

Denise Martins Van Putten Vasconcelos

Assistência prestada a crianças com Doença Falciforme na rede de atenção à saúde de Belo Horizonte, com ênfase nos eventos clínicos e na adesão aos protocolos assistenciais

Universidade Federal de Minas Gerais
Faculdade de Medicina
Belo Horizonte
2015

Denise Martins Van Putten Vasconcelos

Assistência prestada a crianças com Doença Falciforme na rede de atenção à saúde de Belo Horizonte, com ênfase nos eventos clínicos e na adesão aos protocolos assistenciais

Dissertação apresentada ao Programa de Pós Graduação em Ciências da Saúde da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais. Área de Concentração: Saúde da Criança e do Adolescente, como requisito parcial para obtenção do título de Mestre em Ciências da Saúde.

Orientadora: Cláudia Regina Lindgren Alves

Linha de pesquisa: Aspectos Gerais de Ensino e Assistência Pediátrica

Universidade Federal de Minas Gerais
Faculdade de Medicina
Belo Horizonte
2015

V331a Vasconcelos, Denise Martins Van Putten.
Assistência prestada a crianças com Doença Falciforme na rede de atenção à saúde de Belo Horizonte, com ênfase nos eventos clínicos e na adesão aos protocolos assistenciais [manuscrito]. / Denise Martins Van Putten Vasconcelos. - - Belo Horizonte: 2015.
92f.: il.
Orientador (a): Cláudia Regina Lindgren Alves.
Área de concentração: Saúde da Criança e do Adolescente.
Dissertação (mestrado): Universidade Federal de Minas Gerais, Faculdade de Medicina.

1. Anemia Falciforme. 2. Atenção Primária à Saúde. 3. Necessidades e Demandas de Serviços de Saúde. 4. Triagem Neonatal. 5. Dissertações Acadêmicas. I. Alves, Cláudia Regina Lindgren. II. Universidade Federal de Minas Gerais, Faculdade de Medicina. III. Título

NI M : WH 170

UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS
FACULDADE DE MEDICINA
PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS DA SAÚDE
ÁREA DE CONCENTRAÇÃO SAÚDE DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE

Reitor: Professor Jaime Arturo Ramírez

Vice-Reitor: Professora Sandra Regina Goulart Almeida

Pró-Reitor de pós-graduação: Professor Rodrigo Antônio de Paiva Duarte

FACULDADE DE MEDICINA

Diretor: Professor Tarcizo Afonso Nunes

Vice-diretor: Professor Humberto José Alves

PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS DA SAÚDE
ÁREA DE CONCENTRAÇÃO SAÚDE DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE

Coordenador: Professor Eduardo Araújo Oliveira

Sub-coordenador: Professor Jorge Andrade Pinto

Colegiado do curso:

Professora Ana Cristina Simões e Silva

Professor Alexandre Rodrigues Ferreira

Professora Juliana Gurgel

Professora Maria Cândida Ferrarez Bouzada Viana

Professor Sérgio Veloso Brant Pinheiro

Professora Roberta Maia de Castro Romanelli



UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS

PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS DA SAÚDE
SAÚDE DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE

UFMG

FOLHA DE APROVAÇÃO

ASSISTÊNCIA PRESTADA A CRIANÇAS COM DOENÇA FALCIFORME NA REDE DE ATENÇÃO À SAÚDE DE BELO HORIZONTE, COM ÊNFASE NOS EVENTOS CLÍNICOS E NA ADESÃO AOS PROTOCOLOS ASSISTENCIAIS.

DENISE MARTINS VAN PUTTEN VASCONCELOS

Dissertação submetida à Banca Examinadora designada pelo Colegiado do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde - Saúde da Criança e do Adolescente, como requisito para obtenção do grau de Mestre em Ciências da Saúde - Saúde da Criança e do Adolescente, área de concentração Ciências da Saúde.

Aprovada em 22 de setembro de 2015, pela banca constituída pelos membros:

Prof. Cláudia Regina Lindgren Alves - Orientadora
UFMG

Prof. Leonardo Cançado Monteiro Savassi
UFMG

Prof. Célia Maria Silva
UFOP

Belo Horizonte, 22 de setembro de 2015.

Dedico esse trabalho às pessoas com Doença Falciforme pelo exemplo diário de superação, esperança e coragem.

*“Só se vê bem com o coração. O essencial é
invisível aos olhos.”*

(Antoine de Saint-Exupéry)

AGRADECIMENTOS

A Deus, pela presença constante em minha vida, dando-me sempre fé, coragem e serenidade para trilhar meus caminhos.

A Nossa Senhora Aparecida e São Judas Tadeu, com suas poderosas intercessões, que tanto tem me ajudado na concretização dos meus sonhos.

Aos meus amados pais, Eustáquio e Elza, pelo amor incondicional, por todos os ensinamentos, pelo colo nas horas difíceis e pelo abraço nos momentos felizes.

Ao meu querido irmão Flávio, pela amizade e cumplicidade, e por acreditar tanto em mim.

Ao Wellington, meu amor, pelo incentivo diário, amor e compreensão.

Aos familiares e amigos, por toda torcida e por entenderem as minhas ausências durante essa etapa.

A minha querida orientadora Cláudia, pelas suas valiosas contribuições nesse trabalho, por todo conhecimento compartilhado, carinho, confiança, e apoio, me incentivando a ir cada vez mais longe.

As acadêmicas de medicina Laís, Sofia e Amanda, pelo auxílio na coleta dos dados.

Ao NUPAD, pela colaboração ilimitada nessa pesquisa, em especial aos colegas do SCT e “minhas meninas” da equipe de Doença Falciforme.

A Ana Paula e Fatinha pela sugestão do tema, incentivo e idealização do projeto.

A Fundação Hemominas e Prefeitura de Belo Horizonte, pela disponibilidade dos dados e apoio à pesquisa.

Ao Centro de Saúde São Marcos, pelo acolhimento, confiança e disponibilidade.

Aos colegas do IPSEMG pelo carinhoso acolhimento, incentivo e torcida.

Agradeço de coração a cada um de vocês!

RESUMO

Introdução: A Doença Falciforme (DF) é considerada um problema de saúde pública no Brasil. Por se tratar de uma enfermidade hereditária de curso crônico é importante ser bem conhecida pelos serviços de saúde para um atendimento integral a esses pacientes.

Objetivo: Conhecer a ocorrência de eventos clínicos, as demandas assistenciais, a adesão ao tratamento e a assistência prestada nas redes de atenção à saúde a pacientes com DF.

Metodologia: Foram analisados os registros nos prontuários do Hemocentro de Belo Horizonte (HBH) e na rede básica de saúde do município, relativos aos atendimentos de 121 crianças com DF, nascidas entre 2007 e 2014.

Resultados: Os eventos clínicos mais frequentes foram às crises álgicas (49,9%) e as infecções (37,1%) levando à internação em (42,1%) e (55,4%) dos casos, respectivamente. Houve associação entre a ocorrência de crise álgica ($p<0,01$), sequestro esplênico ($p<0,01$) e dactilite ($p=0,03$) e o perfil de hemoglobina, com predominância dos eventos nas crianças com hemoglobina SS. A mediana de idade de início dos eventos clínicos foi 10 meses e não houve diferença quando os perfis de hemoglobina foram comparados ($p=0,51$). Foram realizados 184 encaminhamentos para interconsultas, sendo (37,2%) deles para a cardiologia e (26,6%) para a oftalmologia. Os exames mais solicitados foram o Doppler Transcraniano (47,4%) e a Ultrassonografia Abdominal (34,4%). Do total de cirurgias indicadas, a esplenectomia correspondeu a (53,3%) delas e a amigdalectomia a (23,3%). Quanto à adesão ao tratamento na Atenção Primária à Saúde (APS) 37,4% dos pacientes compareceram a pelo menos 80% das consultas do calendário proposto. No HBH, 86% dos pacientes alcançaram mais de 80% de adesão aos quesitos analisados. A chance dos pacientes com sinais de gravidade estarem aderidos aos protocolos da APS e do HBH é 5,6 vezes maior do que aqueles sem sinais de gravidade (IC 1,23-22,5). Dos 2028 atendimentos registrados na APS, (47,8%) deles foram realizados pelos pediatras, seguido dos enfermeiros (32%) e médicos da família e comunidade (20,2%). O principal motivo de consulta com o pediatra foi a puericultura, enquanto com os médicos da família e enfermeiros foram as Infecções de Vias Aéreas Superiores (IVAS). Os únicos eventos relacionados diretamente à DF registrados no prontuário da APS foram às crises álgicas, correspondendo a (3,5%) dos atendimentos. As ações de vigilância à saúde representaram (5,6%) do total de atendimentos. Os registros de internações, cirurgias e inclusão em regimes terapêuticos foram subestimados nos prontuários da APS em relação aos do HBH.

Conclusão: A assistência prestada na APS apresenta fragilidades quanto ao atendimento integral das pessoas com DF, principalmente quanto à abordagem das peculiaridades da doença e a instalação de práticas baseadas nos atributos essenciais da APS. Este fato pode estar relacionado ao processo de trabalho das equipes que não prioriza as demandas assistenciais destas pessoas.

Palavras-chave: 1. Anemia Falciforme; 2. Atenção Primária à Saúde; 3. Necessidade e Demandas de Serviços de Saúde; 4. Triagem Neonatal

ABSTRACT

Introduction: The Sickle Cell Disease (SCD) is considered a public health problem in Brazil. Once it is an inherited disease of chronic course it is important to be well known to health services for comprehensive care to these patients.

Objective: Know the occurrence of clinical events, demands of assistance, adherence to treatment and care in municipal health to the SCD patients.

Methods: Were analyzed the records in hemocenter of Belo Horizonte and basic network of municipal health, for the care of 121 children with SCD, born between 2007 and 2014.

Results: The most frequent clinical events were the painful crises (49.9%) and infections (37.1%) leading to hospitalization in (42.1%) and (55.4%) cases, respectively. There was an association between the occurrence of the painful crisis ($p < 0.01$), splenic sequestration ($p < 0.01$) and dactylitis ($p = 0.03$) and the hemoglobin profile, being the majority of the occurrences observed in children with hemoglobin SS. The median age calculated regarding the beginning of the clinical events was 10 months and there was no difference when hemoglobin profiles were compared ($p = 0.51$). 184 referrals were made to interconsultation, being (37.2%) of them for cardiology and (26.6%) for ophthalmology. The most ordered exams were Transcranial Doppler (47.4%) and Abdominal Ultrasonography (34.4%). Regarding to the indicated surgeries, splenectomy was indicated for (53.3%) of the cases while tonsillectomy responded for (23.3%). Regarding to the treatment in Primary Health Care (PHC), 37,4% of the patients attended at least 80% of the appointments from the proposed calendar. In HBH, 86% of the patients achieved more than 80% adherence to the analyzed topics. The chance of the patients with severity signs adhered to the protocols of the PHC and the HBH is 5.6 times higher than those without severity signs (CI 1.23 to 22.5). Of 2028 attendances registered in the PHC, (47.8%) were conducted by pediatricians, followed in second place by the nurses (32%) and at last the family doctors and the community (20.2%). The main reason for the pediatrician appointment was the child care, while family doctors and nurses were responsible for the upper respiratory tract infections. The only events directly related to SCD registered in the medical record of the PCH were painful crisis, corresponding to 3.5% of the cases. The health monitoring programs represented 5.6% of the total attendances. The hospitalization records, surgeries and therapeutic regimens inclusions were underestimated in PHC records compared to the HBH.

Conclusion: The PHC's assistance has weaknesses regarding to the complete care of people with SCD, especially related to the approach of the peculiarities of the disease and the establishment of practices based on the PHC essential attributes. This may be related to work process of the teams does not consider the care demands of these people.

