisa a presença dos diversos haplótipos na população de São Paulo (CALVO-GONZÁLEZ, 2014).

No Brasil, o Programa de AF foi criado depois da Marcha Zumbi dos Palmares Contra o Racismo, pela Cidadania e a Vida, em 1995, sendo esse acontecimento importante para a implantação do programa como resposta às reivindicações do movimento (BRASIL, 2008).

### 3.2 PERFIL DA DF NO MUNDO, BRASIL, CEARÁ

A DF é reconhecida pela Organização Mundial da Saúde (OMS) como um grave problema de saúde pública mundial, com grande impacto na morbimortalidade da população afetada. Conforme estimativa da OMS, nascem no Brasil 2.500 crianças/ano com DF. No entanto, os dados do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) mostram incidência superior, ou seja, de 3.500/ano entre os nascidos vivos (OPAS, 2017).

Calcula-se que na população mundial a prevalência do gene da DF seja de 5% a 7%, o que representa de 300 a 500 mil novos casos de homozigotos ao ano, e que cerca de 120 a 250 mil mortes em crianças decorrentes de complicações desta doença ocorram no mesmo período, principalmente em regiões de clima tropical (MÁXIMO, 2009 apud OLNEY, 1999).

Conforme dados da OMS, do Banco Mundial e da Ghana Sickle Cells Foundation, estima-se que na África nasçam cerca de 500 mil crianças por ano com DF. Na Tabela 1 encontram-se os dados estimados de alguns países da África.

**Tabela 1 – Doença Falciforme em alguns países da África.**

<b>Pais</b>	<b>Total Nascimentos</b>	<b>Crianças Com Traço %</b>	<b>Crianças Com DF</b>
Nigéria	5.362.500	15 a 28	86.000
Congo	2.715.000	15 a 30	43.440
Angola	722.800	11 a 37	21.684
Guiné	361.200	26	8.300
Burundi	294.800	26	6.486
Ghana	646.400	10 a 22	6.464
Serra Leoa	240.000	27 a 30	7.920
Burkina Fasso	585.600	2 a 28	5.900
CONTINUA			
Ruanda	360.800	20	4.693
Camarões	542.500	2 a 24	4.340
Congo Brazzaville	140.800	22	2.253
República Centro-Africana	144.400	20 a 22	2.166
Costas do Marfim	600.100	11	2.040

Fonte: Banco Mundial e OMS.

Conforme Ferreira (2012), no Brasil a miscigenação entre os povos colonizadores favoreceu a disseminação dos genes anormais, principalmente aqueles que originam as falcemias e as talassemias, fazendo do transtorno falciforme a doença hereditária monogênica mais comum no nosso país.

Segundo o Brasil (2013), no Brasil a maior incidência está na população afrodescendente. Os dados dos programas estaduais de triagem neonatal mostram que, no estado da Bahia, a incidência da DF é de 1:650, enquanto a do traço falciforme é de 1:17, entre os nascidos vivos. No Rio de Janeiro 1:1300 para a doença e 1:20 de traço. Em Minas Gerais é na proporção de 1:1400 com a doença e de 1:30 com traço.

No Ceará, a triagem para DF só foi implantada em 2010 e nos seus 184 municípios existem 300 postos de coletas. No ano de 2014, foram triadas 105.670 crianças, pelo SUS (GOMES, 2014).

O perfil demográfico da DF está disperso na população de forma heterogênea, com prevalência mais alta nos estados com maior centralização de afrodescendentes. Os dados do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE) e da Secretaria de Vigilância em Saúde (SVS) essa população ocupa os

seguimentos sociais mais vulneráveis, onde sua taxa de letalidade infantil é 80% das crianças não cuidadas, que não alcançam cinco anos de vida e letalidade perinatal sem cuidados de 20 a 50%.

### 3.3 FISIOPATOLOGIA E MANIFESTAÇÕES DA DOENÇA FALCIFORME

A DF é um termo universal, que engloba um grupo de anemias hemolíticas hereditárias marcadas pela produção de uma hemoglobina anormal denominada hemoglobina. Entre as hemoglobinopatias, a AF é a doença hereditária monogênica mais frequente e a mais marcante, por sua alta prevalência e pela gravidade de suas manifestações clínicas. (SERJEANT, 2013)

A fisiopatologia da doença está associada à polimerização da HbS, com alteração da hemácia, que em conjunturas de baixa oxigenação tecidual, causando deformação hemácia, modificando-a sua estrutura em forma em foice contribuindo para que a hemácias se enrijecidas, impedindo sua movimentação normal nos vasos sanguíneos. As hemácias em forma foice pedem o poder deformatório e tendem a ficar estagnadas na microcirculação, provocando anóxia relativa e a falcização de novas hemácias. Geralmente suas células têm sobrevida curta, de 16 a 20 dias, quando comparadas aos 120 dias da célula normal (MATOS,2014; NAOUM, 2004).

A HbS é formada por uma mutação no gene beta da globina, que promove a alteração estrutural da hemoglobina. Essa mutação ocorre devido a substituição de uma base nitrogenada gene BS (GTG para GAG), resultando na substituição do ácido glutâmico pela valina na posição 6 da sequência de aminoácido que compõem a cadeia B da hemoglobina. A valina é um aminoácido com carga neutra e o ácido glutâmico possui carga negativa. A carga neutra da valina favorece a polimerização em condições específicas (BONINI-DOMINGOS, 2013)

De acordo com o tipo de alteração presente na hemoglobina, pode-se classificar em formas clínicas: homocigotica SS, que denominada AF. A polimerização da HbS representa o evento primário da fisiopatologia da doença resultando na alteração morfológica e função do eritrócito, diminuindo, assim, a vida e plasticidade da célula. As formas heterocigóticas, representadas pelas associações de HbS com outras variantes de hemoglobina, tais como HbSC, HbSD

e as interações com as talassemias, sendo as mais frequentes as do tipo alfa e beta (BONINI-DOMINGOS, 2013; ZORZETTO,2013).

A dupla heterozigose HbSC é comum a presença de células em falcização. Geralmente, apresentam anemia variável de discreta a moderada com crise de dores intermitente, infarto ósseos e retinopatia no adulto e a dupla HbSD, se apresenta com anemia hemolítica com gravidade de discreta a moderada. Ocasionalmente esplenomegalia, artralgia e dores abdominais (NAUOM, 2004).

Diante do exposto a clínica da DF, de maneira especial da AF é muito variável, pois estar sujeito, sobretudo por fatores genéticos, sociais, culturais e ambientais. No Brasil, os pacientes com DF também padecem dessa expressiva heterogeneidade de doenças provenientes da falcização (NAUOM, 2004).

As manifestações clínicas são variáveis entre as pessoas com a doença e na mesma pessoa, ao longo da vida. O fenômeno de afoçamento das hemácias é responsável por todo o quadro fisiopatológico. Logo, os sinais clínicos observados são decorrentes da forma afoçada das hemácias (BRASIL, 2015b).

Segundo BRUNETTA (2010), a DF está relacionada a várias complicações agudas e crônicas. As complicações agudas da doença são constituídas por crise algica ou vasoclusiva ou dolorosa; infecções ou sepse; sequestro esplênico; síndrome torácica aguda; acidente vascular cerebral; crise aplástica; priapismo e colecistite (LOUREIRO; ROZENFELD; PORTUGAL, 2008; AL-GHAZALY et al.,2013).

A seguir, serão descritas as manifestações clínicas mais comuns da DF:

A Crise algica ou Crise Vasoclusiva ou Crise Dolorosa, constituem a principal causa de morbidade e hospitalização. São complicações mais frequentes da DF e comumente sua primeira manifestação. É gerada pelo dano tissular isquêmico secundário à obstrução do fluxo sanguíneo pelas hemácias falcizadas. A redução do fluxo sanguíneo resulta na hipóxia regional (baixo teor de oxigênio) e na acidose (diminuição do pH), que podem acentuar o processo de falcização, aumentando o dano isquêmico. Essas crises de dor em geral duram de quatro a seis dias, e podem persistir por semanas (BRASIL, 2013a). Podem ser desencadeadas por fatores genéticos, celulares ou ambientais, tais como: infecção, desidratação, deficiência de vitaminas A, hipóxia, febre, acidose, hematócrito alto, gestação e

exposição ao frio extremo (BALLAS, 2012). Os mais idosos mencionam a depressão e exaustão física entre os fatores precipitantes das crises.

Podem apresentar dor severa nas extremidades, no abdômen e nas costas. Na maioria das crianças a primeira manifestação de dor, é a dactilite ou síndrome mão-pé. Outras manifestações musculoesqueléticas são simétricas ou não, ou mesmo migratórias, com eventual aumento de volume, febre, eritema e calor local. Às vezes, isso torna difícil o diagnóstico diferencial com osteomielite, artrite séptica, sinovite (doença articular caracterizada pela inflamação) e febre reumática. A dor abdominal pode simular abdômen agudo cirúrgico ou infeccioso, ou processos ginecológicos. É importante lembrar que, em crianças, não é incomum que as pneumonias, principalmente as de base, ocorram com dor abdominal (BRASIL, 2013a). Devem ser considerados como fatores de risco: febre acima de 38 °C, desidratação, palidez, vômitos recorrentes, aumento de volume articular, dor abdominal, sintomas pulmonares agudos, sintomas neurológicos, priapismo, processos algícos que não se resolvem com analgésicos comuns. O tratamento consiste em eliminar os fatores precipitantes, com repouso, boa hidratação (muitas vezes, é necessária hidratação parenteral) e analgesia adequada (BRASIL, 2013a).

As Infecções ou Sepses são a principal causa da hospitalização, com risco de morbiletalidade. É comum que elas se manifestem com febre são pessoas com resistência muito baixa às infecções, devem ter agilidade no atendimento. No caso de crianças, seu agravamento pode acarretar a morte em até 12 horas (BRASIL, 2014b). A susceptibilidade a infecções deve-se à atrofia e à disfunção esplênica precoce, com consequente diminuição da capacidade de opsonização de bactérias encapsuladas, o que provavelmente guarda relação com baixa produção de anticorpos pelo baço (BRASIL, 2014b).

A Síndrome Torácica Aguda (STA) são complicações pulmonares agudas e provocadas por fenômenos vaso-oclusivos e infecções podendo frequentemente ocorrer simultaneamente (BALLISTA, 2017). Porém, uma complicação comum com variação entre os pacientes, constitui a maior causa de morte da DF, acometendo 2% das crianças e 5% dos adultos, e a segunda maior causa de hospitalização, nos países desenvolvidos (NAUOM, 2004). Aproximadamente 25% dos óbitos de pacientes com DF ocorrem devido à STA e cujas causas, na maioria das vezes, são incertas, no entanto, anestesia geral, cirurgias e broncoespasmo decorrente de

asma são fatores precipitantes (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).

A STA apresenta-se com maior frequência em crianças, porém nos adultos sua evolução é mais grave, e é evidenciada pela mortalidade que torna-se quatro vezes maior quando observada na infância. Sua ocorrência pode ser por diversos motivos: infecções, tromboembolismo pulmonar, embolia gordurosa, pneumonia e infarto pulmonar (BALLAS et al., 2012). No adulto, os sintomas mais frequentes são dispnéia, calafrios e dor torácica importante, sendo que 18% dessa população cursam com hipóxia (NAUOM, 2004).

O Priapismo é considerado uma emergência urológica que consiste na ereção peniana prolongada e dolorosa, involuntária, não acompanhada de desejo ou estímulo sexual, durando mais de 30 minutos. Acontece em decorrência da vasocclusão, da redução de circulação sanguínea no pênis, deve ser tratado como emergência que pode levar a impotência sexual permanente. Conhecido por ser um problema comum entre pacientes do sexo masculino com DF (BRASIL, 2014a).

Cerca de 40% dos pacientes apresentam pelo menos um episódio de priapismo. A maior incidência está por volta dos 20 anos de idade, sendo incomum na primeira década de vida (NAUOM, 2004). O tratamento consiste de medidas simples: aumentar a ingestão de líquidos, receitar analgésico, masturbação, estimular a micção e prescrever banhos mornos ou frios. Qualquer episódio que dure mais do que três ou quatro horas deve ser considerado uma emergência, requerendo pronta intervenção médica, mediante aspiração e irrigação do corpo cavernoso com agonista adrenérgico (BRASIL, 2014a).

A crise de sequestro esplênico agudo é definida pelo aumento do volume do baço. Ocorre uma crise de falcização onde muitos glóbulos ficam em forma de foice e o baço engloba esses glóbulos falcizados, ou seja, sequestra grande quantidade de sangue alterado, logo o baço aumenta de tamanho porque retira muito sangue da circulação. Geralmente o sequestro esplênico é mais frequente nos dois primeiros anos de vida, sendo caracterizado pelo aumento do baço, diminuição da concentração de hemoglobina e reticulocitose, podendo acarretar um colapso circulatório que pode conduzir a óbito por anemia e choque hipovolêmico (BALLISTA,

2017). Está associada à infecção bacteriana ou viral e os pacientes apresentam palidez, taquicardia, taquipnéia, dor e distensão abdominal (BALLAS et al., 2012; BALLISTA, 2017). A detecção precoce da crise diminui o risco de morte e permite o tratamento imediato com expansão volêmica e transfusão de concentrado de hemácias. A esplenectomia ou transfusão sanguínea são indicadas como tratamento preventivo. Ponderando que o índice de recorrência é alto, recomenda-se a esplenectomia após episódio para evitar o risco de sepse (BALLAS et al., 2012; BALLISTA, 2017).

O acidente vascular cerebral (AVC) é uma lesão isquêmica cerebral aguda sintomática que ocorre em 10% a 18% das pessoas com DF e, na ausência de tratamento, há recorrência do evento em dois terços desses casos. As lesões cerebrais são progressivas e agravam as deficiências neurológicas funcionais (BRASIL, 2014). Dependendo do local afetado, observa-se, déficit no aprendizado, problemas motores, afasia e paralisia completa (BRASIL, 2010). A maior incidência ocorre em crianças entre 2 e 9 anos, voltando a aumentar após os 20 anos. Estudos demonstram que em média aos 20 anos (11%) e aos 45 anos (24%) das pessoas com DF tiveram AVC (BRASIL, 2014). No AVC hemorrágico ocorre a neovascularização ou aneurismas (rupturas de pequenos vasos), mais comum em adultos (BRASIL, 2010).

Em geral, a fisiopatologia envolve danos às paredes dos vasos por hemácias falcizadas. Causa hiperplasia da camada íntima dos vasos. Processos trombogênicos e inflamatórios contribuem para um maior espessamento. Eventualmente, ocorre vaso-oclusão completa, o que resulta em isquemia e dano neurológico (BRASIL, 2014).