Keywords: 1. Sickle Cell; 2. Primary Health Care; 3. Health Services Needs and Demand; 4. Neonatal Screening

SUMÁRIO

1 CONSIDERAÇÕES INICIAIS	13
2 REVISÃO DA LITERATURA	15
2.1 Doença Falciforme, Aspectos Conceituais, Epidemiologia e Fisiopatologia.....	15
2.2 Principais Eventos Clínicos relacionados à Doença Falciforme.....	19
2.2.1 Crise Álgica.....	19
2.2.2 Dactilite.....	20
2.2.3 Infecções	20
2.2.4 Sequestro Esplênico Agudo (SEA).....	22
2.2.5 Síndrome Torácica Aguda (STA)/ Pneumonia (PNM).....	23
2.2.6 Acidente Vascular Cerebral (AVC)	24
2.2.7 Priapismo.....	25
2.3 Programa de Triagem Neonatal de Minas Gerais (PTN-MG)	26
2.4 Protocolos Assistenciais para Doença Falciforme.....	27
2.5 Adesão ao Tratamento.....	33
2.6 Assistência à Pessoa com Doença Falciforme na Atenção Primária.....	34
REFERÊNCIAS	37
3 OBJETIVOS	43
3.1 Objetivo Geral.....	43
3.2 Objetivos Específicos.....	43
4 METODOLOGIA	44
4.1 Delineamento e Local de Realização do Estudo	44
4.2 População Estudada, Critérios de Inclusão e Exclusão.....	44
4.3 Coleta de Dados.....	45
4.3.1 Prontuário Hemominas.....	45
4.3.2 Prontuário Secretaria Municipal de Saúde -Belo Horizonte (SMSA BH).....	46
4.4 Criação do Grupo de Pacientes de Maior Gravidade	47
4.5 Análise Estatística.....	47
4.6 Aspectos Éticos.....	48
4.7 Financiamento.....	48
5 RESULTADOS E DISCUSSÃO	49
5.1 Artigo 1	50
5.2 Artigo 2	67
6 CONSIDERAÇÕES FINAIS	90

APÊNDICE	91
ANEXO	92

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

QUADRO 1: Programação das consultas na Fundação Hemominas.....	29
QUADRO 2: Programação das consultas na Unidade Básica de Saúde.....	29
QUADRO 3: Esquema terapêutico para crianças com Doença Falciforme (antibioticoterapia profilática, ácido fólico e vacinas especiais).....	30
QUADRO 4: Periodicidade preconizada no acompanhamento dos pacientes com Doença Falciforme.....	32
QUADRO 5: Pontos importantes no atendimento da criança com Doença Falciforme.....	36
FIGURA 1: Distribuição da Doença Falciforme no mundo com expansão pela América e Europa.....	16
FIGURA 2: Incidência da Doença Falciforme em nascidos vivos, por Diretorias Regionais de Saúde- DRS, Programa de triagem Neonatal- 1998-2001.....	17
FIGURA 3: Fisiopatologia da Doença Falciforme.....	18
FIGURA 4: Distribuição das unidades da Fundação Hemominas em Minas Gerais...	27
FIGURA 5: Desenho esquemático da metodologia da coleta de dados.....	45
GRÁFICO 1: Análise de sobrevida da associação entre perfil hemoglobínico e tempo livre de ocorrências clínicas na amostra de crianças com Doença Falciforme incluídas no estudo, 2007-2014, Belo Horizonte-Minas Gerais.....	57

LISTA DE TABELAS

ARTIGO 1

- TABELA 1:** Características da amostra de crianças com Doença Falciforme incluídas no estudo 2007-2014, Belo Horizonte- Minas Gerais.....54
- TABELA 2:** Distribuição dos eventos clínicos da amostra de crianças com Doença Falciforme incluídas no estudo 2007-2014, Belo Horizonte-Minas Gerais.....55
- TABELA 3:** Descrição do sítio de infecção na amostra de crianças com Doença Falciforme incluídas no estudo 2007-2014, Belo Horizonte-Minas Gerais.....56
- TABELA 4:** Distribuição dos regimes terapêuticos especiais nas crianças com Doença Falciforme nascidas de 2007-2014 em Belo Horizonte- Minas Gerais.....57
- TABELA 5:** Descrição dos encaminhamentos para interconsultas, exames e cirurgias das crianças com Doença Falciforme, nascidas de 2007-2014 em Belo Horizonte- Minas Gerais.....58

ARTIGO 2

- TABELA 1:** Características gerais da amostra de crianças com Doença Falciforme incluídas no estudo 2007-2014, Belo Horizonte- Minas Gerais.....73
- TABELA 2:** Utilização dos serviços da Atenção Primária à Saúde e do hemocentro pela amostra de crianças com Doença Falciforme incluídas no estudo, 2007-2014, Belo Horizonte-Minas Gerais.....74
- TABELA 3:** Análise comparativa da adesão ao tratamento na Atenção Primária à Saúde e ao hemocentro segundo critérios de gravidade na amostra de crianças com Doença Falciforme incluídas no estudo, 2007-2014, Belo Horizonte- Minas Gerais.....75
- TABELA 4:** Descrição dos atendimentos realizados na Atenção Primária à Saúde da amostra de crianças com Doença Falciforme incluídas no estudo, 2007-2014, Belo Horizonte- Minas Gerais.....76
- TABELA 5:** Atendimentos de médicos especialistas e outros profissionais de saúde na amostra de crianças com Doença Falciforme incluídas no estudo, 2007-2014, Belo Horizonte-MG.....77
- TABELA 6:** Características dos atendimentos na Atenção Primária à Saúde e no hemocentro da amostra de crianças com Doença Falciforme incluídas no estudo, 2007-2014, Belo Horizonte- MG.....78

LISTA DE SIGLAS E ABREVIATURAS

APS	Atenção Primária à Saúde
AVC	Acidente Vascular Cerebral
CEHMOB-MG	Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias de Minas Gerais
CRIE	Centros de Referência para Imunobiológicos Especiais
DF	Doença Falciforme
DRS	Diretorias Regionais de Saúde
ESF	Equipe Saúde da Família
ESF	Estratégia Saúde da Família
Hb	Hemoglobina
Hb SC	Hemoglobina SC
Hb S	Hemoglobina S
Hb SS	Hemoglobina SS
HBH	Hemocentro de Belo Horizonte
HEMOMINAS	Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia de Minas Gerais
HU	Hidroxiuréia
IVAS	Infecções de Vias Aéreas Superiores
MG	Minas Gerais
NASF	Núcleo de Apoio à Saúde da Família
NUPAD	Núcleo de Pesquisa em Apoio Diagnóstico
OMS	Organização Mundial de Saúde
PAE	Projeto Atenção Especializada
PBH	Prefeitura de Belo Horizonte
PNM	Pneumonia
PSF	Programa de Saúde da Família
PTN- MG	Programa de Triagem Neonatal de Minas Gerais
RAS	Redes de Atenção à Saúde
SCT	Setor de Controle do Tratamento
SEA	Sequestro Esplênico Agudo
SES-MG	Secretaria Estadual de Saúde de Minas Gerais
SISREDE	Sistema de Informação Saúde em Rede
SMSA-BH	Secretaria Municipal de Saúde de Belo Horizonte
STA	Síndrome Torácica Aguda
SUS	Sistema Único de Saúde
TCLE	Termo de Consentimento Livre e Esclarecido
UBS	Unidade Básica de Saúde
UFMG	Universidade Federal de Minas Gerais
UPA	Unidade de Pronto Atendimento

1 CONSIDERAÇÕES INICIAIS

A Doença Falciforme (DF) é considerada um problema de saúde pública no Brasil. Por se tratar de uma enfermidade hereditária de curso crônico, causa grande impacto em toda família que precisa ser bem conhecida pelos serviços de saúde. A abordagem adequada depende da atuação da equipe multiprofissional, da participação da família e da comunidade, visando sempre à integralidade das ações de saúde para uma assistência qualificada.

O meu primeiro contato mais aprofundado com a temática da DF foi enquanto acadêmica de enfermagem, participando na iniciação científica de um projeto de mestrado da Fundação Hemominas. Durante a análise dos prontuários da pesquisa, percebi a tamanha gravidade da doença, em que as crianças tinham diversos eventos clínicos e internações. Isso despertou em mim o interesse em estudar mais profundamente os aspectos relacionados à fisiopatologia da doença e suas repercussões.

Posteriormente, tive a oportunidade de trabalhar no Núcleo de Pesquisa em Apoio Diagnóstico (NUPAD) como enfermeira supervisora do Setor de Controle do Tratamento (SCT), responsável pelo monitoramento e acompanhamento das crianças com DF triadas pelo Programa de Triagem Neonatal-Minas Gerais (PTN-MG). As ações desempenhadas pela equipe eram comunicação do resultado da triagem neonatal positiva para DF, agendamentos de consultas dos hemocentros de Minas Gerais, adesão ao tratamento, monitoramento junto a Atenção Primária à Saúde (APS) da marcação de cirurgias, interconsultas, exames, situação vacinal, internação, dentre outras ações. Outra atuação foi na central de atendimento “CEHMOB atende” em que recebia diariamente ligações de pacientes, familiares e profissionais de saúde com dúvidas em relação à DF. Vários anseios eram compartilhados durante as ligações, tais como a notícia do teste do pezinho positivo para DF, a eminência da ocorrência de um evento agudo e a demora na marcação de uma cirurgia ou exame.

Com essa experiência, convivia diariamente com as necessidades da pessoa com DF, e diversas vezes contatei os profissionais da APS e das secretarias municipais de saúde na tentativa de repassar essas demandas às instâncias responsáveis. Em muitas situações, principalmente no que tange a APS, me deparei com extremos da assistência, em que os profissionais eram engajados e tinham conhecimento de cada necessidade que envolvia o paciente com DF da sua equipe. Em detrimento, em outros casos, havia profissionais que ao menos sabiam que tinham um paciente com DF em sua área de abrangência. Essa discrepância no acompanhamento pela APS intensificou em mim a vontade de conhecer, de

fato, como a assistência é prestada em tal ponto da rede, pensando principalmente nas ações de vigilância à saúde que são incumbência da APS.

Em 2013, foi criado em Belo Horizonte, o Projeto Atenção Especializada (PAE), parceria do NUPAD, Hemominas, Hospital das Clínicas e Prefeitura de Belo Horizonte (PBH), e tem como objetivo oferecer consultas com especialistas devidamente capacitados para o atendimento da pessoa com DF. Pude perceber que esse projeto trouxe um grande avanço na organização dos atendimentos especializados na rede assistencial de Belo Horizonte. As interconsultas eram conseguidas mais facilmente, seguindo o fluxo assistencial do projeto, além de intensificar o vínculo do paciente com a APS.

A importância da capacitação dos profissionais da APS é a principal premissa do curso “Doença Falciforme: Linha de Cuidados na Atenção Primária à Saúde”, no qual tive a oportunidade de atuar como tutora. A troca de experiência com os diferentes profissionais de saúde foi muito gratificante, tendo em vista, o entusiasmo e a “sede” de conhecimento, de muitos, para assim prestar uma assistência qualificada à pessoa com DF.

A rede pública de saúde apresenta fragilidades na assistência integral à pessoa com DF. Por isso é importante conhecer os determinantes da história natural da doença, com intuito de criar estratégias e planejar ações de expansão da rede de saúde para reduzir a morbimortalidade e melhorar a qualidade de vida da pessoa com DF.

Esta dissertação de mestrado apresenta resultados sobre a ocorrência de eventos clínicos, as demandas assistenciais, a adesão ao tratamento e a assistência prestada a pacientes com DF na APS, no município de Belo Horizonte. O trabalho foi subdividido em revisão da literatura, objetivos, metodologia e resultados. Estes resultados são apresentados sob a forma de dois artigos para divulgação em periódicos científicos, já incluindo, portanto, a discussão. O artigo 1 é intitulado “Eventos clínicos e demandas assistenciais de pacientes com Doença Falciforme procedentes da triagem neonatal em Belo Horizonte de 2007-2014” e o artigo 2: “Desafios para o cuidado integral à saúde da criança com Doença Falciforme”.

2 REVISÃO DE LITERATURA

2.1 Doença Falciforme: aspectos conceituais, epidemiologia e fisiopatologia

DF é um termo genérico que agrupa as anemias hemolíticas hereditárias que apresentam alteração estrutural na cadeia da betaglobina, provocando a produção de uma hemoglobina anormal denominada Hemoglobina S (HbS) (NETO; PITOMBEIRA, 2003).

As alterações nas hemoglobinas humanas representam um grupo de doenças genéticas de ampla frequência mundial e que apresentam significativa morbimortalidade na população atingida (WEATHERALL; CLEGG, 2001). A DF foi descrita pela primeira vez em 1910 pelo norte americano James Bryan Herrick, que observou à microscopia a presença das hemácias em forma de foice em um paciente vindo das Ilhas Granada, no Caribe. Ele apresentava sintomatologia da DF, com icterícia, dores no corpo, úlceras nas pernas e febre (HERRICK, 1910).

Estima-se que cerca de 7% da população mundial apresenta a doença e apesar da maior frequência nas regiões tropicais, pode ser encontrada no mundo inteiro, em decorrência do fenômeno da migração (WEATHERALL; CLEGG, 2001). Nos Estados Unidos da América, a incidência de Hemoglobina SS (HbSS) é de 1:600 em afro-americanos e de Hemoglobina SC (HbSC) 1:800 (PACK-MABIEN; HAYNES, 2009). O continente africano é o local de maior prevalência da DF. Cerca de 10% a 25% da população africana, em grande parte do oeste e centro oeste, apresenta o traço falciforme (SERJEANT; SERJEANT, 2001).

A DF foi originada no continente africano, na Índia e no leste da Ásia e sua introdução no Brasil está relacionada aos períodos de escravidão, com o tráfico negreiro. A figura 1 apresenta a distribuição do gene da DF pelo mundo, e sua expansão pela América e Europa.

FIGURA 1: Distribuição da Doença Falciforme no mundo com expansão pela América e Europa

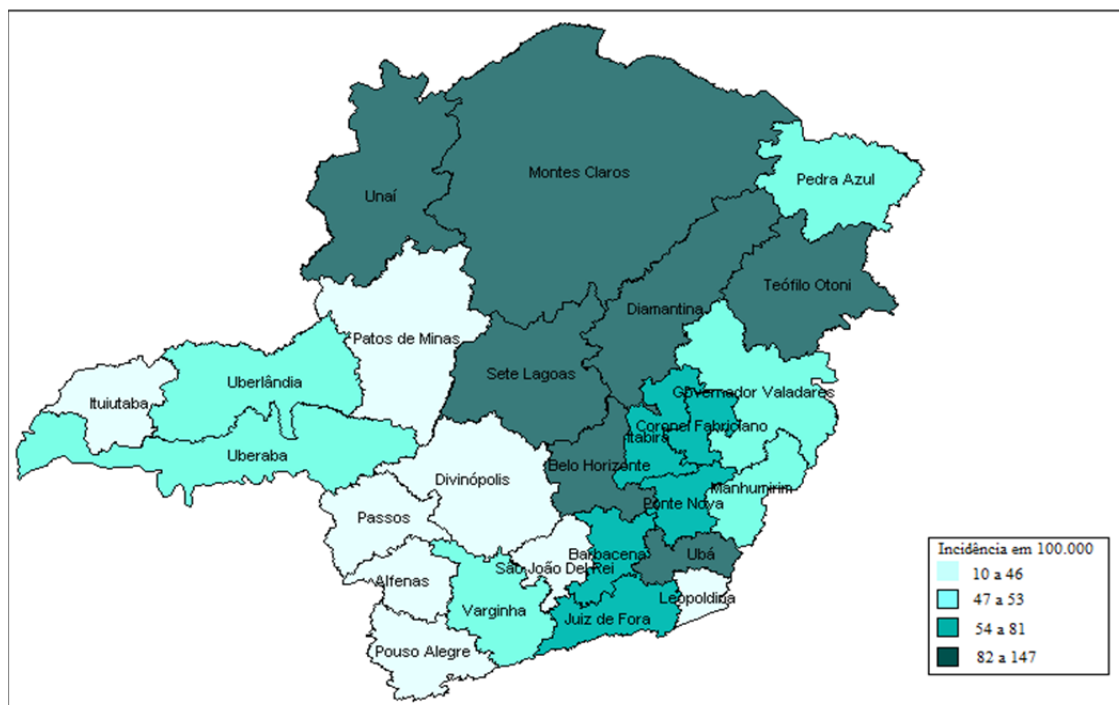


Fonte: SERJEANT, 1992.

No Brasil, com a frequente miscigenação entre negros, índios e brancos, o gene da Hb S está presente em todo o país, nas diferentes cores de pele e etnia (KIKUCHI, 2007). Estima-se que existem cerca de 25 mil a 30 mil pessoas com DF no país e, a cada ano, surgem 3500 casos novos (CANÇADO; JESUS, 2007). A maior prevalência ocorre na Bahia, no Rio de Janeiro e em Minas Gerais, devido à maior circulação de escravos africanos nesses estados no passado (MÁXIMO; RIBEIRO, 2009). A prevalência estimada de heterozigotos para Hb S é de 6 e 10% nas regiões norte e nordeste e 2 e 3% nas regiões sul e sudeste, respectivamente. (CANÇADO; JESUS, 2007).

Em 2001, o Ministério da Saúde publicou a portaria nº 822, que aborda a implantação do diagnóstico neonatal para DF no Brasil (BRASIL, 2001). Em Minas Gerais, o NUPAD realiza a triagem neonatal para hemoglobinopatias desde 1998. A incidência de DF no estado é de 1:1400 recém-nascidos triados e 1 caso de traço falciforme a cada 30 nascimentos. (JANUÁRIO, 2002). A figura 2 apresenta a distribuição da DF em Minas Gerais.

FIGURA 2: Incidência da Doença Falciforme em nascidos vivos, por Diretorias Regionais de Saúde- DRS, Programa de triagem Neonatal- 1998-2001



Fonte: JANUÁRIO, 2002

As hemoglobinopatias são caracterizadas pelas alterações da porção proteica da hemoglobina que podem ser classificadas em estruturais e de síntese (BUNN, 1997). A mutação no sexto códon no gene da cadeia beta causa a substituição do ácido glutâmico pela valina, originando a HbS em detrimento a hemoglobina normal, hemoglobina A (STUART; NAGEL, 2004).

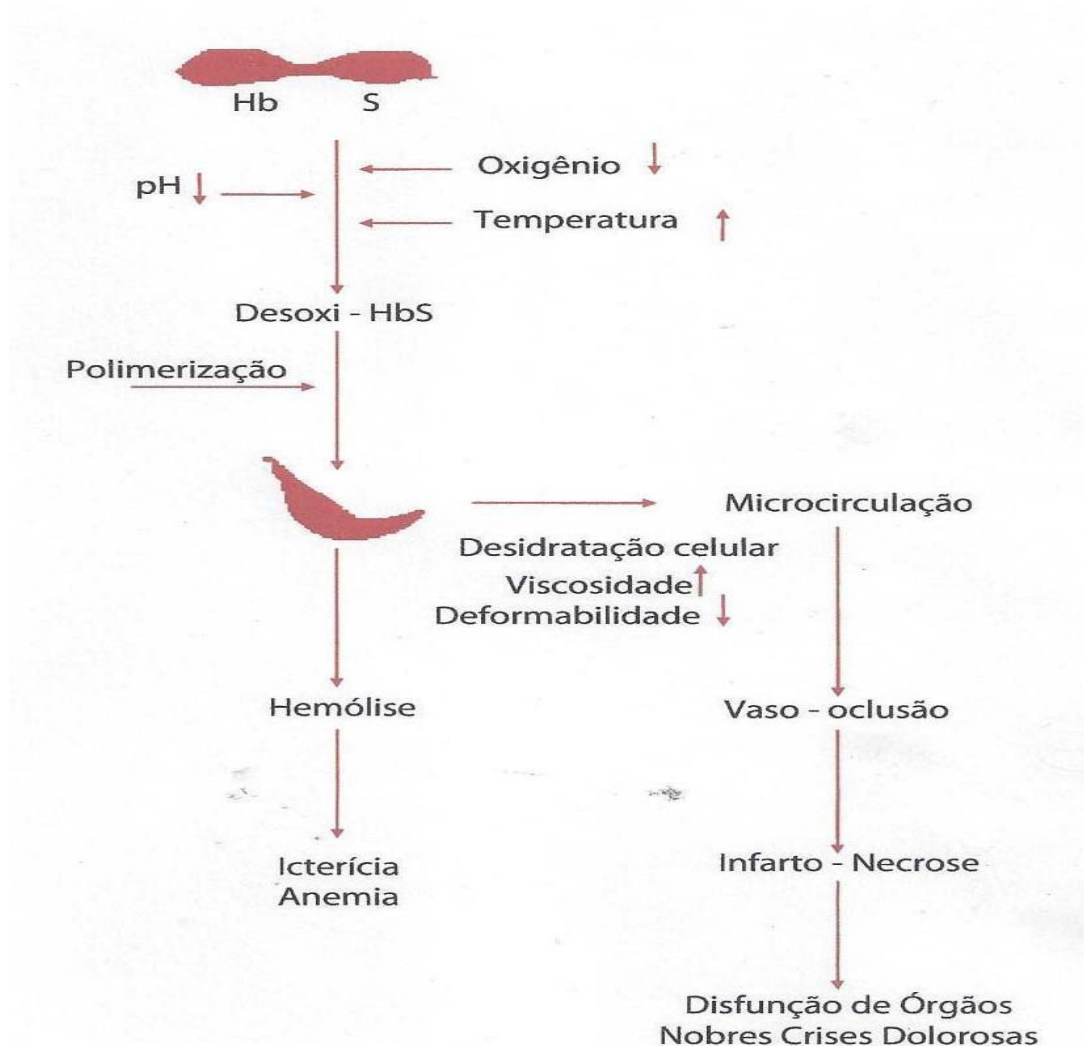
A DF é considerada um conjunto de desordens genéticas autossômicas recessivas em que a concentração de HbS é superior a 50% (NAOUM, 2000). Os genótipos mais comuns no nosso meio são HbSS, HbSC, HbS β +tal, HbS β 0-tal e HbSD-Punjab (JANUÁRIO, 2002). O traço falciforme caracteriza o portador assintomático com HbAS.

Em situações de desoxigenação, a hemoglobina S sofre polimerização, que resulta na distorção na forma bicôncava da hemácia para a forma alongada e rígida de foice. Essa deformação acarreta a adesão das hemácias ao endotélio, com conseqüente diminuição do fluxo sanguíneo da circulação, provocando vaso-oclusão e infarto no local afetado, e desencadeando ainda fenômenos inflamatórios, dor, necrose e disfunções, com danos

permanentes em tecidos e órgãos (STUART; NAGEL, 2004; ALIYU *et al.*, 2006; FRENETTE; ATWEH, 2007).

Essas células também são mais propícias à hemólise, com diminuição da sobrevivência das hemácias, que duram de 16 a 20 dias na Hb SS. Este fenômeno está relacionado à captação e destruição eritrocitária pelo sistema monocítico-fagocitário (BRASIL, 2002; NAOUM; NAOUM, 2004). A figura 3 mostra a fisiopatologia da DF.

FIGURA 3: Fisiopatologia da Doença Falciforme



Fonte: BRASIL, 2006.

A vaso-oclusão e a hemólise crônica são os principais fatores desencadeantes das manifestações clínicas da DF, cujos efeitos incidem sobre quase todos os órgãos (REED; VICHINSKY, 1998). Os pacientes são assintomáticos, geralmente, até os 6 meses devido à proteção da hemoglobina fetal (GOMEZ *et al.*, 2003).

A gravidade da DF varia em relação aos perfis de hemoglobina. Alguns pacientes possuem curso clínico da doença mais benigno, com poucas manifestações, enquanto outros apresentam várias complicações, com frequentes internações e alta morbidade, que repercute na qualidade de vida dos mesmos. (NETO *et al.*, 2011; NETO; PITOMBEIRA, 2003). T tamanha variabilidade clínica pode estar relacionada a fatores genéticos, níveis de hemoglobina fetal, condições socioeconômicas e qualidade da assistência ofertada aos pacientes (SERJEANT, 1992; SERJEANT, 1993).

2.2 Principais eventos clínicos relacionados à Doença Falciforme

2.2.1 Crise álgica

A crise álgica é a manifestação clínica mais frequente e corresponde a maior causa de morbidade em paciente com DF (POWARS *et al.*, 1990). A dor é resultado da obstrução da circulação pelas hemácias falcizadas que acarreta em isquemia tecidual. Pode ter duração de 4 a 6 dias, sendo desencadeada por febre, hipóxia, infecção, acidose, desidratação, trauma, exposição ao frio, estresse físico ou emocional (PLATT *et al.*, 1991).

Em estudo realizado na Inglaterra sobre admissões hospitalares em pacientes com DF verificou-se que das 161 internações ocorridas, 142 eram devido a crises dolorosas (BROZOVIC *et al.*, 1987). Pesquisa sobre hospitalização de pacientes com DF, nos estados do Rio de Janeiro, Bahia e São Paulo, envolvendo 9.349 pacientes com a doença, demonstrou que a causa mais comum de internação foi a crise álgica (LOUREIRO; ROZENFELD, 2005).

A intensidade da dor pode variar de leve, moderada a grave, podendo ocorrer na região do tórax, abdome, dorso, região lombar e extremidades (PACK-MABIEN; HAYNES, 2009; TOSTES *et al.*, 2009). A dor na DF é muitas vezes relatada como “se estivesse esmagando o osso”, “triturante”, o que deve ser levado em consideração, tendo em vista que cada pessoa tem um limiar de dor (KIKUCHI, 2007).

Em situações de episódios de dor aguda é importante interromper a vaso-oclusão. O analgésico de escolha dependerá da intensidade da dor. Nos casos mais leves utiliza-se dipirona e/ou paracetamol por via oral e, em casos mais graves, opióides endovenosos, como a morfina. Em casos moderados e graves, a hidratação endovenosa salina 0,9% é utilizada para reduzir a viscosidade sanguínea e corrigir possível desidratação, que favorecem a falcização das hemácias. A hidratação oral deve ser estimulada nos casos leves (ZAGO; PINTO, 2007).

Caso a dor não seja tratada de maneira adequada, pode acarretar danos físicos, social, espiritual, e psicológico no indivíduo (PACK-MABIEN; HAYNES, 2009) o que denota a importância da abordagem integral por parte dos profissionais de saúde (LOBO *et al.*, 2007).

2.2.2 Dactilite

A dactilite (síndrome mão-pé), normalmente representa a primeira manifestação clínica da DF nas crianças, ocorrendo entre 3 meses e 4 anos de idade. Corresponde a um processo inflamatório iniciado por necrose da medula óssea nas porções distais dos membros, com a ocorrência de edema, dor, calor e eritema local (ZAGO; PINTO, 2007; PACK-MABIEN; HAYNES, 2009).

Em estudo de coorte realizada na Jamaica envolvendo 233 crianças com anemia falciforme foi observada a ocorrência da dactilite em 45% das crianças até os 2 anos de idade. Os episódios foram significativamente mais comuns durante os meses mais frios do ano. Verificou-se ainda baixo nível de hemoglobina fetal e aumento dos reticulócitos nos pacientes afetados (STEVENS *et al.*, 1981).

Esses episódios são autolimitados, podendo desaparecer entre 1 e 2 semanas, e raramente deixam sequelas articulares permanentes. O tratamento é feito com cuidados locais, com o uso de hidratação, analgésicos e anti-inflamatórios (NAOUM; NAOUM, 2004). A dactilite é considerada um importante marcador de gravidade, sendo um sinal de mau prognóstico e evolução mais grave da doença (SERJEANT; SERJEANT, 1993).

2.2.3 Infecções

As infecções representam a maior causa de mortalidade e morbidade em crianças com DF, causadas principalmente pelo *Streptococcus pneumoniae*. A susceptibilidade à infecção está relacionada à asplenia funcional, com a opsonização deficiente de antígenos, formação

insuficiente de anticorpos e baixa atividade bactericida dos polimorfonucleares propiciando a infecção por patógenos como *S.pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, *Neisseria meningitidis*, *Escherichia coli*, *Enterobacter sp*, *Klebsiella sp*, *Salmonella sp* e *Staphylococcus aureus* (DI NUZZO; FONSECA, 2004).