A crise aplástica, ocorrem, em geral, após processos infecciosos, mesmo aqueles relativamente insignificantes. Não são frequentes, porém suas crises aplásticas severas costumam estar relacionadas com infecção pelo Parvovírus B19 (BRASIL, 2013). Clinicamente, manifesta sinais e sintomas de anemia aguda, febre, fadiga, palidez, dispneia, sinais de infecção respiratória alta e ou gastrointestinal. São autolimitadas, no entanto, no período agudo pode ser indicada transfusão de concentrado de hemácias, após o primeiro episódio desta infecção viral o paciente fica imunizado (BALLAS et al., 2012). A principal diferença laboratorial entre essas crises e as de sequestro esplênico requerem atenção. Está na presença de

reticulocitopenia na crise aplástica, e de reticulocitose na de sequestro (BRASIL, 2013). O tratamento é sintomático e, se necessário, há que recorrer a transfusões de concentrado de hemácias. A monitorização do estado hemodinâmico possibilitará a indicação precisa de hemotransfusão. Fazer o acompanhamento pelo quadro clínico associado ao hemograma com contagem de reticulócitos. Tais crises são autolimitadas e têm duração de 7-10 dias e raramente recorrem (BRASIL, 2013).

### 3.4 PROGRAMA NACIONAL DE TRIAGEM NEONATAL

Para a prevenção e controle das hemoglobinopatias foi estabelecido no Brasil, conforme a Portaria n.º 822, do Ministério da Saúde, publicada em 2001, o Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), que busca alcançar cobertura de 100% dos recém-nascidos vivos, exercendo, desta forma, com os princípios de equidade, universalidade e integralidade que devem pautar as ações de saúde (BALENSIEFER TK, YAMAGUCHI UM, 2018).

O PNTN é um programa de rastreamento populacional, que tem como objetivo geral identificar distúrbios e doenças no recém-nascido (RN), em tempo adequado, para intervenção apropriada que garante tratamento e acompanhamento contínuo às pessoas com diagnóstico positivo, com vistas a reduzir a morbimortalidade e melhorar a sua qualidade de vida (BRASIL, 2016).

Destaco que o PNTN é de importância nacional e de sucesso no Sistema Único de Saúde (SUS), com os objetivos, diretrizes e estratégias do programa quem estabelecem responsabilidade nas três esferas de gestão (Federal, Estadual e Municipal) além dos técnicos envolvidos, na busca dos melhores indicadores do programa e o atingimento da melhoria das condições de saúde desse grupo de pacientes detectados no programa. É uma política transversal que prevê ações compartilhadas, tanto na Atenção Básica, como na Média e Alta complexidade (BRASIL, 2016).

O PNTN é importante, pois além de solicitar o diagnóstico precoce da doença, contribui para informar e nortear os casais com chances de terem filhos com a DF, fazendo com que as famílias adotem 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 no conhecimento prévio do cuidado à criança com esta doença (GUEDES, 2012).

O diagnóstico de DF é laboratorial e realizado pelo exame de eletroforese de hemoglobina. Para o recém-nascido o diagnóstico deve ser realizado pela triagem neonatal ou teste do pezinho, como é comumente conhecido, com o intuito de realizar um rastreamento em busca de detectar, precocemente, doenças metabólicas, hematológicas, infecciosas, genética, entre outras (BRASIL, 2015b).

O “teste do pezinho” é colhido na primeira semana de vida pelos Serviços de Referência em Triagem Neonatal do Estado, conforme definido no regulamento do SUS pela Portaria do PNTN, GM/MS nº. 2.048 de 03 de novembro de 2009 (BRASIL, 2013). Segundo Jesus (2010), é fundamental para a identificação, quantificação e acompanhamento dos casos, bem como para o planejamento e organização da rede de atenção integral.

O termo triagem origina-se do vocábulo francês *triage*, que significa seleção. Em saúde pública, “triar” significa identificar, em uma população assintomática, os indivíduos sob risco de desenvolver determinada doença ou distúrbio. Conforme dados PNTN, nascem 3.500 crianças por ano com DF no Brasil, sendo a incidência de 1:1000 nascidos vivos (BRASIL, 2016).

A triagem neonatal compreende o rastreamento na população de 0 a 28 dias de vida, recomenda-se que o período ideal para a coleta da primeira amostra seja entre o 3º a 5º dia de vida do RN devido às especificidades das doenças, dito anteriormente. Toda coleta realizada após 28º dia de vida deve ser analisada com observação, considerando-se as dificuldades de acesso, questões culturais e casos de negligência (BRASIL, 2016).

A triagem é feita a partir do sangue colhido no cordão umbilical, devendo-se lembrar que a hemoglobina do neonato possui composição diferente do adulto, a qual se consolida após o sexto mês de vida. No neonato, existe predomínio de cadeias  $\alpha$  e  $\gamma$  e hemoglobina fetal, padrão que se modifica após o sexto mês de vida quando passa a predominar a hemoglobina A (JUNIOR e ANDRADE, 2016).

Todos os estados Brasileiros estão habilitados pelo Ministério da Saúde pelo PNTN para realizarem a triagem das hemoglobinas (onde se inclui a DF), nos recém-natos. Este exame requer metodologia específica para crianças até quatro meses de vida. Após esta idade todos podem ser diagnosticados pelos diferentes

métodos existentes de eletroforese. O exame deve estar disponível nas UBS para atender a população que necessite do diagnóstico da doença ou do traço.

Em 2001, segundo a Portaria nº 822 do MS instituiu o PNTN com o objetivo de ampliar a Triagem Neonatal existente (Fenilcetonúria e Hipotireoidismo Congênito), incluindo a detecção precoce de outras doenças congênitas como as doenças falciformes, outras Hemoglobinopatias e a Fibrose Cística.

Segundo o Brasil (2001) esse programa foi implantado nas seguintes fases, em virtude dos diferentes níveis de organização das redes assistenciais existentes, estão subdivididas na seguinte forma: **Fase I** - Fenilcetonúria e Hipotireoidismo congênito; **Fase II** – Fase I + Doenças Falciformes e outras Hemoglobinopatias; **Fase III** – Fase I e II + Fibrose Cística; **Fase IV** - Fase I + II + III + hiperplasia Adrenal Congênita e Deficiência da Biotinidase.

No Estado do Ceará o PNTN teve seu início e implantação no ano de 2001 através da Portaria nº 02 de outubro de 2001, a qual habilitava o estado na Fase I do programa e cadastrava o HIAS com Serviço de Referência em Triagem Neonatal. Em 2010, o Ceará foi habilitado para fase II a partir da Portaria nº 319, de 06 de julho de 2010, que inclui as doenças falciformes e outras hemoglobinopatias. (LACEN, 2017)

## 4 METODO

### 4.1 DESENHO DO ESTUDO

Trata-se de um estudo descritivo, ecológico com abordagem quantitativa sobre a DF no estado do Ceará. Segundo Rouquayrol (2013) estudos descritivos tem por objetivo apresentar características gerais de determinada doença com relação às pessoa, distribuição geográfica e tempo de ocorrência. Enquanto Bonita (2010), descreve que no estudo ecológico suas unidades de análise são grupos de pessoas ao invés de indivíduos e podem ser feitos comparando-se a mesma população em diferentes lugares ao mesmo tempo.

Nesse estudo foi realizado um levantamento das características sociais e demográficas, ocorrência de morbimortalidade, a distribuição dessa população no espaço geográfico.

### 4.2 LOCAL E PERÍODO

Para o desenvolvimento desta pesquisa, foram selecionadas no estado do Ceará, três unidades de referência, do Sistema Único de Saúde (SUS) que atendem pessoas com DF de todo estado: Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará (HEMOCE - inclui a Hemorrede do Ceará), Hospital Infantil Albert Sabin (HIAS - referência no atendimento de crianças e adolescentes do Ceará) e Hospital Universitário Walter Cantídio (HUWC).

O Estado possui uma área de 148.886,3 km<sup>2</sup>, equivalente a 9,58% da área pertencente à região Nordeste e 1,75% da área do Brasil. Desta forma, o Ceará é o 4<sup>o</sup> maior da região Nordeste e o 17<sup>o</sup> entre os Estados brasileiros em termos de extensão territorial. A regionalização atual dos municípios adotada pela Secretaria do Planejamento e Gestão (SEPLAG) é composta por 14 Regiões de Planejamento. Ressalta-se que o Ceará também possui duas Regiões Metropolitanas (Fortaleza e Cariri) e 18 microrregiões administrativas (IPECE, 2017).

No Ceará, a triagem neonatal é desempenhada por meio do teste do pezinho pelo Laboratório Central (LACEN), que faz parte integrante do Sistema Nacional de Laboratórios de Saúde Pública (SISLAB), sendo a unidade laboratorial de referência do Estado do Ceará, com cobertura nos 184 municípios do Estado. No

ano de 2014, foram triadas 105.670 crianças, através do SUS. O fluxo para a triagem neonatal é gerenciado pela Secretaria da Saúde do Estado (SESA) com o LACEN, onde possuem instalação própria e realiza os testes das amostras, bem como, os diagnósticos das doenças de notificação compulsória e outros agravos de interesse da saúde pública (GOMES, 2016).

O LACEN realiza as fases I, II e III, que identificam fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito, DF e fibrose cística. Em 2012 foi publicada a Portaria nº 2.829, que incluiu a Fase IV no PNTN. Essa fase inclui hiperplasia adrenal congênita e deficiência de biotinidase (BRASIL, 2012). No Ceará a fase IV foi habilidade em 2015 pelo MS (LACEN, 2017).

Em 2017, até outubro, 637.559 exames foram realizados, em aproximadamente 106.259 crianças triadas e no de 2016, 481.785 testes foram feitos em 80.297 recém-nascidos triados, aproximadamente (LACEN, 2017). (Tabela 2).

**Tabela 2 - Número de triagem Neonatal realizado no Laboratório Central.  
Ceará, 2013 a 2017.**

2013	2014	2015	2016	2017
Fase I e II	Fases I, II e III	Fases I, II, III e IV	Fases I, II, III, e IV	Fases I, II, III e IV (Até outubro)
310.000	405.688	626.094	481.785	637.559

Fonte: LACEN/CE

Identificar e intervir precocemente doenças no período neonatal é vital para dar início ao tratamento dos casos diagnosticados. Sabemos que todas as pessoas com DF devem ser acompanhadas regularmente pelos os serviços de referência hematológica de sua região e o laboratório desempenha um importante papel para o fortalecimento do SUS quando contribui com a prevenção e redução da morbimortalidade provocada pelas doenças triadas.

## 4.2.1 Instituições de referências à DF no SUS

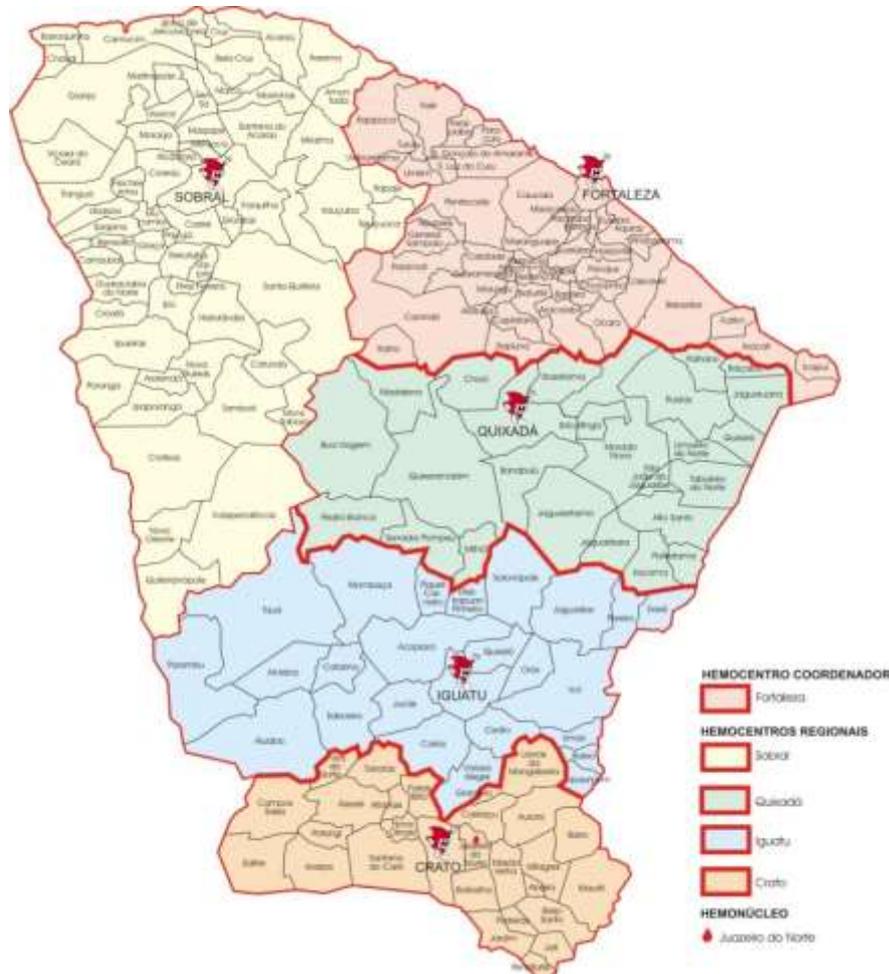
### 4.2.1.1 Hemorrede

A Hemorrede Pública Estadual está formada por um Hemocentro Coordenador, com sede em Fortaleza, desde 1983, iniciou seu processo de interiorização a partir da década de 1990, quando foram inaugurados cinco Hemocentros Regionais que estão nas cidades de: Sobral, Crato, Iguatu, Juazeiro do Norte e Quixadá (GESPÚBLICA, 2013; HEMORREDE, 2017).

Os hemocentros são instituições públicas ou privadas que realizam atividades de hematologia e hemoterapia como objetivos de fornecer sangue e seus componentes e hemoderivados aos hospitais de rede pública preferencialmente e diversos da rede privada quando se trata de Hemocentros privados, além do atendimento ambulatorial das patologias relacionadas com sangue (BRASIL, 2016).

O HEMOCE tem por finalidade básica viabilizar atendimento de hemoterapia e hematologia à população cearense e se desenvolver de acordo com as diretrizes da Política Nacional do Sangue. Cada hemocentro é responsável pela realização do atendimento a doadores e pacientes em sua área de cobertura (Figura 2).

**Figura 2 - Mapa demonstrativo da distribuição dos hemocentros da rede pública e hemoterapia e suas respectivas áreas de abrangência.**



Fonte: [www.hemoce.ce.gov.br](http://www.hemoce.ce.gov.br)

A Hemorrede do Ceará está estruturada e organizada para receber a população cearense em todo o território estadual. A estimativa da população cearense segundo IPECE está em 9.020.460 milhões de habitantes. A regionalização dos serviços permite o atendimento descentralizado aos 184 municípios, 327 estabelecimentos hospitalares, 156 estabelecimentos ambulatoriais, 64 Agências Transfusionais e 18.843 leitos, possibilitando, dessa forma, o acesso de doadores e pacientes aos serviços da Hemorrede (Tabela 3) (GESPÚBLICA, 2013; HEMORREDE, 2017).

**Tabela 3 - Atendimento descentralizado da Hemorrede nos municípios, Ceará.**

Regional de Hemoterapia	Municípios	
	Total	%
Fortaleza	47	25,54
Crato	28	15,22
Iguatu	25	13,59
Quixadá	25	13,59
Sobral	59	32,07
<b>Total</b>	<b>184</b>	<b>100</b>

Fonte: Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE)

O Hemoce de Fortaleza recebe dados referentes à DF de todos os hemocentros do interior e consolida em um banco de dados que será utilizado nessa pesquisa, o Hemovida Web – DF.