A ocorrência de infecções em crianças com DF é até 300 vezes maior do que em crianças saudáveis, culminando, muitas vezes em sepse, pneumonia, meningite e otite, representando risco de morte. A maior incidência é antes dos 3 anos de idade, principalmente dos 6 aos 12 meses de idade (NAOUM; NAOUM, 2004).

A infecção pelo parvovírus B19, acarreta a destruição dos reticulócitos, com diminuição da produção das hemácias, e conseqüente agravamento do quadro de anemia (VERÍSSIMO, 2007). Estudo realizado no HBH envolvendo 278 crianças com DF demonstrou prevalência de parvovírus B19 em 29,5% da população analisada (FURTADO *et al.*, 2016).

A incidência de infecção pelo *Pneumococo* e pelo *Haemophilus influenzae* é maior em crianças até 5 anos de idade. A *Salmonella sp* não apresenta relação com a faixa etária, mas acontece um aumento gradual com o aumento da idade. A *Klebsiella sp* e a *Escherichia coli* apresenta maior incidência após os 10 anos de idade (MAGNUS *et al.*, 1999; DI NUZZO; FONSECA, 2004).

A osteomielite é muito comum em pacientes com DF. O agente etiológico mais frequente é a *Salmonella sp* (57%), existindo também casos por *S. aureus*, *S. pneumoniae*, *H. influenzae*, *Streptococcus/Klebsiella* e *Escherichia coli/Enterococcus* (ROBINS *et al.*, 2001). Existe também maior susceptibilidade das pessoas com DF à infecção do trato urinário causadas por germes gram negativos, principalmente a *Escherichia coli*, com maior incidência a partir dos 20 anos de idade (MAGNUS *et al.*, 1999; DI NUZZO; FONSECA, 2004).

O alto risco de mortalidade por infecções em crianças com DF leva a necessidade da adoção de medidas de profilaxia das complicações, tais como *screening* neonatal, antibioticoterapia profilática, vacinação e manejo dos episódios febris. Com a identificação precoce da DF pelo *screening* neonatal, acontece o início do acompanhamento clínico, com orientação aos cuidadores quanto aos riscos da doença, principalmente relacionado às infecções, com a instituição da antibioticoterapia profilática (DI NUZZO; FONSECA, 2004). Em locais em que o *screening* neonatal foi instituído, observa-se a diminuição da mortalidade por infecções pneumocócicas, de 40% para 10% (SILLA, 1999).

A antibioticoterapia profilática diminui o risco de infecção pneumocócica e está associada a poucos eventos adversos (HIRST; OWUSU-OFORI, 2012). Foi realizado um estudo multicêntrico para testar se a administração regular de penicilina profilática reduziria a bacteremia por *Pneumococos*. Foram formados dois grupo: 1) 105 crianças que tomavam penicilina V, duas vezes ao dia e 2) 110 crianças que tomavam placebo duas vezes ao dia. O julgamento foi encerrado 8 meses mais cedo, após uma média de 15 meses de *follow-up*, quando uma redução de 84% na incidência de infecção foi observada no grupo tratado com penicilina, em comparação com o grupo que recebeu placebo (GASTON *et al.*, 1986).

O antibiótico profilático deve ser iniciado a partir dos 3-4 meses, em dose de 125 mg por via oral, duas vezes ao dia. Aumenta-se a dose para 250 mg a partir dos três anos de idade, sendo interrompida aos 5 anos. Em situações de esplenectomia, recomendam-se a manutenção da antibioticoterapia (BRASIL, 2002).

A vacinação é uma importante medida de prevenção de infecções, principalmente por *Pneumococo*. A pessoa com DF deve receber as vacinas preconizadas pelo calendário básico e as vacinas especiais, disponibilizadas nos Centros de Referência para Imunobiológicos Especiais (CRIE), como por exemplo, a antipneumocócica 23-valente. Estudo realizado nos Estados Unidos envolvendo 1247 crianças com DF demonstrou que com a introdução da vacina conjugada contra pneumococos, houve um declínio significativo na ocorrência da doença pneumocócica, diminuindo de 1,7 infecções por 100 pessoas-ano (1995-2000) para 0,5 infecções por 100 pessoas-ano (2001-2002), obtendo uma redução de 68% (ADAMKIEWICZ *et al.*, 2008).

A Equipe de Saúde da Família (ESF) deve estar atenta ao quadro vacinal desses pacientes, verificando regularmente o cartão de vacinas com o intuito de prevenir agravos (BRAGA, 2007). Os episódios febris devem ser considerados como potenciais eventos sépticos, devendo ser tratados criteriosamente, com identificação precoce e manejo apropriado (DI NUZZO; FONSECA, 2004).

2.2.4 Sequestro Esplênico Agudo (SEA)

O SEA é um evento agudo relacionado à grande mortalidade e morbidade em pacientes com DF. Caracterizado pela queda da concentração de hemoglobina maior ou igual a 2g/dL em relação ao valor basal do paciente, associado ao aumento súbito do volume do baço, e podendo evoluir para choque hipovolêmico (DOVER *et al.*, 2003).

O evento apresenta maior incidência em crianças de dois a cinco anos, com maior frequência em pacientes com HbSS (DOVER *et al.*, 2003). A prevalência, em pacientes SS está entre 7 e 30% (BALLAS *et al.*, 2010). Em estudo de coorte realizada na Jamaica com 308 crianças com HbSS diagnosticadas ao nascimento, 89 apresentaram SEA, totalizando 132 eventos no período de 10 anos. A idade ao primeiro evento variou de 3 meses a 6 anos (EMOND *et al.*, 1985). Em pesquisa feita em Minas Gerais com crianças com anemia falciforme, verificou-se que 75% dos primeiros episódios de SEA aconteceram até os dois anos de idade (REZENDE *et al.*, 2009). A etiologia que desencadeia o evento não está esclarecida, porém alguns autores estabelecem alguma relação a infecções virais e bacterianas (REZENDE *et al.*, 2009; BRUNIERA, 2007).

O quadro clínico é caracterizado por mal estar associado à palidez, dor abdominal, sudorese, taquipnéia, taquicardia. Ao exame físico, verifica-se palidez intensa, esplenomegalia e sinais de choque hipovolêmico. Os episódios variam de intensidade, podendo ter apresentações desde brandas até mais graves. O SEA pode ser potencialmente fatal se não for tratado rapidamente (DOVER *et al.*, 2003; EMOND *et al.*, 1985).

O tratamento deve ser imediato, com reposição volêmica e transfusão de concentrado de hemácias. Dessa forma, as hemácias serão remobilizadas, com diminuição da esplenomegalia e aumento do valor da hemoglobina. Diante da possível recorrência do evento, deve-se avaliar a indicação da transfusão crônica e/ou a esplenectomia. Recomenda-se ainda a educação precoce dos pais, ensinando-os a reconhecer os sinais de palidez intensa e de aumento do baço, para que assim possam levar a criança ao serviço de saúde para o tratamento adequado (BRUNIERA, 2007).

2.2.5 Síndrome Torácica Aguda (STA)/ Pneumonia (PNM)

A STA é uma complicação comum, com frequência até cem vezes maior em paciente com DF, quando comparada à população geral. Corresponde à segunda causa de internação nesses pacientes, resultando em considerável morbidade e mortalidade (CAGE, 2005). Estudo americano apresentou taxa de 1,8% de mortalidade geral por STA, sendo que na faixa etária abaixo de 20 anos é 1,1% e nos adultos é 4,3% (GRAHN, 2004).

A fisiopatologia da STA está ligada ao acometimento pulmonar agudo, podendo estar relacionada ao infarto, à infecção pulmonar, a tromboembolismo, a embolia gordurosa, dentre outros. Acomete cerca de 15 a 43% dos pacientes com DF, apresentando recorrências, grande

mortalidade e hospitalizações em adultos e crianças. Caracteriza-se pela presença de infiltrado pulmonar em radiografia de tórax associado à febre e sintomas respiratórios (dor torácica, dispneia e tosse) assemelhando-se assim a pneumonia bacteriana, o que dificulta a diferenciação da STA e PNM. (DOVER *et al.*, 1998; ÂNGULO, 2003; CAGE, 2005).

A ocorrência da STA em crianças tem evolução mais branda, acometendo, principalmente a faixa etária de 2 a 4 anos de idade. Os sintomas mais comuns são febre, tosse e raramente dor torácica, muitas vezes, associada à infecção por *Streptococcus pneumoniae* e *Haemophilus influenzae*. Já no adulto a evolução é mais grave, com mortalidade quatro vezes maior que na infância. O acometimento pulmonar é acompanhado por crises de dor e hipóxia. (NAOUM; NAOUM, 2004).

O tratamento é abrangente e enfoca os vários aspectos envolvidos na patogênese da doença. Consiste no uso de analgésicos, espirometria de incentivo para prevenir atelectasia, hidratação, suporte ventilatório com oxigenoterapia, antibióticos e terapia transfusional. (PACK-MABIEN; HAYNES, 2009; GUALANDRO *et al.*, 2007). O uso de hidroxiuréia demonstra eficácia para diminuição de cerca de 50% da frequência de episódios (ROCHA, 2004).

2.2.6 Acidente Vascular Cerebral (AVC)

O AVC é uma das complicações mais graves da DF, podendo ser isquêmico ou hemorrágico. O isquêmico é mais comum em crianças e resulta de infarto em áreas irrigadas pelas artérias cerebrais do polígono de Willis. Já o hemorrágico, mais comum em adultos, corresponde a 5% dos casos e apresenta maior morbimortalidade. Ocorre em consequência da ruptura de pequenos vasos, a partir de neoformações vasculares ou de aneurisma (BRASIL, 2009).

Foi realizado um estudo prospectivo e multicêntrico nos Estados Unidos, sobre a ocorrência do AVC na DF, envolvendo 4082 pacientes matriculados de 1978 a 1988. A prevalência encontrada foi de 3,7%, com maior ocorrência em pacientes com HbSS (4,0%), seguido pela $S\beta^0$ (2,4%), $S\beta^+$ (1,3%) e HbSC (0,8%). A incidência apresentada foi de 0,46 episódios por 100 pacientes/ano na DF e 0,61 episódios por 100 pacientes/ano em pacientes com HbSS. Os fatores de risco para AVC isquêmico foram ataque isquêmico transitório prévio, baixa concentração de hemoglobina, episódio recente de STA e pressão arterial elevada. Já o AVC hemorrágico foi associado ao baixo nível de hemoglobina e alta contagem

de leucócitos (OHENE-FREMPONG *et al.*, 1998). Pesquisa revela que a média de idade para a ocorrência do primeiro AVC foi de 4,2 anos (QUINN *et al.*, 2004).

São utilizadas como métodos para a identificação de infartos e lesões isquêmicas a tomografia computadorizada e a ressonância magnética. O Doppler Transcraniano estima a velocidade do fluxo sanguíneo cerebral, auxiliando na detecção precoce de pacientes com risco potencial para a ocorrência de AVC, de forma que os mesmos recebam tratamento preventivo (ÂNGULO, 2007).

O tratamento para o episódio agudo de AVC consiste na estabilização dos sinais vitais do paciente, oxigenoterapia, controle da pressão arterial, desidratação, hipotermia e hiperglicemia, além de suporte respiratório e transfusão. Dada a probabilidade de recorrência, faz-se necessário a utilização de regime terapêutico especial com a instituição da terapia transfusional crônica (ÂNGULO, 2007).

2.2.7 Priapismo

O priapismo é definido como ereção peniana dolorosa, persistente, involuntária, não acompanhada de desejo ou estímulo sexual, sendo considerada uma urgência urológica, pois pode acarretar quadro de disfunção erétil (KEOGHANE *et al.*, 2002). Na DF está associado à diminuição da concentração da hemoglobina e alterações em marcadores de hemólise, tais como contagem de reticulócitos, bilirrubinas, desidrogenase láctica e aspartato aminotransferase (VICARI; FIGUEIREDO, 2007).

A patogênese do priapismo ainda é pouca conhecida. A falha na detumescência pode estar relacionada a vaso-oclusão no fluxo de saída do sangue, liberação excessiva de neurotransmissores, prolongado relaxamento do músculo liso ou ainda uma combinação destes episódios (BRASIL, 2002).

Em estudo sobre priapismo na DF, envolvendo 130 pacientes com idade média de 25 anos, 46 pacientes relataram episódio de priapismo (35%). A idade média de início do evento foi de 15 anos, com 75% dos pacientes apresentando o primeiro episódio antes de 20 anos. A atividade sexual foi o fator precipitante mais freqüente, seguido de febre e/ou desidratação. Dos 46 pacientes com história de priapismo, 10 (21%) relataram ter disfunção erétil (ADEYOJU *et al.*, 2002).

O diagnóstico é feito por meio da história clínica e do exame físico, observando os fatores associados, a duração da isquemia, a gravidade da dor e a rigidez peniana. O tratamento inicial indicado é feito com hidratação, banho quente, estímulo à micção e

analgesia. De acordo com a gravidade do evento, pode ser recomendado ainda procedimento cirúrgico e transfusão sanguínea (VICARI; FIGUEIREDO, 2007; JESUS; DEKERMACHER, 2009).

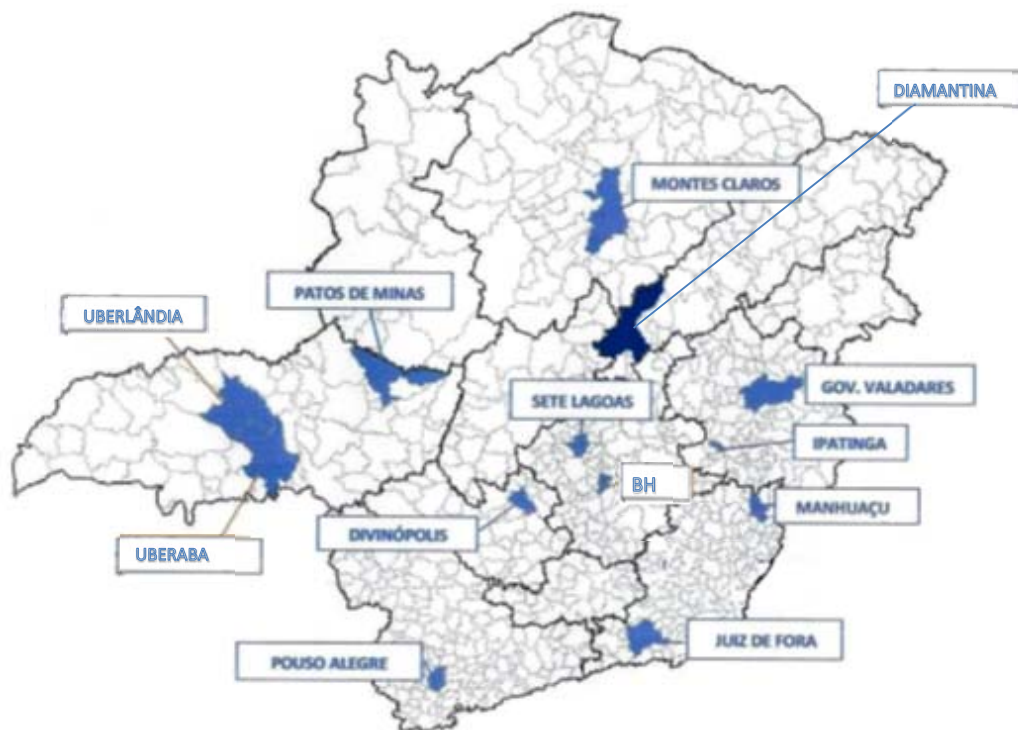
2.3 Programa de Triagem Neonatal de Minas Gerais (PTN-MG)

O PTN-MG foi implantado em setembro de 1993 e tem como objetivo a detecção precoce de doenças genéticas por meio da realização do “Teste do pezinho”. Inicialmente, o programa contemplava duas doenças: hipotireoidismo congênito e fenilcetonúria. Em março de 1998, foi incluída a triagem para hemoglobinopatias, representando a segunda fase do programa. Em 2003, foi implantada a terceira fase, com a inclusão da triagem para fibrose cística. A quarta fase foi iniciada em 2013, com a inclusão da triagem para deficiência de biotinidase e hiperplasia adrenal congênita.

O programa atende a população dos 853 municípios de Minas Gerais. A realização da coleta de sangue para triagem neonatal é preconizada do terceiro ao quinto dia de vida com a utilização do papel filtro distribuído pelo programa. Após a secagem e a identificação completa da amostra, o material é encaminhado por correio ou portador ao NUPAD. O laboratório do NUPAD utiliza como método de detecção de hemoglobinopatias a eletroforese por focalização isoeletrica e a técnica de cromatografia líquida de alta resolução (JANUÁRIO, 2002).

Com a utilização das técnicas apropriadas e a identificação da DF, ocorre o encaminhamento da criança para o acompanhamento compartilhado na Fundação Hemominas e na Unidade Básica de Saúde (UBS). Atualmente, os hemocentros e os hemonúcleos responsáveis pelos atendimentos das pessoas com DF são Belo Horizonte, Montes Claros, Divinópolis, Diamantina, Juiz de Fora, Governador Valadares, Manhuaçu, Sete Lagoas, Uberaba, Uberlândia e Patos de Minas. A Figura 4 mostra a distribuição das unidades da Fundação Hemominas em Minas Gerais.

FIGURA 4: Distribuição das unidades da Fundação Hemominas em Minas Gerais



Fonte: NUPAD, 2010

2.4 Protocolos assistenciais para Doença Falciforme

Na década de 1980, surgiram movimentos sociais formados por pessoas da raça negra que reivindicavam a criação de políticas públicas voltadas para o diagnóstico precoce e para o controle da DF, por meio de um programa de atenção integral aos pacientes. A partir daí, surgiram movimentos, portarias e programas que enfatizavam a situação das pessoas com DF (MÁXIMO; RIBEIRO, 2009).

Em 16 de agosto de 2005 foi publicada pela portaria nº 1391/GM, a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias. As seguintes diretrizes são preconizadas em BRASIL (2005):

- I. Promover a garantia do seguimento das pessoas diagnosticadas pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal, recebendo os pacientes e integrando-os na rede de assistência do SUS, prioritariamente a partir da

Hemorrede Pública, e promover a assistência às pessoas com diagnóstico tardio, com criação de um cadastro nacional dos doentes.

II. Promover a garantia da integralidade da atenção, por intermédio de equipe multidisciplinar, estabelecendo interfaces entre as diferentes áreas técnicas do MS, visando a articulação das demais ações que extrapolam a competência da Hemorrede.

III. Instituir política de capacitação de todos os atores envolvidos e a promoção de educação permanente.

IV. Promover acesso à informação e ao aconselhamento genético aos familiares e às pessoas com doença falciforme e com traço falcêmico.

V. Promover a integração da Política ao Programa Nacional de Triagem Neonatal, visando a implementação da fase II deste último e a atenção integral às pessoas com doença falciforme.

VI. Promover acesso a medicamentos e insumos essenciais

VII. Estimular a pesquisa.

A criação dessa política é de grande importância para o fortalecimento das ações na organização da rede de assistência para a pessoa com DF no âmbito federal, estadual e municipal, tendo em vista a relevância da doença em nosso meio e as questões de saúde pública envolvidas. Essa doença genética, de caráter crônico, caracterizada por manifestações clínicas graves, exige uma atenção ampla, integral e resolutiva, envolvendo o Sistema Único de Saúde (SUS) em toda a sua rede de atenção à saúde (CEHMOB, 2007).

De acordo com Di Nuzzo e Fonseca (2004) para atenção integral à pessoa com DF é fundamental um acompanhamento ambulatorial rigoroso juntamente com o apoio de uma equipe multidisciplinar, que tenha um olhar diferenciado para o paciente dentro da sociedade e não somente na assistência médica.

Historicamente, o acompanhamento ambulatorial das pessoas com DF se dá nos centros hematológicos. Em Minas Gerais, a Fundação Hemominas é o centro de referência para esse acompanhamento hematológico, exercendo o controle dos agendamentos de consultas e executando as medidas do protocolo de atendimento. A periodicidade preconizada para a realização das consultas nos hemocentros está apresentada no quadro 1:

QUADRO 1: Programação das consultas na Fundação Hemominas

Crianças com Hb SS	
Do nascimento aos 2 anos e 11 meses	Consultas de 4 em 4 meses
A partir de 3 anos de idade	Consultas de 6 em 6 meses
Crianças com Hb SC, Hb SD e Sβ + talassemia	
Do nascimento a 1 ano e 11 meses	Consultas de 4 em 4 meses
2 anos a 4 anos e 11 meses	Consultas de 6 em 6 meses
A partir de 5 anos de idade	Consultas 1 vez ao ano

Fonte: Adaptado de Minas Gerais (1998).

A Linha Guia de Atenção à Saúde da Criança da Secretaria Estadual de Saúde de Minas Gerais (2005) coloca que o acompanhamento da criança com DF na UBS, deve ser com consultas mensais para crianças até um ano de vida e de três em três meses até cinco anos, conforme explicitado em quadro 2.

QUADRO 2: Programação das consultas na Unidade Básica de Saúde

Crianças com Doença Falciforme	
Até 1 ano de idade	Consultas mensais
1 ano a 5 anos	Consultas de 3 em 3 meses
A partir de 5 anos de idade	Consultas de 6 em 6 meses

Fonte: Adaptado de Minas Gerais (2005).

A linha guia de Atenção à Saúde da Criança (2005) orienta ainda sobre o uso profilático de antibióticos e ácido fólico e das vacinas recomendadas para a criança com DF, no quadro 3.

QUADRO 3: Esquema terapêutico para crianças com Doença Falciforme (antibioticoterapia profilática, ácido fólico e vacinas especiais)

ANTIBIOTICOTERAPIA PROFILÁTICA
<p>Deve ser iniciada a partir do diagnóstico até os 5 anos de idade, utilizando-se:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Penicilina Benzatina, via intramuscular, de 21 em 21 dias, nas dosagens: Crianças até 10 kg: 300.000 U; Crianças de 10 a 25 kg: 600.000 U; Crianças > 25 kg: 1.200.000 U ou • Penicilina V (fenoximetilpenicilina), via oral, de 12 em 12 horas, nas dosagens: Crianças até 3 anos: 125 mg; Crianças acima de 3 anos: 250 mg ou • Eritromicina, via oral, de 12 em 12 horas, na dosagem: qualquer idade: 20 mg/kg/dia
SUPLEMENTAÇÃO COM ÁCIDO FÓLICO
<p>Dosagem de 1 mg/dia, via oral.</p>
VACINAÇÃO ESPECIAL
<p>As crianças com DF devem receber as imunizações do calendário básico de vacinação e as vacinas especiais:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pneumo 23-valente: primeira dose aos 2 anos de idade e reforço a cada 5 anos; • Influenza: Recomenda-se dose de reforço anual, sendo desejável a sua aplicação antes do início da estação de maior prevalência da gripe.

Fonte: Adaptado de Minas Gerais (2005).

As demandas assistenciais referentes à: marcações de consultas especializadas, realização de exames de alto custo, internações hospitalares e cirurgias eletivas ainda não estão estruturadas/reguladas na rede de atenção à saúde, o que afeta significativamente a atenção integral a esses pacientes (CEHMOB, 2007).

Diante das inúmeras demandas que a pessoa com DF apresenta, os centros hematológicos não conseguem absorvê-las, sendo necessária a parceria com outras instâncias do SUS. Para tal propõem-se algumas ações prioritárias para a organização dos serviços, tais como atendimento emergencial com unidades de referência e acesso imediato em casos de urgência; integração e capacitação da rede de atenção básica; educação continuada para pacientes e familiares; atendimento ambulatorial multidisciplinar e atuação dos serviços de atenção básica com orientações específicas de ações desempenhadas pela APS (CEHMOB, 2007).

No que tange às demandas de exames, consultas especializadas e cirurgias, observa-se o estrangulamento e a insuficiência da rede no atendimento dessas necessidades. A disponibilidade de vagas ofertadas nas centrais de regulação é bem inferior à demanda existente. Isso repercute na demora do atendimento, com conseqüente surgimento de sequelas e óbitos. (CEHMOB, 2007). O quadro 4 apresenta a periodicidade preconizada no acompanhamento dos pacientes com DF quanto as consultas especializadas e exames.

QUADRO 4: Periodicidade preconizada no acompanhamento dos pacientes com DF

AValiaÇÃO	INTERVALO	REALIZAÇÃO
Avaliação Dentária	Semestral	Fundação Hemominas Rede Pública
Exame oftalmológico	Anual > 05 anos	Rede Pública
Avaliação neurológica	Inicial aos 3 anos e S/N	Rede Pública
Avaliação otorrinolaringológica (risco para apneia noturna e hipoxemia)	Se hipertrofia adenóides ou respirador bucal	Rede Pública
Avaliação cardiológica (Rx de tórax + Ecodoppler + ECG)	Bianual a partir de 5 anos No Eco avaliar hipertensão pulmonar	Rede Pública
Avaliação pulmonar (Rx de tórax e teste de função pulmonar)	Bianual a partir de 5 anos ou se necessário	Rede Pública
Ultrassonografia abdominal	Anual a partir de 5 anos	Rede Pública
Avaliação endocrinológica	Adolescência	Rede Pública
Avaliação ortopédica	Aos 7 anos e se necessário	Fundação Hemominas
Hemograma com plaquetas e reticulócitos	A cada consulta	Fundação Hemominas
Eletroforese de hemoglobina	Inicial com 1 ano de idade	Fundação Hemominas
Dosagem de hemoglobina fetal	Anual até os 5 anos	Fundação Hemominas
Ferro sérico, capacidade de ligação de transferrina	Entre 7 e 9 meses de idade ou se necessário	Fundação Hemominas
Ferritina sérica	Anual	Fundação Hemominas
Dosagem de LDH (mede índice de hemólise e gravidade da doença)	Inicial com 6 meses de idade e anualmente	Rede Pública
Pesquisa de anticorpos irregulares	Inicial, antes e após cada transfusão de hemácias	Fundação Hemominas
Fenotipagem eritrocitária	Após 1 ano de idade	Fundação Hemominas
Função hepática (transaminases, bilirrubinas, fosfatase alcalina, gama-GT, proteínas)	Anual	Rede Pública
Função renal (uréia, creatinina, ácido úrico, urina rotina)	Anual	Rede Pública
Sorologia para HIV, HBV, HCV, HTL VI/II, Chagas e Sífilis	Anual (a cada 6m hipertransfusão, e 3m após transfusão isolada)	Fundação Hemominas

Fonte: Adaptado de CEHMOB (2007).