Esse sistema de informações para as coagulopatias hereditárias, Sistema HEMOVIDA Web – Coagulopatias, foi desenvolvido pela a coordenação da Política Nacional de Sangue e Hemoderivados, o Departamento de Assistência Especializada do MS e o DATASUS, que permite interligar os centros que tratam estas doenças no Brasil e tem como objetivo a manutenção de um registro atualizado dos pacientes.

Ressalta-se, porém, que a forma de organização da Hemorrede pode variar nos diferentes estados brasileiros, sendo que em Fortaleza, até os 18 anos de idade incompletos, o acompanhamento ocorre no HIAS, hospital de referência pediátrica e, após essa idade, passa a ser realizado nos hemocentros, que podem ser em Fortaleza ou no interior do estado, nos hemocees regionais.

#### 4.2.1.2 Hospital Infantil Albert Sabin

O Hospital Infantil Albert Sabin (HIAS) é um órgão da administração pública estadual, subordinado à SESA, que tem como missão: “prestar assistência terciária à criança e ao adolescente, de forma segura e humanizada, sendo instituição de ensino e pesquisa.” Regido por valores como ética, humanização, compromisso, participação, valorização profissional, eficiência e credibilidade, o

Hospital tem como visão de futuro “ser excelência internacional pediátrica em assistência quaternária, ensino e pesquisa, com responsabilidade sócio-ambiental” (CEARÁ,2015).

Foi inaugurado em 26 de dezembro de 1952 como Hospital Infantil de Fortaleza (HIF) com o objetivo de abrigar, em três enfermarias, crianças doentes provenientes principalmente do interior do Estado. Sua iniciativa foi considerada pioneira, pois, até então, não existia no Ceará nenhuma instituição voltada exclusivamente para o atendimento à criança” (CEARÁ,2015).

Em 1976, foi inaugurada sua nova sede, onde se encontra até hoje (2019), e em 17 de julho de 1977, por ocasião da visita do Dr. Sabin ao hospital, o Governo Estadual decretou a mudança de sua denominação para Hospital Infantil Albert Sabin” (CEARÁ,2015).

No início de suas atividades, o Hospital oferecia apenas serviços de pediatria geral, assistência materno-infantil e neurologia. Atualmente, o Albert Sabin é o único hospital infantil terciário do Ceará que é referência no atendimento a crianças e adolescentes com doenças graves e de alta complexidade e reconhecido como instituição de ensino e pesquisa. Conta com emergência clínica e ambulatório com 28 especialidades médicas (CEARÁ,2015).

Em outubro de 2001, a portaria SAS/MS nº 428 credencia HIAS como Serviço de Referência Estadual em Triagem Neonatal (SRTN) ou seja, é o responsável no Ceará em acompanhar os pacientes diagnosticados com alguma doença detectada no PNTN. Ressalto que essa Instituição atende crianças e adolescentes de todo o Estado do Ceará até 18 anos.

#### 4.2.1.3 Hospital Universitário Walter Cantídio

O Hospital Universitário Walter Cantídio da Universidade Federal do Ceará (HUWC) é um centro de referência para a formação de recursos humanos e o desenvolvimento de pesquisas na área da saúde, assim como desempenha importante papel na assistência à saúde do Estado do Ceará, estando integrado ao Sistema Único de Saúde (SUS) que está filiada à Empresa Brasileira de Serviços Hospitalares (EBSERH).

O HUWC se caracteriza como unidade que presta assistência de alta complexidade à saúde, realizando desde transplantes renal e hepático, de forma rotineira, até pesquisas clínicas vinculadas a diversos programas de pós-graduação regionais e nacionais, além de participação em estudos multicêntricos em protocolos de pesquisa clínica avançada.

O serviço de Hematologia do HUWC é constituído por ambulatórios localizado dentro do Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará (Hemoce) sendo considerado centro de referência da DF no estado. O HUWC tem um sistema informatizado, chamado Master que foi usado para a coleta de dados secundário desta pesquisa.

#### **4.2.2 Análise Espacial em Saúde**

O conceito de espaço deve incorporar não apenas as características geográficas, naturais e sociais de um lugar, mas também “a vida que os preenche e os anima, ou seja, a sociedade em movimento”. O estudo de aspectos relacionados ao espaço como lugar de ocorrência de doenças está associado na elaboração de mapas. Porém, um dos trabalhos pioneiros que usou a metodologia de análise espacial foi desenvolvido por John Snow em Londres no ano de 1854, onde analisou uma epidemia de cólera que demonstrou uma associação espacial entre mortes à enfermidade e o suprimento de água (NETO et al, 2013).

Na Epidemiologia, é utilizado para identificar padrões espaciais da morbidade ou mortalidade e fatores associados, bem como um instrumento para planejar ações de prevenção e controle. Diversos procedimentos são utilizados para executar análise espacial, bem como, as técnicas de geoprocessamento, a análise de dados de área, padrões pontuais e a geoestatística (MEDRONHO, R. A.; WERNECK, G. L., 2009a).

Assim, define-se Geoprocessamento como um conjunto de técnicas de coleta, tratamento, manipulação e apresentação de dados espaciais que podem ser caracterizados por meio dessas técnicas computacionais necessárias para manipular informações espacialmente referidas. Na Saúde Coletiva sua aplicação permite o mapeamento de doenças/agrivos, avaliação de riscos, planejamento de ações, políticas de saúde e avaliações de redes de atenção (BRASIL, 2006).

Para Nardi (2013) o uso do geoprocessamento refere-se a uma ferramenta importante na identificação, na localização e no acompanhamento de populações, principalmente nas periferias dos grandes centros urbanos. Entre os sistemas que se utilizam as técnicas de geoprocessamento salientamos o Sistema de Informação Geográfica (GIS), que consisti numa estrutura de processamento eletrônico de dados que permitem a captura, armazenamento, manipulação, análise.

#### 4.3 POPULAÇÃO E AMOSTRA

Para o estudo, foi considerada a população de indivíduos com diagnóstico da DF do estado do Ceará, sendo os indivíduos acompanhados no HEMOCE, HIAS e HUWC.

- **Critério de Inclusão:** Todos os casos com diagnóstico de DF segundo o Código Internacional de Doença Versão 11 (CID) no Cap. 03 sobre as Doenças do Sangue e dos Órgãos Hematopoiéticos e Alguns Transtornos Imunitários, no grupo das Talassemias (D.56) e Transtornos Falciformes (D.57).
- **Critério de Exclusão:** Registros sem da data de nascimento, data de diagnóstico e os casos duplicados.

Foram coletadas 775 fichas de casos de DF, desses, 107 estavam dentro do critério de exclusão, ou seja registros sem data de nascimento, data de diagnóstico e os casos duplicados definindo a amostra da pesquisa em 668 casos de DF. Desses 51,5% (344/668) faziam parte da Hemorrede, 36,1% (241/668) HIAS e 12,4% (83/668) do HUWC.

Pelo tempo proposto na pesquisa não foi possível coletar todos os casos registros dos HUWC. Apesar do contato com os técnicos de informática nos disponibilizando informações do Sistema Master, houve limitações neste sentido. Essa coleta foi realizada uma vez por semana, no dia da consulta no ambulatório de hematologia. O processo de atendimento do HUWC está separado por especialidade, e a partir da separação, conseguimos coletar os casos de DF que estavam marcados. Enquanto na Hemorrede tivemos o acesso ao formulário do sistema Hemovida e alguns hemocentros regionais não enviaram em tempo hábil

informações necessárias para a coleta. No HIAS, além do acesso ao sistema HosPub, também obtivemos informações do ambulatório de hematologia por uma profissional de saúde, enfermeira, responsável pelo setor. Outra facilidade que tivemos foi uma profissional de saúde, médica, que atende essa população disponibilizou uma listagem dos falcêmicos que utilizam para o seu controle no atendimento.

#### 4.4 COLETA DE DADOS

A coleta foi por meio dos formulários dos sistemas Hemovida Web – DF do HEMOCE, sistema HOSPUB do HIAS e sistema informatizado do HUWC. São dados secundários armazenados nesses bancos de dados e que representam as pessoas com DF atendidas, em órgãos públicos do Ceará, em Instituições referenciadas pelo governo. A coleta de dados ocorreu de maio a novembro de 2018.

Como as instituições diferem em seus registros nas informações coletadas dos usuários, em alguns casos houve a necessidade de buscar dados nos prontuários das pessoas com DF para uniformizar o banco de dados. Não houve contato direto com os usuários para o preenchimento do banco de dados.

Elaborou-se um instrumento de coleta de dados (ficha de investigação epidemiológica) pela pesquisadora com informações sócio demográfica e clínicas do estudo com as seguintes variáveis independentes: idade, sexo, raça/cor (branca, preta, amarela, parda ou indígena), estado civil, profissão, escolaridade, município de residência, endereço, zona (urbana ou rural). As variáveis dependentes foram: diagnóstico, data do diagnóstico, óbito, data do óbito, dados clínicos, dados clínicos (sinais e sintomas), transfusão (sim ou não), medicações, dentre outras.

A fim de alcançar os objetivos do trabalho, a coleta foi dividida em três momentos: O primeiro, no Hemoce Coordenador/Fortaleza, onde os dados foram coletados nos formulários dos sistemas Hemovida Web – DF que abrangem informações dos Hemocentros Regionais. O segundo, as informações sócios demográficas no sistema HOSPUB do HIAS e outras informações pertinentes e informações clínicas, foram complementadas em alguns prontuários. No terceiro momento, foi utilizado sistema informatizado do HUWC – Master que sofreu também

complementação de algumas informações nos prontuários. As informações coletadas foram registradas no instrumento de coleta de dados (APÊNDICE A).

#### 4.5 ORGANIZAÇÃO E ANÁLISE DOS DADOS

De posse dos dados, procedeu-se análise com auxílio do software Excel, processados no programa de análise estatística Epi Info 7.0®.

Após codificação com a utilização de uma planilha, os dados foram armazenados eletronicamente no EpiInfo, visando tratamento estatístico simples e os resultados apresentados por meio de tabelas e gráficos para melhor compreensão, bem como calculadas médias, mediana, frequências absolutas e relativas, e proporções. As informações foram complementadas pela consulta aos prontuários clínicos arquivados nas instituições envolvidas.

Inicialmente foi realizada a descrição do perfil epidemiológico dos casos da DF por meio de uma análise univariada, com frequências absolutas e relativas das variáveis coletadas. Posteriormente foi realizada a caracterização da distribuição espacial desses indivíduos, por mapas de fluxos e mapas no programa QGIS versão 2.16.3 (QGIS).

#### 4.6 ASPECTOS ÉTICOS E LEGAIS

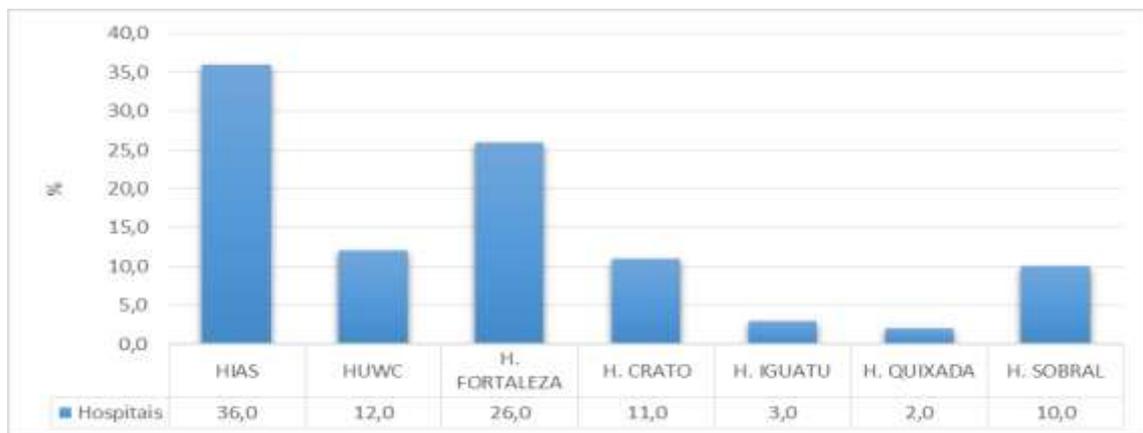
A pesquisa foi iniciada após a aprovação no Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da UECE, instituição proponente com parecer de nº 2.551.720, e nas referidas instituições coparticipante: HIAS (parecer nº 2.668.033), HUWC (parecer nº 2.699.474) e HEMOCE (Carta de anuência).

Foram respeitados todos os princípios éticos preconizados na Resolução N°466/2012, do Conselho Nacional de Saúde da Saúde (CNS), que dispõe sobre as normas regulamentadoras para o desenvolvimento de pesquisas envolvendo seres humanos, assegurando confiabilidade, privacidade, anonimato e sigilo da identidade dos participantes da pesquisa e, ao mesmo tempo, garantindo a imparcialidade, impessoalidade e objetividade na condução do estudo e na redação dos relatórios técnicos.

## 5 RESULTADOS E DISCUSSÃO

Dos 668 casos de DF encontrados 51,5% (344/668) eram pacientes em atendimento na Hemorrede, sendo distribuídos nos Hemocentros: Hemoce Fortaleza 25,8% (173/668), Hemoce Crato 11,4% (76/668), Hemoce Sobral 9,7% (65/668), Hemoce Iguatu 3% (20/668) e Hemoce Quixadá 1,5% (10/668). As outras duas instituições de referência em atendimento ao falcêmicos do estudo registraram 36,0% (241/668) o HIAS e o HUWC 12,4% (83/668) (Figura 3).

**Figura 3 - Proporção dos casos da Doença Falciforme distribuídos pelas instituições de referência estaduais. Ceará, 1964 à 2018\***



Fonte: Elaborada pela autora.

\*dados até 22/11/2018, sujeitos à revisão.

Quanto ao perfil sócio demográfico, a maioria dos pacientes se encontrava na faixa etária de 20 a 59 anos, correspondendo a 51% (341/668), em menor proporção os maiores de 60 anos 2,8% (19/668). A idade média foi de 22,8 anos. Os estudos sobre a expectativa de vida evidenciaram aumento progressivo da doença. No entanto, o baixo percentual em pessoas maior de 60 anos se assemelham aos resultados encontrado no presente trabalho (Tabela 4).

Dos 668 casos, 53% (354/668) eram do sexo feminino e 47% (314/668) do sexo masculino. Resultado semelhante foi encontrado em estudo realizado no Hemocentro Coordenador da Bahia, no qual se registrou 48,9% (23/47) dos casos da DF do sexo feminino e 51,1% (24/47) do sexo masculino. Segundo Ferreira (2012)

esses achados reforçam a teoria de que o gene da DF não está ligado ao sexo, logo não é um determinante significativo de maior ou menor sobrevida.

Em relação à raça, 69,0% se declarou parda, preta 9,1%, branca 7%, amarela 1%. Isso corrobora com alguns estudos que relatam maior prevalência da DF está nas pessoas da raça negra, porém não se pode excluir a possibilidade de pessoas com outro tipo de cor da pele apresentarem a DF. Destaca-se que 13,8% (92/668) não possuem informação da raça. Segundo Martins (2010), o alto grau de miscigenação no Brasil dificulta a caracterização da raça (tabela 4).