Poucos estudos abordam as demandas assistenciais dos pacientes com DF. Em pesquisa realizada no Rio de Janeiro, sobre a atenção integral à pessoa com DF, envolvendo 1456 pacientes, registraram-se 875 atendimentos ambulatoriais com 99 encaminhamentos para outras especialidades. A cardiologia representou 6,1% dos encaminhamentos e a oftalmologia 5,1% (SANTORO, 2010). Em estudo sobre SEA em crianças com DF, tratadas no HBH foi avaliado o tempo entre a indicação da esplenectomia e a realização do procedimento. O autor considerou os resultados alarmantes, tendo em vista que a mediana de tempo de espera foi de aproximadamente 2 meses e cerca de 25% das crianças esperaram tempo maior que 5 meses. O autor salientou ainda que o longo tempo de espera pelo procedimento repercutiu no curso clínico da doença, pois 37,2% das crianças tiveram novo episódio de SEA e uma delas faleceu, enquanto aguardava pela cirurgia. Tal pesquisa enfatiza a questão da demora na aquisição de procedimentos de alto custo pelo SUS, muitas vezes relacionados a entraves burocráticos no processo até a realização do procedimento (REZENDE, 2008).

2.5 Adesão ao tratamento

A questão da adesão ao tratamento tem sido muito discutida pelos profissionais da saúde. A adesão pode ser compreendida pela atuação cooperativa e adequada do paciente frente às recomendações médicas propostas, podendo ser avaliada pelo comparecimento às consultas marcadas, obediência às prescrições ou pelas mudanças de estilo de vida, obtendo um conceito de responsabilidade compartilhada no seguimento dos cuidados (OIGMAN, 2006; CLAYDON; EFRON, 1994). O conceito de adesão difere entre os autores, no entanto, pode-se inferir que corresponde ao cumprimento de pelo menos 80% do total do regime terapêutico proposto (LEITE; VASCONCELLOS, 2003; OSTERBERG; BLASCHKE, 2005).

A não adesão está relacionada ao não seguimento de recomendações, tais como dieta alimentar, uso de medicamentos, atividades físicas, dentre outras medidas, que repercutem no aumento dos gastos com saúde pública e frustração dos profissionais envolvidos no processo (SANGUIN, 2004; CLAYDON; EFRON, 1994).

A adesão ao tratamento pode estar relacionada aos seguintes fatores:

- paciente (sexo, idade, etnia, estado civil, escolaridade e nível socioeconômico);
- à doença (cronicidade, ausência de sintomas e consequências tardias);

-às crenças de saúde, hábitos de vida e culturais (percepção da seriedade do problema, desconhecimento, experiência com a doença no contexto familiar e autoestima);
-ao tratamento (custo, efeitos indesejáveis, esquemas terapêuticos complexos),
-à instituição (política de saúde, acesso ao serviço de saúde, tempo de espera versus tempo de atendimento); e, ao relacionamento com a equipe de saúde (GUSMÃO; MION, 2006; OMS, 2004).

Em estudo prospectivo, realizado no hemocentro de Belo Horizonte, sobre a adesão a antibioticoterapia profilática em crianças com DF foi observada uma taxa de adesão geral de 67%. Os três métodos utilizados para verificação foram entrevistas, análise de prontuário médico e testes de atividade antibiótica na urina. O antibiótico estava presente na urina de 56% das crianças; 48% dos cuidadores afirmaram nas entrevistas que nenhuma dose deixou de ser administrada; em 89% dos prontuários médicos, não se registrou falha de adesão. Os autores salientam que a mensuração da adesão é complexa, sendo necessária a avaliação por diferentes metodologias (BITARÃES *et al.*, 2008).

Foi realizado um estudo transversal no estado do Espírito Santo para verificar a vacinação contra *Streptococcus pneumoniae* em crianças com DF. O método utilizado no estudo foi análise de prontuário e conferência do registro de vacinação do CRIE. A cobertura vacinal observada foi de 50%. Os autores sugerem que para aumentar a cobertura vacinal são importantes ações de educação permanente dos profissionais de saúde, descentralização do CRIE, suprimento adequado de imunobiológicos e busca domiciliar de pacientes faltosos (FRAUCHES *et al.*, 2010).

A abordagem multifocal e multiprofissional é de suma importância para o sucesso terapêutico. Logo, faz-se necessário monitorar todas as variáveis relacionadas a adesão ao tratamento, de modo a assegurar a efetividade do tratamento e a eficiência dos serviços de atenção à saúde (LIMA *et al.*, 2010).

2.6 Assistência a pessoa com Doença Falciforme na Atenção Primária

A APS é uma estratégia para organizar os sistemas de saúde, visando o acesso universal aos serviços e a atenção integral e integrada ao longo do tempo (OPAS, 2007). Starfield (2002) diferencia a APS dos outros serviços da rede de atenção à saúde pela presença de quatro atributos essenciais: acesso de primeiro contato, longitudinalidade,

integralidade e coordenação. A autora define ainda três atributos derivados: a orientação familiar, a orientação comunitária e a competência cultural.

No que tange a atenção à saúde da criança com doença crônica na APS, o contexto da integralidade vem à tona, com a necessidade das ações da ESF quanto a vigilância da saúde da criança, prevenção, promoção, acompanhamento e referenciamento (NOBREGA, 2013).

Poucos estudos abordam o acompanhamento da pessoa com DF na APS. Estudo realizado na Espanha apresentou o impacto da APS na profilaxia com antibióticos, vacinas e educação em saúde em crianças triadas com DF. A cobertura da antibioticoterapia profilática foi de 90% e das imunizações foi de 85%, 50% e 15% para pneumococo, influenza e hepatite A, respectivamente. A educação em saúde foi realizada em uma a cada quatro famílias. Os autores concluíram conformidade aceitável a adesão a antibioticoterapia profilática e baixa cobertura das imunizações específicas e nas ações de educação em saúde. Salientaram ainda sobre a necessidade de uma maior coordenação e participação dos profissionais da APS com intuito de melhorar o cuidado prestado a esses pacientes (RODRIGUEZ-MOLDES *et al.*, 2014).

Em pesquisa realizada na Inglaterra, baseada na discussão de um grupo focal formado por pessoas com DF, verificaram-se alguns entraves quanto ao atendimento na APS. Citaram-se basicamente dificuldade de acesso, comunicação deficiente entre os profissionais da APS e da atenção secundária e falta de confiança nos profissionais da APS (AL JUBURI *et al.*, 2013). Os autores ressaltaram também a importância da melhoria da qualidade do atendimento da pessoa com DF na APS, principalmente no âmbito da gestão e da educação em saúde.

Estudo realizado no norte de Minas Gerais apontou a precariedade da assistência à pessoa com DF na APS, na perspectiva dos agentes comunitários. Verificou-se falta de conhecimento dos profissionais quanto às particularidades desses pacientes quanto à priorização de atendimento em situações de sinais de alerta, ao seguimento específico na puericultura, à necessidade da verificação das vacinas especiais e medicações em visitas domiciliares sistematizadas. Observou-se ainda que as pessoas com DF possuem acesso limitado a APS, não reconhecendo, muitas vezes, esse ponto da rede em sua assistência. Os autores recomendaram ações de educação em saúde, principalmente com a realização de capacitação dos profissionais de nível médio da APS, para que assim assumam o cuidado integral à pessoa com DF (GOMES *et al.*, 2014).

A Linha Guia de Atenção à Saúde da Criança (2005) coloca alguns pontos importantes do atendimento da criança com DF na APS, apresentados no quadro 5.

QUADRO 5: Pontos importantes no atendimento da criança com Doença Falciforme

- Coletar a história relativa à sintomatologia clínica, internações e transfusões sanguíneas;
- Monitorizar o uso profilático de antibiótico;
- Monitorizar o uso profilático de ácido fólico;
- Monitorizar a vacinação, incluindo as vacinas especiais;
- Monitorizar o crescimento, o desenvolvimento e o estado nutricional;
- Observar a ocorrência de palidez e icterícia;
- Anotar as dimensões do fígado e do baço e presença de sopro cardíaco;
- Monitorizar o valor da hemoglobina, leucócitos e reticulócitos (o pedido deve ser entregue na consulta anterior);
- Esclarecer à família sobre o diagnóstico, enfatizando-se a necessidade de assistência médica imediata em casos de sinais de perigo;
- Ensinar aos pais a palpar o baço da criança;
- Enfatizar para os pais a necessidade de manter o acompanhamento no Hemocentro;
- Enfatizar para os pais a necessidade do uso do Cartão de Identificação (fornecido pelo Hemocentro) para que a criança seja prontamente identificada nos Serviços de Emergência Médica;
- Enfatizar a necessidade de manter a criança hidratada;
- Enfatizar a necessidade de se evitar permanecer com a criança em ambientes muito quentes ou demasiadamente frios;
- Aconselhar os pais sobre as possibilidades genéticas de futura gravidez;
- Verificar se os pais compreenderam as informações prestadas, se têm dúvidas, se necessitam de outros esclarecimentos.

Fonte: Adaptado de Minas Gerais (2005)

REFERÊNCIAS

Adamkiewicz TV, Silk BJ, Howgate J, Baughman W, Strayhorn G, Sullivan K, et al. Effectiveness of the 7-valent pneumococcal conjugate vaccine in children with sickle cell disease in the first decade of life. *Pediatrics* 2008;121(3):562-569.

Adeyolu AB, Olujuhunge ABK, Morris J et al. Priapism in sickle-cell disease: incidence, risk factors and complications – an international multicentre study. *BJU International* 2002; 90:898-902.

Al Juburi G, Phekoo KJ, Okoye NO et al. Patients views on improving sickle cell disease management in primary care: focus group discussion. *JRSM Short Rep* 2013;3(12):84–90

Aliyu ZY, Tumblin AR, Kato GJ. Current therapy of sickle cell disease. *Hematologica*. 2006 Jan;91(1):7-10.

Ângulo IL. Acidente vascular cerebral e outras complicações do Sistema Nervoso Central nas doenças falciformes. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2007;29(3):262-267.

Ângulo IL. Crises falciformes. *Medicina Ribeirão Preto* 2003; 36: 427-30

Ballas SK, Lieff S, Benjamin LJ, Dampier CD, Heeney MM, Hoppe C, Johnson CS, RogersZR, Smith-Whitley K, Wang WC, Telen MJ; Investigators, Comprehensive Sickle CellCenters. Definitions of the phenotypic manifestations of sickle cell disease. *Am J Hematol*.2010 Jan;85(1):6-13.

Bitarões EL, Oliveira BM, Viana MB. Compliance with antibiotic prophylaxis in children with sickle cell anemia: a prospective study. *J Pediatr (Rio J)*. 2008 Jul-Aug;84(4):316-22.

Braga, Josefina A. P. Medidas gerais no tratamento das doenças falciformes. *Rev. Bras.Hematol. Hemoter*. São José do Rio Preto, v.29, n. 3, p. 233-238, jul./set. 2007.

Brasil. Anvisa. Manual de diagnóstico e tratamento de doenças falciformes. 1ed. Brasília: Agência Nacional de Vigilância Sanitária, 2002.

Brasil. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS nº 822, de 6 de junho de 2001. Institui, no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal/PNTN. *Diário Oficial da União*, Brasília, DF, p.33, col. 2, 7 jun. 2001.

Brasil. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS nº 1391, de 16 de agosto de 2005. Institui no âmbito do Sistema Único de Saúde, as diretrizes para a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias. *Diário Oficial da União*, Brasília, DF, p.40, col. 2, 18 ago. 2005

Brasil. Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde. Manual de condutas básicas na anemia falciforme. Brasília: MS; 2006.

Brasil. Ministério da Saúde. Manual de eventos agudos em doença falciforme. MS-SAS-DAE; 2009

Brozovic M, Davies S, Brownell A. Acute admissions of patients with sickle cell disease who live in Britain. *BMJ* 1987;294:1206-1208.

Bruniera P. Crise de sequestro esplênico na doença falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter*.2007;29(3):259-261.

Bunn H F. Pathogenesis and treatment of sickle cell disease. *N. Engl. J.Med.* 1997;.337 (11): 762-769.

Cage SJ. The Acute Chest Syndrome. *Hematol Onco Clin N Am* 2005;19:857-79

Cançado RD, Jesus JA. A doença falciforme no Brasil. *Rev Bras Hematol Hemoter* 2007;29(3):203-206.

Claydon, B.E; Efron, N. Non-compliance in general health care. *Ophatalmic Plysion Opt.* v. 14, p. 257-264, 1994.

Di Nuzzo DVP, Fonseca SF. Anemia falciforme e infecções. *JPediatr.* 2004;80(5):347-54

Documento Técnico de Apoio à Gestão Estadual. Demanda de Ações e Procedimentos para uma Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme no Estado de Minas Gerais -Belo Horizonte - MG: Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias (CEHMOB-MG); 2007.p. 91.

Dover GJ, Platt OS. Sickle cell disease. In: Nathan DG, Orkin SH. Nathanand Oski's Hematology of Infancy and Childhood. 5th ed. Philadelphia:W.B.Saunders Company;1998:762-809.

Dover GJ, Platt OS. Sickle cell disease. Nathan DJ, Orkin SH,Ginsburg D, Look AT. Hematology of Infancy and Childhood.6ªed. Philadelphia, Pennsylvania. WB Saunders Company; 2003.p.790-841.

Emond AM, Collis R, Darvill D, Higgs DR, Maude GH, SerjeantGR. Acute splenic sequestration in homozygous sickle cell disease:natural history and management. *J Pediatr.* 1985;107(2):201-6.

Frauches DO, Matos PA, Vatanabe JH, Oliveira JF, Lima AP, Moreira-Silva SF. Vacinação contra pneumococo em crianças com doença falciforme no Espírito Santo, entre 2004 e 2007. *Epidemiol Serv Saúde (Brasília).* 2010;19(2):165-72

Frenette PS, Atweh GF. Sickle cell disease: old discoveries, new concepts, and future promise. *J Clin Invest.* 2007 Apr;117(4):850-8.

Fundação Hemominas. Protocolo para Portadores de Síndromes Falciformes. Belo Horizonte; 1998

Furtado MDSBS, Viana MB, Rrios JSH, Gontijo RLL, Silva CM, Rezende PDV, Figueiredo RM, Martins ML. Prevalence and incidence of erythrovirus B19 infection in children with sickle cell disease: The impact of viral infection in acute clinical events. *J. Med. Virol.*, 88: 588–595.2016; doi: 10.1002/jmv.24378

Gaston MH, Verter JI, Woods G, Pegelow C, Kelleher J, Presbury G, Zarkowsky H, Vichinsky E, Iyer R, Lobel JS, et al. Prophylaxis with oral penicillin in children with sickle cell anemia. A randomized trial. *N Engl J Med*. 1986 Jun 19;314(25):1593-9.

Gomes LMX, Pereira IA, Torres HC, Caldeira AP, Viana MB. Access and care of individuals with sickle cell anemia in a primary care service. *Acta Paul Enferm*. 2014; 27(4) 348-355.

Gómez-Chiari M, Puigbert JT, Aramburu JO. Drepanocitosis: experiência de um centro. *An Pediatr*. 2003;58:95-9.

Grahn LRM. The effect of SCD on the lung. *ClinPulm Med*. 2004; 11(6):369-378

Gualandro SFM, Fonseca GHH, Gualandro DM. Complicações cardiopulmonares das doenças falciformes. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2007;29(3):291-298

Gusmão JL, Mion Jr D. Adesão ao tratamento – conceitos. *Rev Bras Hipertens*. 2006;13(1):23-5.

Herrick JB. Peculiar elongated and sickle-shape red blood corpuscles in a case of severe anemia. *Arch Intern Med*. 1910;6:517-21.

Hirst C, Owusu-Ofori S. Prophylactic antibiotics for preventing pneumococcal infection in children with sickle cell disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2012 Sep 12;9:CD003427.

Januário JN. Incidência de Doença Falciforme em um milhão de nascidos vivos em Minas Gerais [dissertação de mestrado]. Belo Horizonte: Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG); 2002.

Jesus LE, Dekermacher S. Priapism in children: review of pathophysiology and treatment. *JPediatr (Rio J)*. 2009 May-Jun;85(3):194-200.

Keoghane SR, Sullivan ME, Miller MAW. The etiology, pathogenesis and management of priapism. *BJU International*. 2002;90:149-54.

Kikuchi BA. Assistência de enfermagem na doença falciforme nos serviços de atenção básica. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2007; 29(3):331-338.

Leite SN, Vasconcellos MPC. Adesão à terapêutica medicamentosa: elementos para a discussão de conceitos e pressupostos adotados na literatura. *Ciênc Saúde Coletiva* 2003; 8(3):775-82.

Lima, T. M., Meiners, M.M.M., & Soler, O. (2010). Perfil de adesão ao tratamento de pacientes hipertensos atendidos na Unidade Municipal de Saúde de Fátima, em Belém, Pará, Amazônia, Brasil. *Revista Pan-Amazônica de Saúde*, 1(2)113-120

Lobo C, Marra VN, Silva RMG. Crises dolorosas na doença falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2007;29(3):247-258.

Loureiro MM, Rozenfeld S. Epidemiologia de internações por doença falciforme no Brasil. *Rev Saude Publ.* 2005;39(6):943-9.

Magnus SA, Hambleton IR, Moosdeen F, Serjeant GR. Recurrent infections in homozygous sickle cell disease. *Arch Dis Child.* 1999;80:537-41

Máximo C, Ribeiro JM. A Política de Atenção Integral à Pessoa com Doença Falciforme no estado do Rio de Janeiro e os desafios da descentralização. Dissertação (mestrado). Fundação Oswaldo Cruz, Rio de Janeiro, 2009.

Minas Gerais. Secretaria de Estado de Saúde. Atenção à Saúde da criança: doença falciforme. Belo Horizonte: SAS/DNAS; 2005.

Naoum PC. Interferentes eritrocitários e ambientais na anemia falciforme. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter.* 2000; 22: 5-22

Naoum, P.C, Naoum, F. A. Doença das Células Falciformes. São Paulo: Savier, 2004.

Neto AC, Land M, Fleury M. Aspectos clínico-laboratoriais de crianças com doença falciforme. *RBAC.* 2011;43(2):148-151.

Neto GCG, Pitombeira MS. Aspectos moleculares da anemia falciforme. *Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial (Rio J).* 2003;39(1):51-56.

Nobrega, V. M. et al. Atenção à criança com doença crônica na Estratégia Saúde da Família. *Cogitare Enferm.*, v. 18, n. 1, p. 57-63, jan./mar, 2013.

Ohene-Frempong, K., Weiner, S., Sleeper, L., Miller, S., Embury, S., Moohr, J., et al. (1998). Cerebrovascular accidents in sickle cell disease: Rates and risk factors. *Blood*, 91(1), 288–294.

Oigman W. Métodos de avaliação da adesão ao tratamento anti-hipertensivo. *Revista Brasileira de Hipertensão* 2006;13(1):30-4.

Organización Mundial de la Salud. Adherencia a los tratamientos a largo plazo: pruebas para la acción. Washington: OMS; 2004. 199 p.

Organización Panamericana de la Salud/Organización Mundial de la Salud. La renovación de la atención primaria de salud en las Américas. Washington DC: Organización Panamericana de la Salud/Organización Mundial de la Salud; 2007

Osterberg L, Blaschke T. Adherence to medication. *N Engl J Med* 2005; 353(5):487-97

Pack-Mabien A, Haynes J Jr. A primary care provider's guide to preventive and acute care management of adults and children with sickle cell disease. *J Am Acad Nurse Pract.* 2009 May;21(5):250-7.

Pinto MIM, Machado DM. Parvovirose. In: Farhat CK, Carvalho ES, Carvalho LHF, Succi RCM. *Infectologia Pediátrica.* 2TM ed. Rio de Janeiro: Atheneu; 1998. p. 478-80

Platt OS, Thorington BD, Brambilla DJ *et al.* Pain in sickle cell disease. Rates and risk factors. *N Engl J Med.* 1991;325(1):11-16.

Powars D, Chan LS, Schroeder WA. The variable expression of sickle cell disease is genetically determined. *Semin Hematol.* 1990 Oct;27(4):360-76.

Quinn CT, Rogers ZR, Buchanan GR. Survival of children with sickle cell disease. *Blood.* 2004 Jun 1;103(11):4023-7.

Reed W, Vichinsky E. P. New considerations in the treatment of sickle cell disease. *Annu. Rev. Medicine.* 1998;49:461-474.

Rezende PV, Viana MB, Murao M, Chaves AC, Ribeiro AC. Acute splenic sequestration in a cohort of children with sickle cell anemia. *J Pediatr (Rio J).* 2009 Mar-Apr;85(2):163-9.

Rezende PV. Sequestro esplênico agudo em crianças com Anemia Falciforme: avaliação dos eventos e suas repercussões em pacientes triados pelo teste do pezinho e acompanhados na Fundação Hemominas em Belo Horizonte – MG. Dissertação (mestrado). Belo Horizonte (MG): Programa de Pós Graduação em Ciências da Saúde da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais, 2008.

Robins E, Haile-Selassie T. *Corynebacterium xerosis* sepsis in a pediatric patient with sickle cell disease (a case report). *Clin Pediatr.* 2001;40:181-2

Rocha HHG. Anemia Falciforme. 1ed. Rio de Janeiro: Editora Rubio, 2004.

Rodriguez- Moldes B, Carbajo AJ, Sanchez B, Fernandez M, Gari M, Fernandez MC *et al.* Seguimiento en Atención Primaria de los recién nacidos con enfermedad falciforme detectados em el cribado neonatal de la Comunidad de Madrid. *An Pediatr;* 2014.

Sanguin, F. P. S. As variáveis psicológicas no processo de adesão ao tratamento fisioterápico domiciliar. 2004. 98 f. Dissertação (Mestrado em Psicologia da Saúde)– Faculdade de Psicologia e Fonoaudiologia, Universidade Metodista de São Paulo, São Paulo.

Santoro MS. Rede pública de Hematologia e Hemoterapia: o mapa do atendimento do paciente portador de doença falciforme no Estado do Rio de Janeiro [thesis]. Rio de Janeiro: Universidade Estácio de Sá; 2010. [cited 2010 Nov 21].

Serjeant GR, Serjeant BE. Management of sickle cell disease; lessons from the Jamaican Cohort Study. *Blood Rev.* 1993 Sep;7(3):137-45.

Serjeant GR, Serjeant BE. *Sickle Cell Disease.* 3rd ed. New York: Oxford University Press; 2001.

Serjeant GR. *Sickle cell disease.* 2 ed. Oxford: Oxford University Press, 1992.

Serjeant GR. The spleen. In: Serjeant GR. *Sickle Cell Disease.* 2 ed., Oxford: Oxford Medical Publication; 1992:135-52.

Silla LMR. Doença Falciforme: um grave e desconhecido problema de saúde pública no Brasil. *J Pediatr (Rio J)*. 1999;75:145-6

Starfield B. Atenção primária: equilíbrio entre necessidades de saúde, serviços e tecnologia. Brasília: Organização das Nações Unidas para a Educação, a Ciência e a Cultura/Ministério da Saúde; 2002

StevensMC, Padwick M, Serjeant GR. Observations on the natural history of dactylitis in homozygous sickle cell disease. *Clin Pediatr (Phila)*1981; 20: 311–317.

Stuart MJ, Nagel RL. Sickle-cell disease. *Lancet*. 2004 Oct 9-15;364(9442):1343-60

Tostes MA, Braga JAP, Len CA. Abordagem da crise dolorosa em crianças portadoras de doença falciforme. *Rev Cienc Med (Campinas)*. 2009 Jan-Fev;18(1):47-55.

Verissimo MPA. Aplasia transitória da serie vermelha na anemia falciforme. *Rev. Bras. Hematol. e hemot*. 2007; 29(3): 268 - 270.

Vicari P, Figueiredo MS. Priapismo na doença falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter*.2007;29(3):275-278.

Weatherall DJ, Clegg JB. Inherited haemoglobin disorders: an increasing global health problem. *Bull World Health Organ* 2001; 79 (8):704-12

Zago MA, Pinto ACS. Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2007; 29(3):299-303.

3 OBJETIVOS

3.1 OBJETIVO GERAL

Conhecer a ocorrência de eventos clínicos, as demandas assistenciais, a adesão ao tratamento e a assistência prestada na APS a pacientes com DF, nascidos entre 2007 e 2014 e residentes no município de Belo Horizonte.

3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Caracterizar a ocorrência de eventos clínicos nestes pacientes com DF;
- Caracterizar as demandas assistenciais destes pacientes com DF;
- Analisar a adesão ao tratamento no hemocentro e na APS destes pacientes com DF;
- Descrever a assistência às pessoas com DF na APS para estes pacientes com DF;

4 METODOLOGIA

4.1 Delineamento e local de realização do estudo

Trata-se de uma coorte retrospectiva, envolvendo crianças com DF diagnosticadas pelo PTN-MG, residentes no município de Belo Horizonte e que tiveram a primeira consulta no HBH no período de janeiro de 2007 a julho de 2014.

As fontes de dados utilizadas no estudo foram o banco de dados do PTN-MG, prontuários do HBH e prontuário eletrônico da Secretaria Municipal de Saúde de Belo Horizonte (SMSA-BH).

4.2 População estudada, critérios de inclusão e exclusão

Foram selecionados para o estudo pacientes diagnosticados com DF pelo PTN-MG. Foram incluídas crianças com DF, diagnosticadas pelo PTN-MG, residentes no município de Belo Horizonte e que tiveram a primeira consulta no HBH, no período de janeiro de 2007 a julho de 2014.

Os critérios de exclusão utilizados foram:

- Triagem neonatal não realizada pelo PTN-MG;
- Mudança para outra cidade ou estado;
- Opção de tratamento em rede privada;
- Abandono de tratamento;
- Óbitos;
- Recusa em participar da pesquisa.