Na tabela 4, 13,8% (92/668) não possuem informação da raça, dado este recomendado pelo MS na elaboração de políticas públicas para a saúde da população negra em todo o país. Segundo o Instituto de Pesquisa e Estratégia Econômica do Ceará (IPECE), a Região Nordeste detém 38,4% de todos os residentes do Brasil, que se declaram de cor parda e com 34,8% cor preta e que o Ceará ocupou o 8º lugar na proporção de residentes que se declararam nessa categoria, parda (CEARÁ, 2012).

Em relação à escolaridade, 41,2% (275/668) não tinham registros. Logo não evidenciou resultados passíveis de análise. Dos poucos registros obtidos sobre a escolaridade notou-se frequência maior no ensino fundamental incompleto, correspondendo a 18,9% (126/668). Todavia, a literatura refere-se à dificuldade encontrada pelas pessoas com DF em concluir os estudos por causa da doença, pois ela leva a internações frequentes ou incapacidades de ir à escola nas crises álgicas. Também apontam que 80% a 85% das pessoas com DF são de baixa escolaridade e que este fator reflete em desemprego na fase adulta ou baixa remuneração (SILVA, 2013; FRANÇA, 2015).

**Tabela 4 – Distribuição das características sócio demográficas dos casos da Doença Falciforme. Ceará, 1964 à 2018\***

<b>VARIÁVEIS</b>	<b>N</b>	<b>%</b>
<b>Sexo</b>		
Feminino	354	53,0
Masculino	314	47,0
<b>Raça/cor</b>		
		0,0
Parda	461	69,0
Preta	61	9,1
Branca	47	7,0
Amarela	7	1,0
Ignorado/branco	92	13,8
<b>Faixa Etária</b>		
		0,0
1 - 9 anos	168	25,1
10 - 19 anos	140	21,0
20 -59 anos	341	51,0
≥ 60 anos	19	2,8
<b>Escolaridade</b>		
		0,0
Não estudou	37	5,5
Alfabetizado	32	4,8
Fundamental completo	26	3,9
Fundamental incompleto	126	18,9
Médio completo	83	12,4
Médio incompleto	69	10,3
Superior completo	6	0,9
Superior incompleto	14	2,1
Ignorado/branco	275	41,2
<b>Localidade</b>		
Zona Urbana	465	69,6
Zona Rural	203	30,4

Fonte: Elaborada pela autora.

\*dados até 22/11/2018, sujeitos à revisão.

A Tabela 5, revela que a hemoglobinopatia SS (HbSS), também conhecida como AF, é o tipo de DF mais prevalente no estudo, caracterizando 69,9% (467/668) dos casos, e a hemoglobinopatia B talassemia (Hb\_BETA) vem em seguida, com 14,1% (94/668). Tendo em vista à prevalência das hemoglobinopatias neste estudo, os resultados corroboram com a literatura quando descreve que HbS

como a hemoglobina variante mais comum e mais grave da DF na população brasileira (FREITAS; IVO; FIGUEIREDO, 2016).

Em relação à HbSS apresentada no parágrafo anterior estudos recentes têm demonstrado que pacientes com DF realizam transfusão de hemácias regularmente, com objetivo de melhorar o fluxo clínico da doença e a qualidade de vida. Neste estudo a tabela 5, com 53,5% (358/668) dos casos com DF realizaram transfusões. Deste total, 35,4% (127/358) informaram ser transfundidos até 10 vezes. Vizzoni (2017) ressalta que as transfusões são importantes para o tratamento de pacientes com DF, porém podem ocasionar riscos imunológicos, como aloimunização que, geralmente, acometem pacientes politransfundidos.

**Tabela 5 – Distribuição dos tipos de hemoglobinopatias, ocorrência de transfusão sanguínea nos casos da Doença Falciforme. Ceará, 1964 à 2018\*.**

VARIÁVEIS	Nº (668)	%
<b>Tipo de Hemoglobinopatia</b>		
HbSS	467	69,9
Hb_BETA	94	14,1
HbSC	69	10,3
HbCC	10	1,5
Hb_ALFA	11	1,6
HbSD	4	0,6
HbSD	1	0,1
HbSE	0	0,0
Outros hemoglobinopatias	12	1,9
<b>Transfusões</b>		
SIM	358	53,5
NÃO	310	46,5
<b>Nº Transfusões</b>		
1 a 10 vezes	127	35,4
11 a 20 vezes	26	7,2
>20 vezes	9	2,5
Sem informação	196	54,7

Fonte: Elaborada pela autora.

\*dados até 22/11/2018, sujeitos à revisão.

Cabe ressaltar que foi bastante comum a ocorrência e recorrência de diversas complicações em uma mesma pessoa ao longo do seu acompanhamento. Segundo Santos et al (2014) ao longo das evoluções clínicas, a predominância está nas crises algícas (74,1%) e a pneumonia (46,6%).

Dentre as diversas complicações clínicas destaca-se a crise álgica com 54,9% (367/668). Destacamos como a segunda complicação mais frequente a pneumonia com 17,1% (114/668), onde se sabe que o pulmão constitui um dos principais alvos de complicação aguda e crônica, por ser um órgão propício à falcização devido às suas peculiaridades anatômicas (GUALANDRO, 2007) (Tabela 6).

Diante do exposto, os resultados desse estudo em relação a complicações clínicas se assemelham com outras pesquisas, quando destacam a crise álgica como a maior prevalência, devido ao dano tissular isquêmico secundário à obstrução do fluxo sanguíneo pelas hemácias falcizadas. É de fundamental importância buscar conhecer e compreender esse processo pelo qual esse paciente está sendo conduzido a conviver, partindo, assim, do princípio que é uma doença crônica permeada por crises álgicas.

Serjeant (2013) diz que a causa mais frequente de hospitalização segundo as complicações pulmonares aguda na DF são as denominadas síndromes torácicas agudas (STA). Saliento que a maioria dos desfechos fatais são precedidos por episódios agudos onde STA, considerada dessa forma por ter início súbito e com rápida progressão.

Outras complicações também se destacaram, entre: ferritina alta 16,8% (112/668), sequestro esplênico 10,8 (72/668), litíase biliar 7,9% (53/668), AVC 4,0% (27/668) entre outros (Tabela 6).

Dentre as manifestações clínicas a icterícia e a febre foram os sinais mais evidentes, 11,1% (74/668) e 10% (67/668) respectivamente. A icterícia pode estar conexas com a menor sobrevivência das hemácias e deste modo, com a anemia hemolíticas. Enquanto a febre segundo achado clínico mais incidente, pode ser uma manifestação derivada da crise álgica. Acontece comumente em consequência da isquemia tecidual e liberação de pirógenos endógenos; secundária às crises de anemia hemolítica ou como sinal de infecção (MARTINS, 2010).

O sequestro esplênico é complicação grave da DF, com uma diminuição rápida e progressiva da hemoglobina pode evoluir ao choque hipovolêmico fatal se não tratado rapidamente. A esplenectomia é indicada após duas crises de sequestro e/ou após um primeiro episódio grave (MARTINS, 2010). Identificamos uma

frequência de 10,8% (72/668) no aparecimento da complicação clínica: sequestro esplênico, onde desde 1,6% (11/668) apresentaram esplenomegalia.

Devido às inúmeras complicações às quais as pessoas com DF estão suscetíveis, necessitam-se fazer uso de medicações que auxiliam na prevenção e tratamento. Destacamos no presente estudo a alta prevalência de uso do ácido fólico, com 89,1% (595/668), seguido pela hidroxiureia com 46,1% (308/668) (Tabela 6).

Conforme autores, o ácido fólico é importante na formação das hemácias. Há muitos anos faz parte do protocolo de tratamento da DF, tornando-se de uso contínuo. Estudos revelam a existência de baixos níveis de ácido fólico em pacientes com AF. Diante disso, os resultados estão semelhantes à literatura, sendo a medicação mais usada no estudo.

A hidroxiureia foi o segundo medicamento mais frequente nos resultados, reduzindo significativamente as complicações devido ao aumento da síntese da hemoglobina fetal (HbF), reduzindo também as crises dolorosas, hospitalizações e regressão dos danos em órgão ou tecidos, aumentando a sobrevida dos pacientes (ROMAN e BUENO, 2018).

As pessoas que usam o hidroxiureia têm, aproximadamente, metade das crises apresentadas antes do uso da droga (BRASIL, 2014a). Segundo a Portaria conjunta nº.05 de 19 de fevereiro de 2018, que aprova o protocolo clínico e diretrizes terapêuticas da DF existem critérios de inclusão para seu uso, que deverão ser contemplados: 1) Eletroforese de Hb compatível ao diagnóstico da DF; 2) Idade igual ou maior que dois anos; 3) Reavaliações periódicas; 4) Beta-HCG sérico negativo para mulheres de idade reprodutivas; 5) Ter apresentado pelo menos uma ou mais das complicações clínicas.

Outra medicação de suma importância ao tratamento dos pacientes falcêmicos é a profilaxia com penicilina recomendada em crianças com anemia falciforme menores de 5 anos de idade, que pode prevenir até 80% dos episódios de septicemia. O impacto da profilaxia é enorme e deve ser iniciado aos 3 meses de idade para todas as crianças com doenças falciformes. (ANVISA, 2001)

**Tabela 6 – Distribuição da ocorrência da manifestação clínica, complicação e uso de medicamento nos casos da Doença Falciforme. Ceará, 1964 à 2018\***

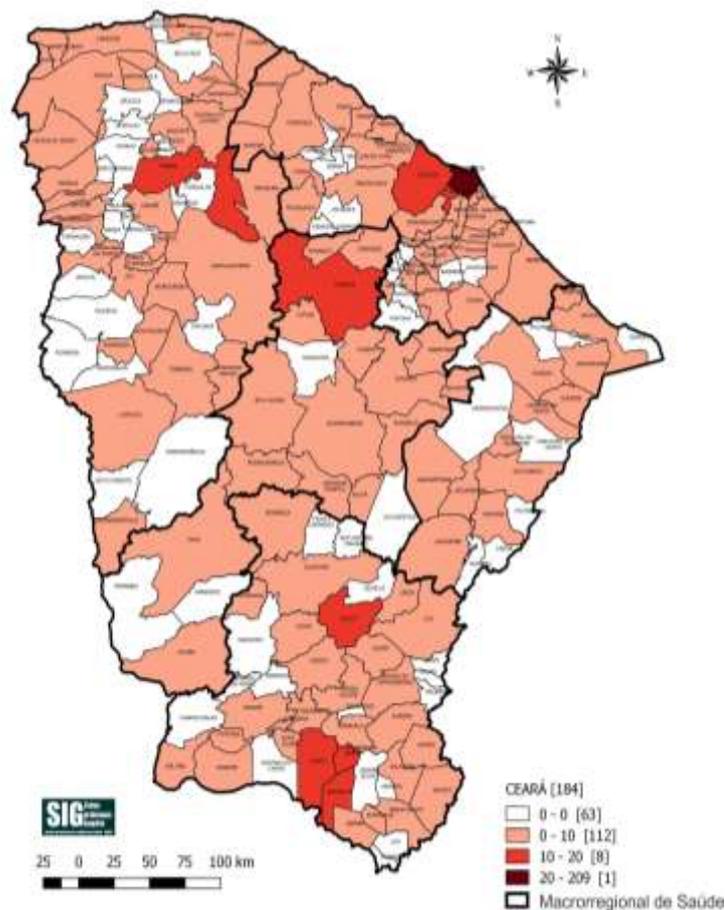
<b>VARIÁVEIS</b>	<b>(Nº 668)</b>	<b>%</b>
<b>Manifestação clínica</b>		
Crise Álgica	367	54,9
Febre	67	10,0
Dor Abdominal	37	5,5
Artralgia	33	4,9
Edema	30	4,5
AVC	27	4,0
Cefaleia	25	3,7
<b>Complicação</b>		
Pneumonia	114	17,1
Ferritina alta	112	16,8
Icterícia	74	11,1
Sequestro Esplênico	72	10,8
Litíase Biliar	53	7,9
Hepáticas	37	5,5
Priapismo	14	2,1
Vaso Oclusão	10	1,5
Úlcera	9	1,3
Dor Lombar	4	0,6
Necrose	4	0,6
<b>Uso de Medicamento</b>		
Ácido Fólico	595	89,1
Hidroxiureia	308	46,1
Dipirona	104	15,6
Benzetacil	58	8,7
Pen_Oral	47	7,0
Ferro	43	6,4
Paracetamol	40	6,0
Exjade	8	1,2
AAS	7	1,0
Pen_Cristalina	6	0,9
Ibuprofeno	4	0,6
Noripurum	2	0,3
Furosemida	2	0,3
Anlodipino	1	0,1
Buscopan	1	0,1
Citoneurim	1	0,1

Fonte: Elaborada pela autora.

\*dados até 22/11/2018, sujeitos à revisão.

O mapa da distribuição espacial dos casos identificados de DF no estado (figura 4) apresenta os 184 municípios. Desses, 121 (65,7,3%) possuem pacientes com essa doença. Destacamos na capital do Ceará, Fortaleza 208 dos casos de DF e os 10 municípios de maior representatividade foram Maracanaú (20 pacientes), Caucaia (19 pacientes), Crato (16 pacientes), Juazeiro do Norte e Sobral (15 pacientes), Canindé (12 pacientes), Barbalha (11 pacientes) e Iguatu (10 pacientes), Acaraú e Brejo Santo (9 pacientes). Existem três pacientes em tratamento da DF que são procedentes dos estados de Pernambuco (2 casos) e Piauí (1 caso) respectivamente.

**Figura 4 - Distribuição Espacial dos Casos da Doença Falciforme no Ceará, 1964 à 2018\*.**



Fonte: Elaborada pela autora.

\*dados até 22/11/2018, sujeitos à revisão.

Em Fortaleza existem três instituições de referências para o atendimento aos falcêmicos, distribuídas entre o Hemoce Coordenador Fortaleza, HIAS e HUWC, onde destaca-se com maior representatividade 74,4% (497/668), seguido das outras instituições que atendem outros municípios. Temos os Hemocentros referentes aos municípios de Crato 11,4% (76/668), Sobral 9,7% (65/668), Iguatu 3,0% (20/668) e Quixadá 1,5% (10/668) (Tabela 7).

**Tabela 7 - Municípios em atendimento dos casos da Doença Falciforme no Ceará, 1964 à 2018\*.**

<b>Municípios</b>	<b>Nº</b>	<b>%</b>
Fortaleza	497	74,4
Crato	76	11,4
Sobral	65	9,7
Iguatu	20	3,0
Quixadá	10	1,5
<b>Total Geral</b>	<b>668</b>	<b>100</b>

Fonte: Elaborada pela autora.

\*dados até 22/11/2018, sujeitos à revisão.

Dos 668 casos de DF o Hemoce possuía prevalência de 51,5% (344/668), onde atende somente adultos e nos Hemocentros Regionais sua demanda abrange todas as idades. Em segundo lugar, temos o HIAS 36,1% (241/668), como instituição de referência no atendimento às crianças e adolescentes com DF e outras especialidades, e em terceiro lugar, temos o HUWC com 12,4% (83/668) dos atendimentos falcêmicos no ambulatório de hematologia (Tabela 8).

Justifica-se que o HEMOCE tenha mais de 50% por causa da sua distribuição da HEMORREDE difundida no Ceará entre os HEMOCES que são:

- Hemoce de Crato, que abrange as Células Regionais de Saúde (CRES): 19<sup>a</sup>-Brejo Santo, 20<sup>a</sup>-Crato e 21<sup>a</sup>-Juazeiro do Norte;
- Hemoce de Juazeiro, que possui o hemonúcleo de Juazeiro do Norte está sob Gerência do Hemocentro Regional de Crato;
- Hemoce de Iguatu abrange as CRES: 17<sup>a</sup> - Icó e 18<sup>a</sup>-Iguatu ;
- Hemoce de Sobral abrange as CRES: 11<sup>a</sup> Sobral, 12<sup>a</sup> Acaraú e 13<sup>a</sup> Tianguá

- Hemoce de Quixadá abrange as CRES: 8ª Quixadá, 9ª Russas, 10ª Limoeiro do Norte

- Hemoce Coordenador – Fortaleza que abrange as demais CRES, totalizando 22º CRES.

**Tabela 8 - Apresentação das unidades de referência no atendimento da Doença Falciforme: HEMOCE, HIAS e HUWC segundo ano. Ceará, 1964 à 2018\*.**

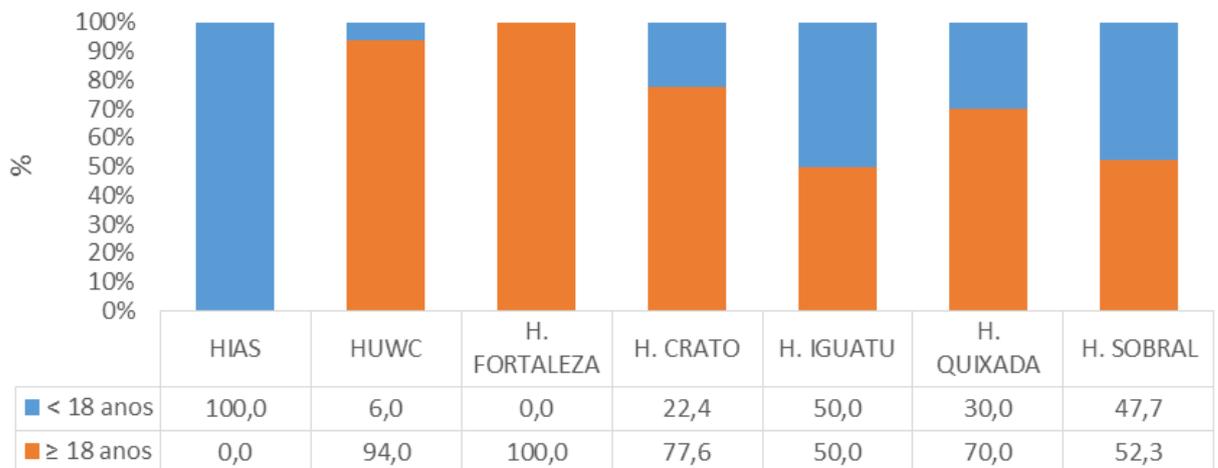
Unidades	1964-1980		1981-1990		1991-2000		2001-2005		2006-2010		2011-2015		2016-2018*		Total	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Hemoce	10	83,3	32	76,2	116	78,9	28	32,2	56	49,1	79	42,5	23	28,8	344	51,5
HIAS	0	0	0	0	17	11,6	47	54	38	33,3	95	51,1	44	55	241	36,1
HUWC	2	16,7	10	23,8	14	9,5	12	13,8	20	17,5	12	6,5	13	16,3	83	12,4
<b>Total</b>	<b>12</b>	<b>100</b>	<b>42</b>	<b>100</b>	<b>147</b>	<b>100</b>	<b>87</b>	<b>100</b>	<b>114</b>	<b>100</b>	<b>186</b>	<b>100</b>	<b>80</b>	<b>100</b>	<b>668</b>	<b>100</b>

Fonte: Elaborada pela autora.

\*dados até 22/11/2018, sujeitos à revisão.

Destaca-se que na figura 5, a distribuição dos casos na faixa de etária dividida entre menores que 18 e maiores ou igual a 18 anos corrobora com o preconizado nas instituições. O HIAS apresentou 100% de atendimentos em menores de 18 anos, instituição que atua diretamente no tratamento de crianças/adolescentes com DF. No Hemoce Coordenador – Fortaleza também tem 100% de atendimento nos maiores ou iguais a 18 anos. Enquanto isso as outras instituições possuem atendimento em todas as faixas de idade. Contudo, apresentam com mais de 50% em atendimentos aos maiores de 18 anos.

**Figura 5 - Proporção dos casos da Doença Falciforme segundo Hospitais por faixa etária (<18 anos ou ≥18 anos). Ceará, 1964 à 2018\*.**



Fonte: Elaborada pela autora.

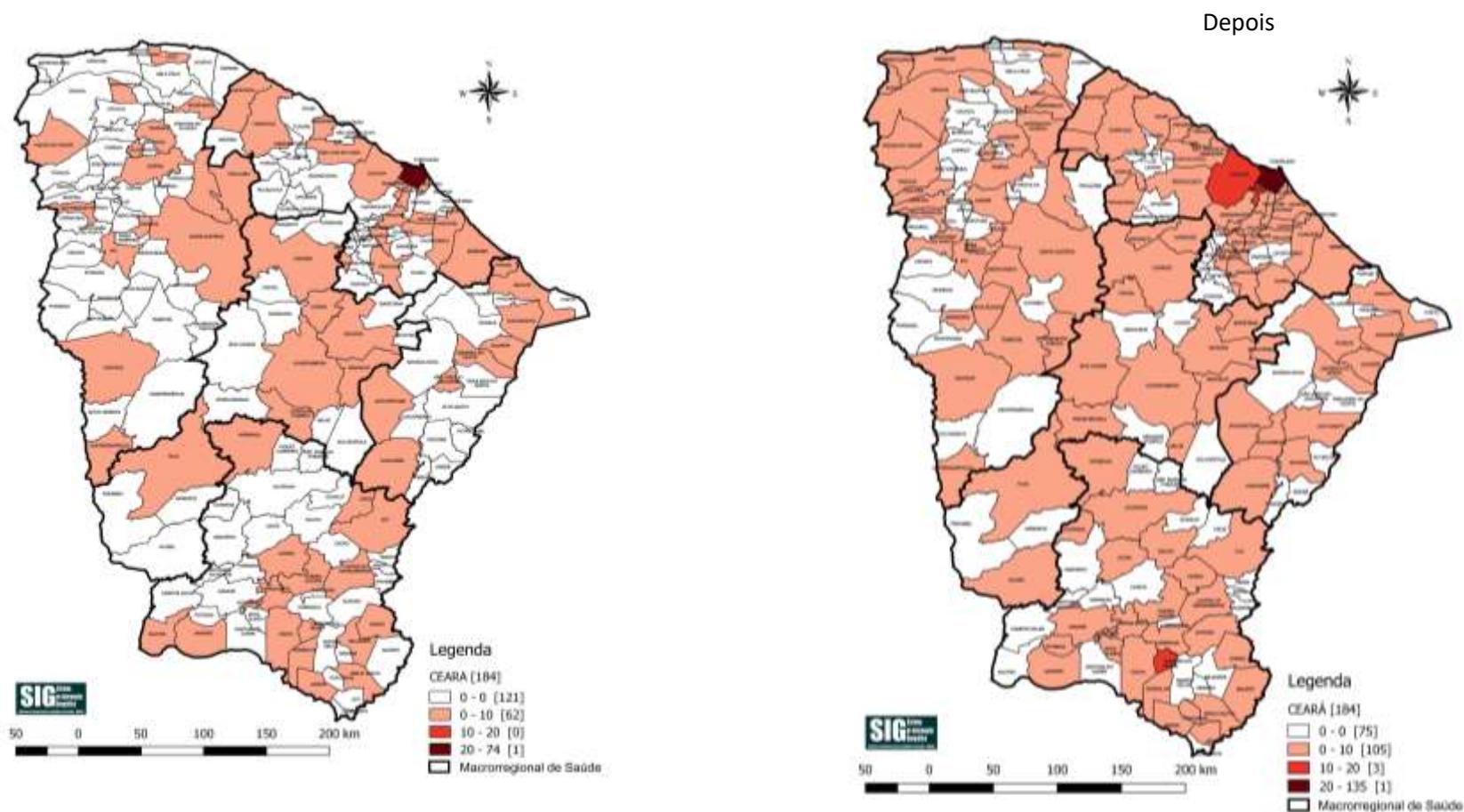
\*dados até 22/11/2018, sujeitos à revisão.

Destaca-se aumento de 31,5% equivalente, a 58 dos 184 municípios do estado, após a portaria nº MS-822/2001, que instituiu a obrigatoriedade da pesquisa da DF no teste do pezinho. A partir disso houve uma notificação maior nos casos de DF. Atualmente todos os 184 municípios do Ceará realizam o teste do pezinho (Figura 6).

Observa-se que antes da portaria nº 822/2001, 34% (63/184) dos municípios com DF realizavam o teste do pezinho e depois da mesma houve um aumento para 59,2% (109/184) dos municípios que iniciaram o referido teste (Figura 6).

Diante do exposto, ressalta-se a importância da PNTN que tem como objetivo promover o diagnóstico de patologias congênitas de crianças nascidas vivas, proporcionando tratamento oportuno, evitando mortalidade e reduzindo morbidade provocadas pelas doenças triadas, tornando assim um cenário positivo para o estado (BRASIL, 2016).

**Figura 6 - Distribuição espacial dos casos de doença falciforme segundo implantação do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), antes e depois da portaria de 2001.**



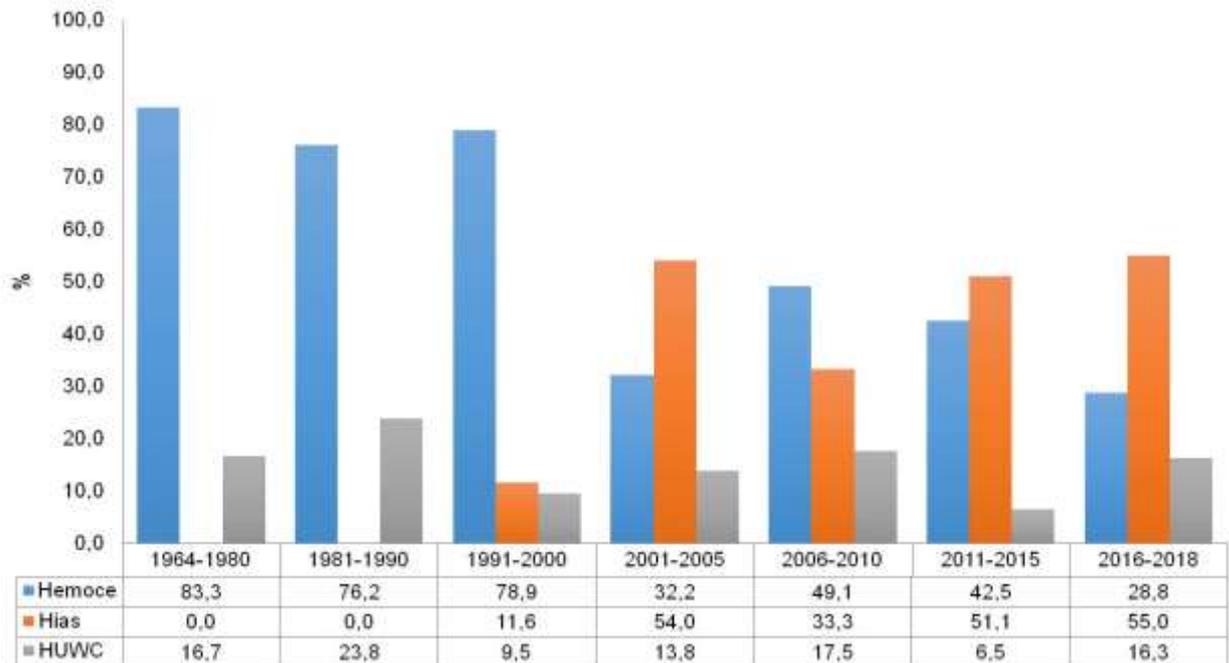
Fonte: Elaborada pela autora.

\*dados até 22/11/2018, sujeitos à revisão.

A figura 7 mostra a distribuição dos casos da DF segundo ano e unidade de atendimento. A análise foi realizada a cada cinco anos após ser instituída a portaria 2001 PNTN. A partir disso, entre os 668 casos de DF do estudo encontraram-se 30% (201/668) casos falcêmicos entre os anos 1994 até 2000, enquanto a partir de 2001 até 2018 houve aumento para 69,9% (467/668) dos casos falcêmicos (Figura 7).

Com a implantação da portaria do PNTN em 2001, política pública de saúde brasileira instituída no SUS, houve aumento significativo nos dados, principalmente para o HIAS, instituição de referência infantil no estado. Estudos relatam que antes do PNTN 20% das crianças com AF não chegaram a cinco anos de idade (Figura 7).

**Figura 7 - Distribuição dos casos da Doença Falciforme segundo ano e instituições: Hemoce, HIAS e HUWC antes e depois do PNTN. Ceará, 1964 a 2018\*.**



Fonte: Elaborada pela autora.

\*dados até 22/11/2018, sujeitos à revisão.

Em se tratando de ações da área da saúde, a intersetorialidade, proposta pelo SUS contempla a avaliação e a inspeção de área de abrangência de uma determinada região. Neste sentido, o uso do geoprocessamento para conhecer, acompanhar, monitorar, identificar a área urbana tem sido notável em alguns estudos. Ainda neste contexto, discutir sobre a distância territorial na adesão ao tratamento de alguma doença pode ser um diferencial (NARDI, 2013).

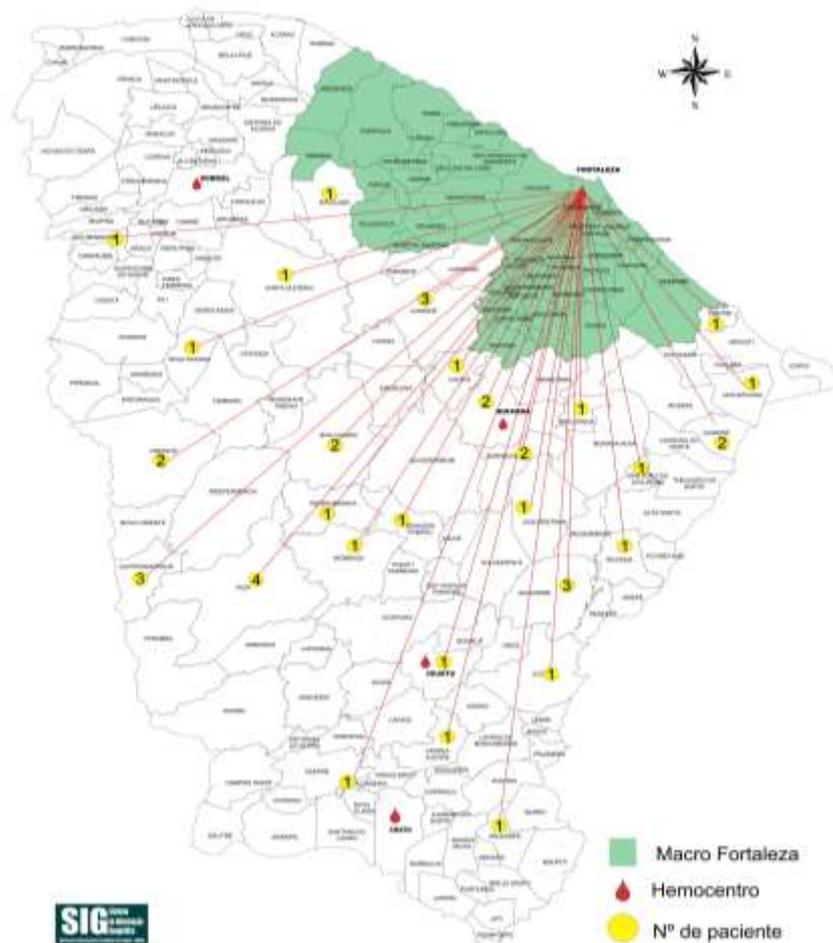
No entanto, houve necessidade nesse estudo de apresentar o fluxo percorrido no atendimento ambulatorial dos casos da DF no estado. Em relação à distribuição desses casos foi dada ênfase para aqueles que estão no Hemoce Coordenador – Fortaleza. Percebe-se existirem casos provenientes de outros municípios de residência, que, pela distância e/ou distribuição territorial deveriam, estar sendo atendidos em algum hemoce regional próximo à sua área de abrangência (Figura 8).

No que se refere às crianças falcêmicos assistidas pelo HIAS foi identificado também que, em relação a sua distribuição, algumas crianças

procedentes de outros municípios fazem o fluxo para Fortaleza. Ao invés disso, poderiam estar sendo acompanhados e atendidos no Hemoce Regional. Cabe aqui, uma discussão mais abrangente sobre a redefinição da distribuição da rede de assistência de saúde aos falcêmicos dentro da sua área de abrangência (Figura 9).

Diante de tal realidade, o impacto comprovado da atenção em unidade de saúde mais próxima ao local de moradia, assegura um vínculo maior entre o usuário e a equipe de saúde, promovendo uma abordagem mais integral e reduzindo, assim, a morbiletalidade e aumentando a expectativa de vida para as pessoas com DF (BRASIL, 2015a).

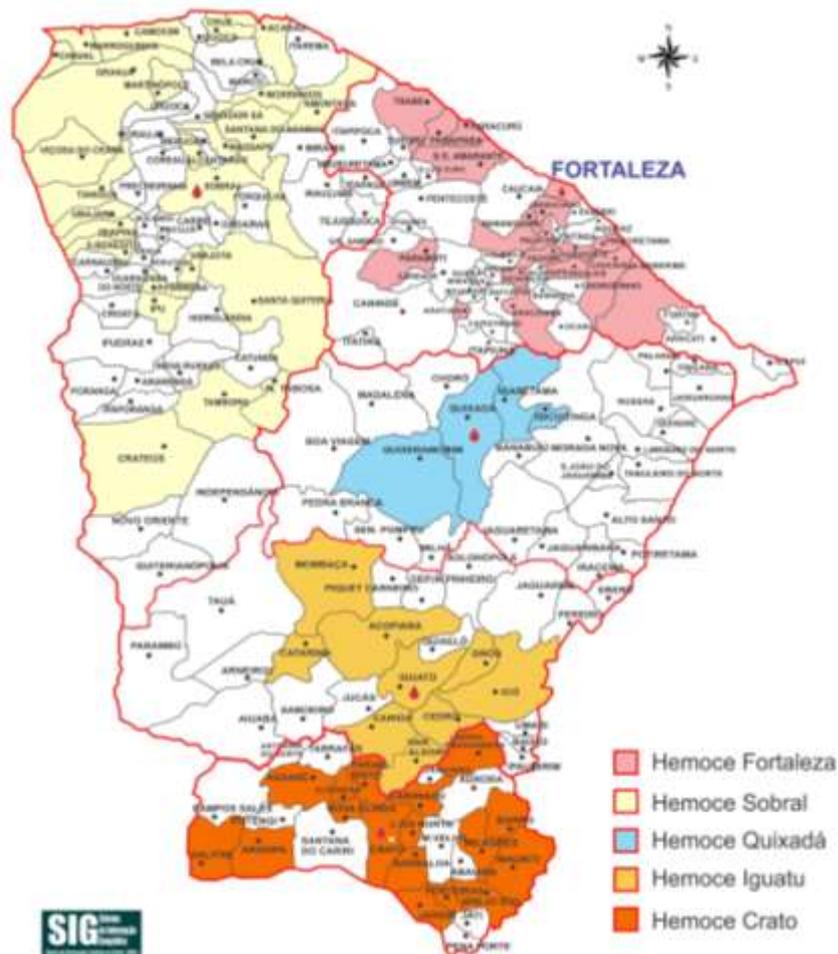
**Figura 8 - Distribuição de casos da Doença Falciforme atendidos no Hemoce Coordenador - Fortaleza, fora da sua macrorregião de residência. Ceará, 1964 a 2018**



Fonte: Elaborada pela autora.



**Figura 10 - Distribuição de casos da Doença Falciforme atendidos nos Hemocentros Regionais, dentro da sua macrorregião de residência. Ceará, 1964 a 2018\***



Fonte: Elaborada pela autora

\*dados até 22/11/2018, sujeitos à revisão

Observa-se, na figura 10, o fluxo referente a alguns municípios dos Hemocentros regionais se encontrarem conforme as delimitações da sua área de abrangência. Contudo, compreender os aspectos na organização do território faz-se essencial para promover a equidade em saúde (DUARTE, 2015).

A descentralização dos serviços de hematologia é uma sugestão feita com a finalidade de aliviar a demanda do Hemoce Coordenador – Fortaleza. Dessa

forma, tornaria mínimos os deslocamentos desnecessários, o tempo e os gastos com o serviço e desgaste dos usuários. A descentralização possibilita melhoria do acesso e acompanhamento com especialistas, podendo melhorar a qualidade de vida dos pacientes (FRANÇA, 2015).

Diante de tal realidade, reforço ao serviço a busca pela maior proximidade com atenção básica em relação à criança falcêmica. Conforme Gomes et al (2014), para cuidar da pessoa com DF é imprescindível o envolvimento dos diversos níveis de atenção à saúde.

## 8 CONCLUSÃO

O uso do geoprocessamento constitui-se uma importante ferramenta para identificação e localização dos casos da DF, bem como estabelecer o perfil epidemiológico da doença, peça fundamental na preparação de estratégias em saúde, com a finalidade de aperfeiçoar a qualidade no atendimento clínico e terapêutico.

Concluiu-se que o diagnóstico precoce da DF pode não somente reduzir as manifestações clínicas, como também melhorar o resultado terapêutico e o prognóstico dos casos, proporcionando melhor qualidade de vida aos pacientes.

O uso da Hidroxiuréia tem impacto positivo na sobrevida das pessoas com DF, com a redução da frequência das crises, necessitando menos internações e, assim, melhorando a qualidade de vida do paciente.

A partir da criação da portaria nº MS-822/2001, com a obrigatoriedade do PNTN, houve melhoria na notificação dos casos da DF.

Em relação aos serviços de hematologia nos municípios foi observado que muitos atendimentos em crianças são realizados no hospital infantil que estão fora da sua área de abrangência, que deveriam estar sendo acompanhadas e assistidas em algum Hemoce regional, assim evitaria um deslocamento desnecessário. Concluiu-se haver alta demanda de crianças com DF assistidas no hospital infantil Albert Sabin procedentes de outros municípios, que deveriam ser acompanhadas pelo hemoce regional na sua área de abrangência, evitando, assim, o deslocamento desnecessário do paciente.

Recomenda-se aos gestores municipais e estaduais a utilização do georeferenciamento como estratégia de identificação das áreas sendo uma importante ferramenta para subsidiar ações de vigilância epidemiológica, permitindo aos profissionais de saúde escolher intervenções específicas de acordo com a necessidade da população.

As discussões apresentadas na presente dissertação contribuirão para melhoria no cuidado às pessoas com DF, principalmente no fluxo de atendimento, tratamento e acompanhamento. Recomenda-se reavaliação da rede de assistência de saúde aos falcêmicos dentro da sua área de abrangência.

É importante ressaltar que a falta de informação de algumas variáveis do estudo pode ter limitado a real situação da DF. Dessa forma, recomenda-se melhoria no preenchimento das fichas de atendimento na unidade de referência, sendo estas um importante instrumento na formulação, implementação e avaliação de políticas públicas voltadas para a saúde da população.

Diante dessa realidade sugere-se que mais estudos nesta temática sejam desenvolvidos com o intuito de melhorar as ações de políticas públicas em saúde, bem como ações de vigilância em saúde.

Enfim, considera-se que o conhecimento epidemiológico atualizado e técnicas de geoprocessamento são essenciais para uma tomada de decisão fundamentada. É imprescindível que sejam desenvolvidas novas pesquisas sobre a DF visando contribuir com programas de saúde voltados aos pacientes falcêmicos, bem como, compreender a conduta adequada para o atendimento dessa população, promovendo melhor qualidade de vida.

## REFERÊNCIAS

- AL-GHAZALY, J. et al. Characteristics of sickle cell anemia in Yemen. **Hemoglobin**, Yemen, v. 37, n. 1, p. 1-15, 2013.
- AGÊNCIA NACIONAL DE VIGILÂNCIA SANITÁRIA. **Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doença Falciformes**. Brasília, 2001. Disponível em : <<http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/anvisa/diagnostico.pdf>>. acesso em 15 jan 2019.
- BALLISTA, N. L. T., Doença Falciforme em Mato Grosso do Sul: Uma análise Epidemiológica. 2017. 125f. Dissertação (Mestrado Acadêmico de Enfermagem) - Universidade Federal de Mato Grosso do Sul, Mato Grosso do Sul, 2017.
- BALLAS, S. K.; KESEN, M. R.; GOLDBERG, M. F.; LUTTY, G. A.; DAMPIER, C.; OSUNKWO, I.; WANG, W. C.; HOPPE, C.; HAGAR, W.; DARBARI, D. S.; MALIK, P. Beyond the Definitions of the Phenotypic Complications of Sickle Cell Disease: An Update on Management. **The Scientific World Journal**, v. 12, n. 2, p. 1-55, 2012.
- BARCELLOS C. et al. Georreferenciamento de dados de saúde na escala submunicipal: algumas experiências no Brasil. **Epidemiol. Serv. Saúde**, Rio de Janeiro, v.17, n.1, p. 59-70, 2008
- BALENSIEFER T.K., YAMAGUCHI U.M. Triagem neonatal de hemoglobinopatias em Maringá – PR. **Revista Brasileira de Análise Clínicas – RBAC**, v. 50, (2 supl.2), p. S8-13, 2018. Disponível em: <<http://www.rbac.org.br/wp-content/uploads/2018/10/RBAC-2018502-Supl-2-revista-completa.pdf#page=9>>. Acesso em: 15 nov 2018.
- BRUNETTA D. M. et al. Manejo das complicações agudas da Doença Falciforme. **Medicina (Ribeirão Preto)**, v. 43, n. 3, p. 231-7, 2010.
- BONINI-DOMINGOS. C. R. Diagnóstico laboratorial nas doenças falciformes. In: IVO, M. L. (Org.). **Hematologia: um olhar sobre a Doença Falciforme**. Campo Grande: UFMS. 2013 p. 45-72.
- BONITA, R. **Epidemiologia básica**. 2. ed. Santos, SP: Santos Ed. 2010. 213p.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS nº 822, de 6 de junho de 2001. 2001 [portaria na Internet]. **Diário Oficial da União** de 07/06/2001; Seção 1. Disponível em: <[http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2001/prt0822\\_06\\_06\\_2001.html](http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2001/prt0822_06_06_2001.html)> Acesso em: 11 abr. 2017.
- \_\_\_\_\_, Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. Fundação Oswaldo Cruz. **Abordagens espaciais na saúde pública**. Fundação Oswaldo Cruz; Simone M. Santos, Christovam Barcellos, organizadores. Brasília: Ministério da Saúde, 2006.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. **Programa de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Falciformes e outras Hemoglobinopatias da Cidade de São Paulo.** Sistema único de Saúde, Área Técnica Saúde da População Negra. Secretária de Saúde do Estado de São Paulo. São Paulo, 2008.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. **Portaria nº319, de 6 de julho de 2010.** 2010. Ministério da Saúde. [online] Disponível em: <[http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2010/prt0319\\_06\\_07\\_2010.html](http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2010/prt0319_06_07_2010.html)> Acesso em: 9 out 2017.

\_\_\_\_\_. Portaria nº 2.829 de 14 de dezembro de 2012. Inclui a Fase IV no Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), instituído pela Portaria nº822/GM/MS, de 6 de junho de 2001. **Diário Oficial da União.** Brasília, 2012.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Doença Falciforme:** condutas básicas para tratamento / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. Brasília: Ministério da Saúde, 2013.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Doença Falciforme:** condutas básicas para tratamento / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. Brasília: Ministério da Saúde, 2013a.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. **Doença Falciforme:** enfermagem nas urgências e emergências: a arte de cuidar / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. Brasília: Ministério da Saúde, 2014.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. **Hidroxiureia:** uso e acesso / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência Brasília: Ministério da Saúde, 2014a.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. **Doença Falciforme:** orientações básicas no espaço de trabalho. Brasília: Ministério da Saúde, 2014b.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. **Doença Falciforme:** diretrizes básicas da linha de cuidado / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática. Brasília: Ministério da Saúde, 2015a.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados/DAET/SAS. **Doença Falciforme Conhecer para Cuidar.** Ministério da Saúde, 2015b.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. **Departamento de Atenção Especializada e Temática Triagem Neonatal Biológica**: manual técnico/ Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática. Brasília: Ministério da Saúde, 2016.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. **Coordenação de hemoderivado**. Disponível em: <<http://portalsaude.saude.gov.br/index.php/o-ministerio/principal/secretarias/955-sas-raiz/dahu-raiz/sangue-e-hemoderivados/l2-sangue-e-hemoderivados/13335-doenca-falciforme>> Acesso em: 12 ago. 2017.

\_\_\_\_\_. Câmara dos Deputados. **Projeto de Lei n.7.103 de fevereiro de 2014**. Modifica a Lei nº 12.288, de 20 de julho de 2010 (Estatuto da Igualdade Racial), para incluir o quesito cor ou raça nos prontuários, registros e cadastramentos do Sistema de Informação em Saúde do Sistema Único de Saúde (SUS). Disponível em: <[https://www.prefeitura.sp.gov.br/cidade/secretarias/upload/arquivos/secretarias/saude/popnegra/DoencaFalciforme\\_ProgramaAtencaoIntegral.pdf](https://www.prefeitura.sp.gov.br/cidade/secretarias/upload/arquivos/secretarias/saude/popnegra/DoencaFalciforme_ProgramaAtencaoIntegral.pdf) [http://www.camara.gov.br/sileg/Prop\\_Detalhe.asp?id=606005&st=1](http://www.camara.gov.br/sileg/Prop_Detalhe.asp?id=606005&st=1)>. Acesso em: 22 nov. 2018.

CASTELO N. M, GOMES L. F, NASCIMENTO R. E, RODRIGUES A. S. N. Anemia falciforme sobre o olhar de pessoas com a doença no Amapá. **Ciência Equatorial**, v. 2, n. 2, p. 45-52, jul. 2012

CAVALCANTI, Juliana Manzoni; MAIO, Marcos Chor. Entre negros e miscigenados: a anemia e o traço falciforme no Brasil nas décadas de 1930 e 1940. **Hist. cienc. saude-Manguinhos**, Rio de Janeiro , v. 18, n. 2, p. 377-406, 2011

CAVALCANTI, J.M.; MAIO, M.C.. Between black and miscegenated population groups: sickle cell anemia and sickle cell trait in Brazil in the 1930s and 1940s. **Hist. cienc. saude-Manguinhos**, Rio de Janeiro , v. 18, n. 2, p. 377-406, Junho 2011 . CALVO-GONZALEZ, Elena. On slaves and genes: “origins” and “processes” in genetic studies of the Brazilian population. **Hist. cienc. saude-Manguinhos**, Rio de Janeiro , v. 21, n. 4, p. 1113-1129, 2014 .

CARVALHO, E. M. F.; BRAGA, S. L. O.; FREITAS, S. L. F.; **Aspectos sociodemográficos de mulheres com Anemia Falciforme**. [S.l.]: PECIBES, 2018, 36-101.

CEARÁ. Secretaria da Saúde. **Hospital Infantil Albert Sabin**. 2015. Disponível em: <<http://www.hias.ce.gov.br/index.php/institucional/hospital>> Acesso em: 10 nov 2018

\_\_\_\_\_. Governo do Estado. **Informe - nº 23 - Março de 2012**. Disponível em <[http://www.ipece.ce.gov.br/informe/lpece\\_Informe\\_23\\_fevereiro\\_2012.pdf](http://www.ipece.ce.gov.br/informe/lpece_Informe_23_fevereiro_2012.pdf)> Acesso em: 16 jan 2019.

CHIESA A.M.; WESTPHAL M.F.; KASHIWAGI N.M. Geoprocessamento e a promoção da saúde: desigualdades sociais e ambientais em São Paulo. **Rev. Saúde Pública**, São Paulo, v. 36, n. 5, p. 559-567, out. 2002 .

SILVA, HÉLIDE DAMILLE *et al* . ANEMIA FALCIFORME E SEUS ASPECTOS PSICOSSOCIAIS: O OLHAR DO DOENTE E DO CUIDADOR FAMILIAR. **Rev Cuid**, Bucaramanga , v. 4, n. 1, p. 475-483, jan. 2013

DUARTE, LIGIA SCHIAVON *et al* . Regionalização da saúde no Brasil: uma perspectiva de análise. **Saude soc.**, São Paulo , v. 24, n. 2, p. 472-485, 2015 .

FRANÇA, S. A. B. A. **Fatores que interferem no acesso de pessoas com doenças falciforme ao hemocentro coordenador da Bahia.** 2015. 123f. Dissertação (Mestrado Profissional em Saúde Coletiva) – Universidade Federal da Bahia, Salvador – Bahia, 2015.

FERREIRA, M. C. B. **Doença Falciforme:** Um olhar sobre a assistência prestada na rede pública estadual – Hemocentro Regional de Juiz de Fora/ Mônica Calil Borges Ferreira. 2012. 135f. Dissertação (Mestrado em Saúde Coletiva) – Universidade Federal de Juiz de Fora, 2012

FRANÇA, S. A. B. A. **Fatores que interferem no acesso de pessoas com doenças falciforme ao hemocentro coordenador da Bahia.** 2015. 145f. Dissertação (Mestrado Profissional em Saúde Coletiva) – Universidade Federal da Bahia, Salvador – Bahia, 2015.

FREITAS, S. L. F.; IVO, M. L.; FIGUEIREDO, M. S. Aspectos epidemiológicos da Doença falciforme: atuação da enfermeira. In: IVO, M. L.; KIKUCHI, B. A.; MELO, E. S. P.; FREITAS, S. L. F. **Interdisciplinaridade na saúde: doença falciforme.** Campo Grande: UFMS, 2016. p. 193-217.

GUALANDRO S.F.M. et al. Complicações cardiopulmonares das doenças falciformes. **Rev. bras. hematol. hemoter**; 29(3):291-298, 2007.

GESPÚBLICA. **Programa nacional de gestão pública e desburocratização:** núcleo do ceará relatório de prêmio. 2013. Disponível em: <[http://www.hemoce.ce.gov.br/images/Artigos/gespublica\\_hemoce\\_ciclo2013.pdf](http://www.hemoce.ce.gov.br/images/Artigos/gespublica_hemoce_ciclo2013.pdf)>. Acesso em: 8 set 2017.

GOMES, I. L. V.; et al. Articulações do Programa de Triagem Neonatal Estadual para Doença Falciforme: Desafios na Rede de Serviços de Saúde. In: UECE; FILHO, C. G.; et al (Orgs.). **Saúde Coletiva e suas interfaces no contexto da produção do conhecimento:** olhares teóricos e metodológicos dos doutorandos. Fortaleza: UECE, 2016, cap 1, p.20-43.

GOMES, LUDMILA MOURÃO XAVIER *et al* . Access and care of individuals with sickle cell anemia in a primary care service.. **Acta paul. enferm.**, São Paulo , v. 27, n. 4, p. 348-355, 2014 .

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, set. 2012.

HEMORREDE Pública Estadual. Disponível em: <<http://www.hemoce.ce.gov.br/index.php/item-simples/cobertura-da-hemorrede>>. Acesso em: 8 set 2017.

HINO P.; VILLA T.C.S.; CUNHA T.N.; SANTOS C.B.; Distribuição espacial de doenças endêmicas no município de Ribeirão Preto (SP). **Ciência Saúde Coletiva**, v. 16 (Supl 1), p. 1289-94, 2011

INSTITUTO DE PESQUISA E ESTRATÉGIAS ECONÔMICA DO CEARÁ. **Ceará em Mapas - Renda - Texto**. Disponível em: <<http://www2.ipece.ce.gov.br/atlas/capitulo3/32.htm>>. Acesso em: 11 set. 2017.

JESUS, J. A. DOENÇA FALCIFORME NO BRASIL. SICKLE CELL DISEASE IN BRAZIL. Coordenação da Equipe de Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme. **Gazeta Médica da Bahia**, v. 80, n. 3, p. 8-9, 2010.

JUNIOR, E.O.A.; ANDRADE. E. N. Sickle cell anemia: revisiting an old and current health problem in Pediatrics. **Revista do Hospital Universitário Getúlio Vargas**, v. 15, n. 1, 2016.

LAPA, T. et al. Vigilância da hanseníase em Olinda, BRASIL, utilizando técnicas de análise espacial. **Cadernos de Saúde Pública**, Rio de Janeiro, v.17, p.1153-62, set./out, 2001.

LABORATÓRIO CENTRAL DE SAÚDE PÚBLICA DO ESTADO DO CEARÁ. **Lacen é referência em exames de alta complexidade**. 2017. Disponível em: <<http://www.lacen.ce.gov.br/index.php/noticias/44016-lacen-e-referencia-em-exames-de-alta-complexidade>> Acesso em: 11 dez 2017.

LOUREIRO, M. M.; ROZENFELD, S.; PORTUGAL, R. D.. Acute clinical events in patients with sickle cell disease: epidemiology and treatment. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São José do Rio Preto, v. 30, n. 2, p. 95-100, 2008 .

MATOS, P.A.S.B.A., Doença Falciforme: dados epidemiológicos e avaliação da efetividade de um serviço de referência. 2014. 74f. Dissertação (mestrado em Enfermagem) – Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória, Vitória, 2014.

MARTINS, P. R. J.; HELIO, M. S.; TALIT, B. S. Morbimortalidade em doença falciforme. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São Paulo , v. 32, n. 5, p. 378-383, 2010 . Disponível em:<[dx.doi.org/10.1590/S1516-84842010000500010](http://dx.doi.org/10.1590/S1516-84842010000500010)>. Acesso em: 12 dez 2018.

MAXIMO, Cláudia. **A Política de Atenção Integral à Pessoa com Doença Falciforme no Estado do Rio de Janeiro e os Desafios da Descentralização**. 2009. 123f. Dissertação (Mestrado em Saúde Pública) - Fundação Oswaldo Cruz. Escola Nacional de Saúde Pública Departamento de Ciências Sociais, Rio de Janeiro, 2009.

MEDRONHO, R. A.; WERNECK, G. L. Análise de Dados Espaciais em Saúde. In: MEDRONHO, R. A. et al. **Epidemiologia**. São Paulo: Atheneu, 2009.

NAOUM, P.C.; NAOUM, F. A. **Doença das células falciformes**. [S.l.]: Sarvier, 2004.

NARDI S.M.T.; Paschoal J.A.A.; Pedro H.S.P.; Paschoal V.D.A.; Sichieri E.P.; Use of geo-processing system in Public Health: principles and applications. Geoprocessamento em Saúde Pública: fundamentos e aplicações. **Rev Inst Adolfo Lutz**. São Paulo, v. 72, n. 3, p. 85-91, 2013.

NETO, A.S., et AL. Epidemiologia Descritiva: Características e Possibilidades de USO. In ROUQUAYROL, M. Z.; GURGEL. (Orgs.). **Epidemiologia & Saúde**. 7 ed. Rio de Janeiro: MedBook, 2013.

ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DA SAÚDE. **Doença Falciforme**. Disponível em: <[http://www.paho.org/bra/index.php?option=com\\_content&view=article&id=395:doenca-falciforme&Itemid=539](http://www.paho.org/bra/index.php?option=com_content&view=article&id=395:doenca-falciforme&Itemid=539)>. Acesso em: 11 abr. 2017.

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

PEREIRA. H. T. L.; ROCHA. A. M. ANEMIA FALCIFORME: UMA PATOLOGIA COM GRANDE ABRANGÊNCIA E POUCA ORIENTAÇÃO. I Fórum de Iniciação Científica da Faculdade Patos de Minas. **Iniciação Científica da Faculdade Patos de Mina**, v. 4, Supl1, p. 47-47, nov 2018.

PENNA M.L.F.; OLIVEIRA M.L.W.; PENNA G.; Spatial distribution of leprosy in the Amazon Region of Brazil. **Emerg Infect Dis.**, v. 15, n. 4, p. 650-2, abr. 2009.

ROMAN, C.; BUENO, D. Distribuição espacial de casos da Doença Falciforme em um estado do sul do Brasil com base no Componente Especializado da Assistência Farmacêutica. **Saúde em Redes**, v. 4, n 2, p. 99-111, 2018.

ROUQUAYROL, Maria Zélia; SILVA, Marcelo Gurgel Carlos da. **Rouquayrol epidemiologia & saúde**. 7. ed. Rio de Janeiro: MedBook, 2013.

SANTOS, P. N. D.; FREIRE, M. H. S.; ZANLORENZI, G. B.; PIANOVSKI, M. A.; DENARDI, V. F. A. M.; Anemia Falciforme e Enfermagem: caracterização dos portadores, impacto familiar, promoção da saúde. (Trabalho de conclusão do curso) - Universidade Federal do Paraná, 2012. **Cogitare Enferm.**, v. 19, n. 4, p. 785-93, 2014.

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

SERJEANT, G. R. The natural history of sickle cell disease. **Cold Spring Harbor Perspectives in Medicine**, Jamaica, v. 4, n.3, p1-11, out 2013.

SOARES, Leonardo F. et al. Hemoglobinas variantes em doadores de sangue do Centro de Hematologia e Hemoterapia do estado do Piauí: conhecendo o perfil epidemiológico para construir a rede de assistência. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São Paulo, v.31, n.6, 2009.

SOARES, Leonardo F. et al . Hemoglobinas variantes em doadores de sangue do Centro de Hematologia e Hemoterapia do estado do Piauí (Hemopi): conhecendo o perfil epidemiológico para construir a rede de assistência. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São Paulo , v. 31, n. 6, p. 471-472, 2009. Disponível em <[http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1516-84842009000600017&lng=en&nrm=iso](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842009000600017&lng=en&nrm=iso)>. Acesso em: 26 mar 2019.

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

VIZZONI. A.G.; MOREIRA. H.M.M. Prevalência de aloimunização eritrocitária em pacientes portadores de Anemia F . **ABCS Health Sciences**, v. 42, n. 1, p. 50-54, jun. 2017.

VOLPATO, G. L. The logical method for scientific writings. **RECIIS – Rev Eletron de Comun Inf Inov Saúde**, v. 9, n. 1, jan./mar, 2015.

UMVM. Sickle Cell Disease - **International Course**. Université Médicale Virtuelle de Monaco © 2011. p.04. website:www.umvm.net. Disponível: [https://www.enerca.org/media/upload/pdf/scd\\_programme\\_final\\_en\\_-\\_fevrier\\_2011\\_editora\\_10\\_14\\_1.pdf](https://www.enerca.org/media/upload/pdf/scd_programme_final_en_-_fevrier_2011_editora_10_14_1.pdf)>. Acesso em: 10 dez. 2017.

ZORZETTO, N. A. C. Fisiopatologia de Doença Falciforme e o processo vaso-oclusivo. In: IVO, M. L. (Org.). **Hematologia: um olhar sobre a Doença Falciforme**. Campo Grande: UFMS, 2013. p.91-118.

## APÊNDICE



- V11. Tempo de diagnostico
- V12. Data 1ª consulta
- V13. Acompanhamento na instituição (1. Sim / 2. Não)
- V14. Tempo de acompanhamento
- V15. Data da internação
- V16. Local de internação
- V17. Medicação no tratamento (1. Sim / 2. Não)
- V18. Qual medicamento
- V19. Citar complicações apresentadas
- V20. Nº de complicações
- V21. Transfundido (1. Sim / 2. Não)
- V22. Quantas vez
- V23. Óbito (1. Sim / 2. Não)
- V24. Data do óbito

## **ANEXOS**

## ANEXO A - Termo de consentimento livre e esclarecido

Prezado(a) Participante da pesquisa, Você está sendo convidado(a) a autorizar a busca de dados no seu prontuário ou no do seu filho para a pesquisa “DISTRIBUIÇÃO ESPACIAL E O PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DA DOENÇAS FALCIFORME NO ESTADO DO CEARÁ”, que tem como objetivos Analisar a distribuição espacial dos casos de Doença Falciforme no Estado do Ceará e Descrever o perfil epidemiológico e a distribuição espacial da população com Doença Falciforme. Para isso iremos coletar dados no seu prontuário referente a local de moradia, idade, sexo, dentre outras variáveis. Esta pesquisa não apresenta risco previsto para você e nem para o corpo e mente seu filho (a), por se tratar de uma pesquisa em banco de dados secundário e quando necessário em prontuário onde a pesquisadora terá o cuidado de cumprir as questões éticas, especificadas na Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde (CNS) que trata de pesquisa em seres humanos: Não revelar o nome, a imagem e informações dos participantes e/ou de seu representante legal que possam trazer prejuízo para você e sua família. Os benefícios esperados nesta pesquisa por meio das informações poderão servir para conhecer a distribuição dessa população no espaço geográfico e como está organizada a linha de cuidado para atenção integral da Doença Falciforme, com isso fortalecerá as políticas públicas no planejamento e novas medidas de atenção à saúde. E ainda, proporcionar o conhecimento sobre essa população do estudo, bem como, incentivar ou estimular a equipe da saúde a prestar um atendimento melhor e mais rápido, respeitando as diferenças de cada participante. O seu nome e o de seu ou sua filha(o) não aparecerá em nenhum lugar quando os resultados forem apresentados. Todas as informações que a pesquisadora conseguir no prontuário (dados pessoais, exames laboratoriais, de imagem, avaliações físicas e mentais, etc) ficarão em segredo e serão utilizadas somente para esta pesquisa. Se tiver mais alguma dúvida de como será realizada essa pesquisa, você pode procurar a qualquer momento a pesquisadora responsável: Macedônia Pinto dos Santos no telefone para contato: (85) 9.9999-4496 ou (85) 9.8748.0784. Se você desejar obter outras informações sobre os seus direitos e os aspectos éticos envolvidos na pesquisa poderá consultar os seguintes Comitês de Ética em Pesquisa:

- Universidade Estadual do Ceará (CEP/UECE), fone: 3101 9890 (Av. Dr. Silas Munguba, 1700, Campus do Itaperi, Fortaleza-CE; Email: cep@uece.br; Horário: Segunda-Sexta de 13h-17h).
- Hospital Infantil Albert Sabin (CEP/HIAS) pelo telefone 31014212 no horário de segunda a quinta 07:00 às 12:00h e 13:00 às 17:00h e na sexta 07:00 às 12:00 e 13:00 às 16:00. Rua Tertuliano Sales 544. Bairro Vila União.
- Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará (CEP/HEMOCE) pelo telefone (85)3101-2273 no horário de segunda a sexta 8:00 às 12:00h e 13:00 às 17:00h no endereço: Av. José Bastos nº 3390 - Rodolfo Teófilo, CEP:60.431-086.
- Hospital Universitário Walter Cantídio da Universidade Federal do Ceará (CEP/HUWC-UFC), no telefone (85)3366-8613 e fax (85)3281-4961 no horário de segunda a sexta 8:00 às 12:00h e 13:00 às 17:00h; E-mail: cephuwc@huwc.ufc.br no endereço: Rua Capitão Francisco Pedro, nº 1290, Bairro: Rodolfo Teófilo, CEP: 60.430-370.

O Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) é formado por um grupo de profissionais de diversas áreas, cuja função é avaliar as pesquisas com seres humanos, elaborar um documento de aprovação, liberando o início da pesquisa. O CEP foi criado para defender os interesses dos participantes da pesquisa e também, dos pesquisadores. Caso você necessite tirar dúvidas sobre a pesquisa, você poderá falar com um dos profissionais que fazem parte do CEP, pois eles lhe ajudarão a decidir o que é melhor para você e seu filho(a). Lembramos que a sua participação e a de seu filho(a) nessa pesquisa, será plenamente voluntária e consciente, não havendo qualquer forma de pagamento ou compensação material. Vocês terão a liberdade de não participar, e de desistir, em qualquer momento, mesmo após ter assinado esse Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE), sem nenhum prejuízo para o tratamento de seu e de sua criança. Se o(a) Sr.(a) estiver realmente de acordo em participar dessa pesquisa, deve preencher e assinar o Termo de Consentimento Pós-Esclarecido que se segue, e ao final, receber uma via deste Termo, porque a outra ficará com o pesquisador.

#### CONSENTIMENTO PÓS ESCLARECIDO

Pelo presente instrumento que atende às exigências legais da resolução 466/12 CNS, eu, \_\_\_\_\_ (nome completo ou iniciais do nome),

telefone (\_\_\_\_) \_\_\_\_\_, declara que, após ter lido minuciosamente este documento (TCLE), tive a oportunidade de fazer perguntas ao pesquisador e esclarecer dúvidas de como será feita a pesquisa e, não restando quaisquer dúvidas a respeito do que foi lido e explicado, firmo meu CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO em participar voluntariamente desta pesquisa. E, por estar de acordo, assino o presente termo.

Fortaleza-Ce, \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_.

\_\_\_\_\_  
Assinatura do participante ou Representante Legal

Impressão dactiloscópica \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_  
Assinatura do pesquisador.

## ANEXO B – Parecer UECE



UNIVERSIDADE ESTADUAL DO  
CEARÁ - UECE



**PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP**

**DADOS DO PROJETO DE PESQUISA**

**Título da Pesquisa:** DISTRIBUIÇÃO ESPACIAL E O PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DA DOENÇA FALCIFORME NO ESTADO DO CEARÁ

**Pesquisador:** MACEDONIA PINTO DOS SANTOS

**Área Temática:**

**Versão:** 1

**CAAE:** 83414018.3.0000.5634

**Instituição Proponente:** Centro de Ciências da Saúde

**Patrocinador Principal:** Financiamento Próprio

**DADOS DO PARECER**

**Número do Parecer:** 2.528.633

**Apresentação do Projeto:**

Trata-se de um estudo sobre a doença falciforme, que é uma enfermidade hereditária, que afeta principalmente a população negra. No Brasil, a cada ano, nascem 3.500 crianças com doença falciforme e 200.000 com traço falciforme. Entre as doenças falciformes, a de maior significado clínico é a Anemia Falciforme, que se caracteriza por uma alteração nas hemácias, que perdem sua forma arredondada, endurecem e apresentam o aspecto de uma foice (o que dá origem ao termo falciforme), dificultando a passagem do sangue pelos vasos e a oxigenação dos tecidos. O objetivo desse trabalho é descrever o perfil epidemiológico e a distribuição espacial das pessoas com doença falciforme no Ceará. O estudo terá uma abordagem analítica, quantitativo.

A população será composta por pessoas com doença falciforme. Amostra estimada será de 600 participantes. A coleta será através nos dados do sistema Hemovida Web – DF (HWDF) do HEMOCE, e em prontuários dos pacientes com doença falciforme no Hospital Infantil Albert Sabin e no Hospital Universitário Walter Cantídio. O presente trabalho respeitará os princípios éticos contidos na Resolução N°466/2012, do Conselho Nacional de Saúde e em seguida após aprovação no Comitê de Ética em Pesquisa da UECE, a coleta de dados será iniciada.

**Endereço:** Av. Sítio Mangaba, 1700

**Bairro:** Itaperi

**CEP:** 61.714-903

**UF:** CE **Município:** FORTALEZA

**Telefone:** (85)3101-9500

**Fax:** (85)3101-9506

**E-mail:** cep@uece.br



UNIVERSIDADE ESTADUAL DO  
CEARÁ - UECE



Continuação do Parecer: 2.528.633

Outros	Oficio_Encaminhamento.pdf	06/02/2018 17:41:32	MACEDONIA PINTO DOS SANTOS	Aceito
Outros	Carta_de_anuencia_HUWC.pdf	05/02/2018 11:10:56	MACEDONIA PINTO DOS SANTOS	Aceito
Outros	Carta_anuencia_HIAS.pdf	05/02/2018 11:10:06	MACEDONIA PINTO DOS SANTOS	Aceito
Outros	Carta_de_anuencia_HEMOCE.pdf	05/02/2018 11:09:07	MACEDONIA PINTO DOS SANTOS	Aceito
Folha de Rosto	Folha_de_rosto_UECE.PDF	05/02/2018 11:08:00	MACEDONIA PINTO DOS SANTOS	Aceito

**Situação do Parecer:**

Aprovado

**Necessita Apreciação da CONEP:**

Não

FORTALEZA, 06 de Março de 2018

---

**Assinado por:**  
**ISAAC NETO GOES DA SILVA**  
(Coordenador)

**Endereço:** Av. Sítio Munguba, 1700

**Bairro:** Itaperi

**CEP:** 60.714-903

**UF:** CE

**Município:** FORTALEZA

**Telefone:** (85)3101-9890

**Fax:** (85)3101-9806

**E-mail:** cep@uece.br

## ANEXO C – PARECER HIAS

HOSPITAL INFANTIL ALBERT  
SABIN - CE



**PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP**

Elaborado pela Instituição Coparticipante

**DADOS DO PROJETO DE PESQUISA**

**Título da Pesquisa:** DISTRIBUIÇÃO ESPACIAL E O PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DA DOENÇA FALCIFORME NO ESTADO DO CEARÁ

**Pesquisador:** MACEDONIA PINTO DOS SANTOS

**Área Temática:**

**Versão:** 2

**CAAE:** 83414018.3.3001.5042

**Instituição Proponente:** Hospital Infantil Albert Sabin - CE

**Patrocinador Principal:** Financiamento Próprio

**DADOS DO PARECER**

**Número do Parecer:** 2.649.375

**Apresentação do Projeto:**

A doença falciforme é uma enfermidade hereditária, que afeta principalmente a população negra. No Brasil, a cada ano, nascem 3.500 crianças com doença falciforme e 200.000 com traço falciforme. Entre as doenças falciformes, a de maior significado clínico é a Anemia Falciforme, que se caracteriza por uma alteração nas hemácias, que perdem sua forma arredondada, endurecem e apresentam o aspecto de uma foice (o que dá origem ao termo falciforme), dificultando a passagem do sangue pelos vasos e a oxigenação dos tecidos. O objetivo desse trabalho é descrever o perfil epidemiológico e a distribuição espacial das pessoas com doença falciforme no Ceará. O estudo terá uma abordagem analítico, quantitativo, terá como população pessoas com doença falciforme. A coleta será através nos dados do sistema Hemovida Web – DF (HWDF) do HEMOCE, e em prontuários dos pacientes com doença falciforme no Hospital Infantil Albert Sabin e no Hospital Universitário Walter Cantídio. O presente trabalho respeitará os princípios éticos contidos na Resolução N°468/2012, do Conselho Nacional de Saúde e em seguida após aprovação no Comitê de

Ética em Pesquisa da UECE, a coleta de dados será iniciada. Será considerada a população de indivíduos com diagnóstico da doença falciforme do estado do Ceará, sendo os indivíduos maiores de 18 anos que estão sendo acompanhadas no HEMOCE e os menores de 18 anos no HIAS. A coleta será através dos dados do sistema informatizado Hemovida Web – DF (HWDF) do HEMOCE e por meio da análise dos prontuários dos pacientes diagnosticados com doença falciforme do HIAS

Endereço: Rua Tertuliano Seles, 544

Bairro: Vila União

CEP: 60.410-790

UF: CE

Município: FORTALEZA

Telefone: (85)3101-4212

Fax: (85)3101-4212

E-mail: cep@hias.ce.gov.br

HOSPITAL INFANTIL ALBERT  
SABIN - CE



Continuação do Parecer: 2.649.375

**Situação do Parecer:**

Aprovado

**Necessita Apreciação da CONEP:**

Não

FORTALEZA, 10 de Maio de 2018

*Aldaíza Marcos Ribeiro*

Assinado por:

**ALDAÍZA MARCOS RIBEIRO**  
(Coordenador)

Endereço: Rua Tertuliano Sales, 544

Bairro: Vila União

CEP: 60.410-790

UF: CE

Município: FORTALEZA

Telefone: (85)3101-4212

Fax: (85)3101-4212

E-mail: cep@hias.ce.gov.br

## ANEXO D – PARECER HUWC

UFC - HOSPITAL  
UNIVERSITÁRIO WALTER  
CANTÍDIO DA UNIVERSIDADE



**PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP**

Elaborado pela Instituição Coparticipante

**DADOS DO PROJETO DE PESQUISA**

**Título da Pesquisa:** DISTRIBUIÇÃO ESPACIAL E O PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DA DOENÇA FALCIFORME NO ESTADO DO CEARÁ

**Pesquisador:** MACEDONIA PINTO DOS SANTOS

**Área Temática:**

**Versão:** 1

**CAAE:** 83414018.3.3004.5045

**Instituição Proponente:** Universidade Federal do Ceará/HOSPITAL UNIVERSITARIO WALTER

**Patrocinador Principal:** Financiamento Próprio

**DADOS DO PARECER**

**Número do Parecer:** 2.699.474

**Apresentação do Projeto:**

Trata-se de uma projeto de dissertação curso de mestrado acadêmico em saúde coletiva da Universidade Estadual do Ceará (UECE) orientado pela Prof.<sup>a</sup> Dr<sup>a</sup> Ilvana Lima Verde Gomes. O objetivo desse trabalho é descrever o perfil epidemiológico e a distribuição espacial das pessoas com doença falciforme no Ceará. O estudo terá uma abordagem analítico, quantitativo, terá como população pessoas com doença falciforme. A amostra estimada será de 600 participantes e a coleta de dado utilizará os sistemas Hemovida Web – doença falciforme (DF) do HEMOCE, sistema HOSPUB do Hospital Infantil Albert Sabin (HIAS) e sistema informatizado do Hospital Universitario Walter Cantidio (HUWC); também poderá ser utilizado os prontuários dos pacientes diagnosticados com doença falciforme das Instituições envolvidas neste estudo: HEMOCE, HIAS e HUWC.

A análise dos dados proceder-se-á com auxílio do software Excel, que será processado no programa de análise estatística o Epi Info e/ou SPSS versão 20.0 e a pesquisadora escolherá o teste estatístico que se enquadra melhor no estudo.

**Objetivo da Pesquisa:**

**Objetivo Geral -** Analisar a distribuição espacial dos casos de doença falciforme no Estado do Ceará.

**Objetivos Específicos:** descrever o perfil epidemiológico e a distribuição espacial da população com doença falciforme; estimar a prevalência dos casos de doença falciforme e suas características

Endereço: Rua Capitão Francisco Pedro, nº 1260  
Bairro: Rodolfo Tedfio CEP: 60.430-370  
UF: CE Município: FORTALEZA  
Telefone: (85)3368-8013 Fax: (85)3261-4961 E-mail: cephuwc@huwc.ufc.br

## ANEXO E – CARTA DE ANUÊNCIA - HEMOCE



## Carta de Anuência

"Declaro ter lido e concordar com a realização da pesquisa intitulada: **"DISTRIBUIÇÃO ESPACIAL E O PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DA DOENÇA FALCIFORME NO ESTADO DO CEARÁ"** a ser realizada pelo(a) **Macedônia Pinto dos Santos**, sob orientação da **Profª Dra Ivana Lima Gomes** e após o parecer ético emitido pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos do HEMOCE, conhecer e cumprir as Resoluções Éticas Brasileiras, em especial a Resolução CNS 466/12. Esta instituição está ciente de suas co-responsabilidades como instituição co-participante do presente projeto de pesquisa e de seu compromisso no resguardo da segurança e bem-estar dos sujeitos de pesquisa nela recrutados, dispondo de infra-estrutura necessária para a garantia de tal segurança e bem-estar"

Fortaleza: 03 / 01 / 2018

Assinatura e carimbo do responsável institucional

**Dra. Luciana M. de Barros Carlos**  
Diretora Geral - Hemoce  
CRM - 5178