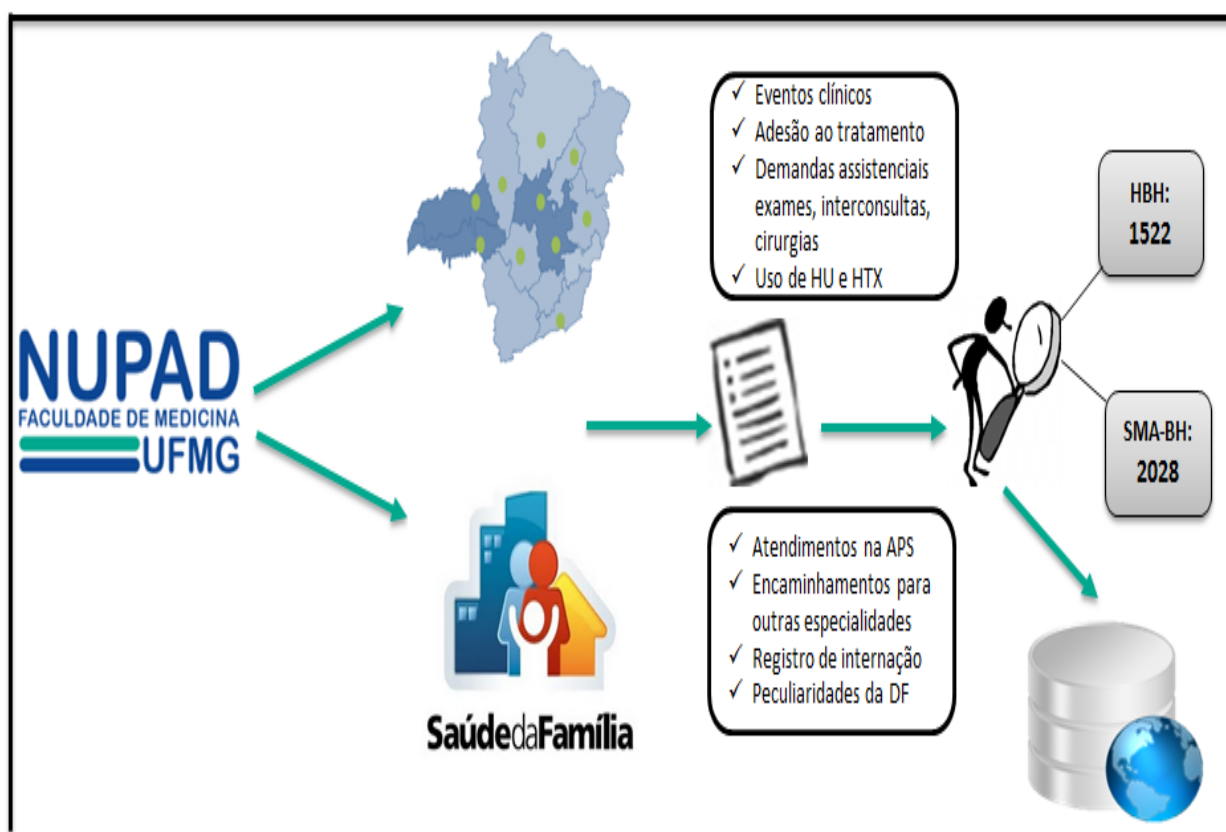
Considerando-se os critérios de inclusão e exclusão, 121 pacientes participaram da pesquisa.

4.3 Coleta de Dados

A coleta de dados foi realizada no período de junho de 2014 a março de 2015 por meio de consulta aos prontuários dos pacientes selecionados para pesquisa, em dois momentos:

1) nos prontuários do HBH e 2) no prontuário eletrônico da SMSA-BH.

FIGURA 5: Desenho esquemático da metodologia da coleta de dados



4.3.1 Prontuário Hemominas

Após a triagem neonatal e a detecção da DF ocorre o referenciamento da criança ao hemocentro mais próximo de sua residência para o início do acompanhamento clínico com equipe multidisciplinar.

As consultas médicas são agendadas de acordo com o perfil de hemoglobina do paciente e gravidade da doença. Em cada consulta realizada, o médico preenche uma ficha de contrarreferência em duas vias. Uma cópia é anexada ao prontuário do paciente e a outra é enviada ao NUPAD. Tal ficha foi plenamente incorporada no serviço em 2006 e contempla o registro da ocorrência (desde a última consulta) de crise álgica, sequestro esplênico, infecções e transfusão. Registram-se também dados do exame físico e dos exames laboratoriais, uso de

ácido fólico, penicilina profilática e situação vacinal. Outro item contemplado é a solicitação de exames e interconsultas com especialistas.

A análise dos prontuários do HBH foi realizada pela pesquisadora e acadêmicos de medicina devidamente treinados. Foram analisadas 1522 fichas relativas aos atendimentos dos hematologistas aos 121 pacientes no período de janeiro de 2007 a março de 2015. Foi confeccionado um banco de dados próprio com os seguintes itens: perfil de hemoglobina, peso ao nascimento, valor da hemoglobina e leucócito basal, idade na primeira consulta, ocorrência de crise álgica, sequestro esplênico agudo, infecções, acidente vascular cerebral e priapismo, internação por eventos agudos, inclusão em regimes terapêuticos especiais (hipertransfusão e hidroxiureia), encaminhamentos às interconsultas, exames e cirurgias, situação vacinal e uso dos medicamentos profiláticos.

Quanto às demandas assistenciais dos pacientes com DF foram considerados os encaminhamentos a interconsultas, exames especializados e cirurgias, registrados nos prontuários.

Para o cálculo da adesão ao tratamento no hemocentro foram considerados o uso de antibioticoterapia profilática, ácido fólico e cartão de vacinas atualizado. Os profissionais podiam assinalar as opções “sim”, “não” e irregular. Foi considerado sem informação, quando nenhuma destas opções foi assinalada. Apenas as fichas com informação foram contabilizadas. Dessa forma, subtraiu-se do total de fichas as que estavam sem informação, obtendo-se assim um total de fichas válidas para análise. Desse total de fichas válidas, foi calculado o percentual de fichas assinaladas com “sim”, obtendo-se o total de fichas com adesão a cada item (ácido fólico, penicilina e vacinas). Quando as alternativas “Não” e “irregular” foram assinaladas, considerou-se como “não adesão”. É importante ressaltar que conforme protocolo do Ministério da Saúde (2002), a antibioticoterapia profilática é utilizada até os 5 anos e em casos especiais (esplenectomia), o que foi levado em consideração nos cálculos. Logo, a adesão ao uso da antibioticoterapia profilática foi considerada até os 5 anos.

O comparecimento às consultas também foi utilizado no cálculo de adesão ao tratamento. Tal informação estava disponível no banco de dados do NUPAD, serviço de referência de Triagem Neonatal em Minas Gerais. Foi calculado o percentual de comparecimentos em relação ao total de consultas agendadas. Por fim, calculou-se a adesão média, a partir do percentual obtido nos itens uso de ácido fólico, uso de antibioticoterapia profilática, situação vacinal e comparecimentos às consultas no hemocentro. Foram considerados pacientes aderentes os que atingiram média final igual ou maior a 80%.

4.3.2 Prontuário Secretaria Municipal de Saúde de Belo Horizonte (SMSA- BH)

Foi realizada a análise do prontuário eletrônico utilizado na SMSA-BH, por meio do Sistema de Informação Saúde em Rede (SISREDE). Criado em 2002, o SISREDE armazena os atendimentos dos usuários, como consultas, exames e dispensa de medicamentos. Com base na listagem dos pacientes selecionados para a pesquisa, foi feita a busca dos mesmos no banco da SMSA-BH. Entretanto, ainda existem registros manuais na SMSA-BH, o que pode ser considerado uma limitação do estudo.

Foram identificados 107 pacientes com registro no SISREDE, totalizando 2028 atendimentos na rede municipal de saúde de BH. Foram coletados dados referentes à idade ao primeiro atendimento, tempo decorrido desde a última consulta, consultas na APS por categoria profissional (pediatra, médico da família e enfermeiro), motivos dos atendimentos, encaminhamentos para outras especialidades médicas e de outros profissionais e para Unidade de Pronto Atendimento (UPA), realização de visita domiciliar, registro de internação, solicitação de exames e cirurgias e inclusão em programas especiais na APS.

Foi calculado o cumprimento do calendário de acompanhamento da criança com DF na APS, proposto pela SES-MG. Neste, estim-se a realização de consultas mensais para crianças de até um ano, de três em três meses até os cinco anos de idade e semestral a partir de cinco anos (MINAS GERAIS, 2005). Calculou-se o percentual de consultas realizadas em relação ao total de consultas esperadas para cada criança, conforme a faixa etária. Foram considerados pacientes aderentes os que atingiram média final igual ou maior a 80%.

4.4 Criação do grupo de pacientes de maior gravidade

No que se refere às manifestações clínicas, foi proposto um grupo de pacientes considerados de maior gravidade, com base nas ocorrências registradas nos prontuários do hemocentro. Este grupo foi composto por 63 crianças que apresentaram pelo menos uma vez SEA, internação por crise algica, dactilite, AVC, STA, priapismo e/ou estavam em uso de hidroxiuréia e regime de hipertransfusão. A finalidade da criação do grupo de gravidade foi analisar comparativamente a adesão destes pacientes aos protocolos clínicos da APS e do hemocentro.

4.5 Análise Estatística

Os dados foram armazenados em formato eletrônico, sem qualquer identificação dos participantes do estudo. Para a montagem, processamento e análise dos dados foi utilizado o pacote estatístico Epi Info 7.1.2.0. Foi realizada análise descritiva da distribuição de frequência das variáveis categóricas e análise das medidas de tendência central e de dispersão para as variáveis contínuas. O Teste qui-quadrado foi utilizado para verificar a associação entre a ocorrência de eventos clínicos e o perfil de hemoglobina. Para análise da associação entre o perfil de hemoglobina e o tempo livre de eventos de interesse foi utilizado o método de Kaplan-Meier, sendo a variável tempo-dependente, o tempo decorrido entre nascimento e a idade ao primeiro evento clínico relacionado à DF, e a variável explicativa o tipo de hemoglobina (SS ou SC). O nível de significância adotado foi de 5% ($p < 0,05$).

Os testes Qui-quadrado e Qui quadrado de tendência linear foram utilizados para verificar a associação entre a adesão ao tratamento e a ocorrência de eventos agudos. Para tal, foi calculado o intervalo de confiança e a odds ratio.

4.6 Aspectos éticos

Em consonância com a resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde, a participação na pesquisa foi voluntária. Foi assinado pelo responsável legal da criança o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) conforme consta no Apêndice. A pesquisa foi aprovada pelos Comitês de Ética da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG) da Fundação Hemominas (Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia de Minas Gerais) e da Prefeitura de Belo Horizonte (PBH) (CAAE: 24006513.2.3002.5140).

4.7 Financiamento

A pesquisa recebeu apoio logístico do NUPAD. Três bolsistas, acadêmicas de medicina, contratadas pelo NUPAD, participaram da coleta dos dados.

5 RESULTADOS E DISCUSSÃO

Os produtos da dissertação foram dois artigos científicos:

5.1 Eventos clínicos e demandas assistenciais de pacientes com Doença Falciforme procedentes da triagem neonatal em Belo Horizonte de 2007-2014

5.2 Desafios para o cuidado integral a saúde da criança com Doença Falciforme

5.1 ARTIGO 1

EVENTOS CLÍNICOS E DEMANDAS ASSISTENCIAIS DE PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME PROCEDENTES DA TRIAGEM NEONATAL EM BELO HORIZONTE (2007 A 2014)

INTRODUÇÃO

A Doença Falciforme (DF) é um grupo de desordens genéticas caracterizado pela predominância da hemoglobina S no sangue. Trata-se de anemia hemolítica crônica que tem como evento essencial em sua fisiopatologia a polimerização da hemoglobina mutante, o que leva os eritrócitos a adquirirem a típica forma de foice, característica que deu nome à doença. (STUART; NAGEL, 2004).

As hemoglobinopatias são os distúrbios hematológicos mais comuns do mundo, e atingem cerca de 7% da população mundial (WEATHERALL; CLEGG, 2001). No Brasil, estima-se que existem cerca de 25 mil a 30 mil pessoas com DF e, a cada ano, surgem 3500 casos novos (CANÇADO; JESUS, 2007).

A DF varia quanto à gravidade clínica, o que está relacionado à interação de moduladores genéticos e ambientais. As principais manifestações clínicas são as crises dolorosas, Síndrome Torácica Aguda (STA), Acidente Vascular Cerebral (AVC), alterações esplênicas, crise aplásica, úlceras de perna, manifestações osteoarticulares, hepatobiliares, oculares, e renais, complicações cardiovasculares e infecções (NAOUM; NAOUM, 2004).

Os estudos sobre DF salientam a forte relação entre a idade e a mortalidade. A elevada letalidade, que atinge principalmente os jovens, reflete a gravidade da doença (LOUREIRO; ROZENFELD, 2005). As complicações pulmonares estão entre as principais causas de morbidade e mortalidade por esta doença, sendo a primeira causa de óbito em adultos (DARBARI *et al.*, 2006). Já nas crianças a infecção é a principal causa de óbito seguida pelo Sequestro Esplênico Agudo (SEA) (FERNANDES *et al.*, 2010). Estudo realizado em MG demonstrou que no período de 1998 a 2004 ocorreram 78 óbitos em crianças com DF, triados pelo Programa de Triagem Neonatal de Minas Gerais (PTN- MG) (FERNANDES *et al.*, 2010). Comparativamente ao estudo anterior, no período de 2005 a 2012 foram observados 117 óbitos. Mesmo com a triagem neonatal precoce não ocorreu a redução da mortalidade de crianças com DF (SABARENSE, 2014).

Em 2001, o Ministério da Saúde publicou a portaria nº 822, que aborda a implantação do diagnóstico neonatal para DF no Brasil (BRASIL, 2001). Em Minas Gerais (MG), o Núcleo de Pesquisa em Apoio Diagnóstico (NUPAD) realiza a triagem neonatal para hemoglobinopatias desde 1998. A incidência de DF no estado é de 1: 1400 recém-nascidos triados e 1 caso de traço falciforme a cada 30 nascimentos (JANUÁRIO, 2002).

Após o diagnóstico positivo de DF, ocorre o encaminhamento do paciente para a Fundação Hemominas, referência no acompanhamento e tratamento ambulatorial, baseado em um protocolo clínico, que inclui ações educativas e de vigilância com intuito de reduzir a morbimortalidade.

O protocolo clínico normatiza as condutas e possibilita a melhoria da assistência com fluxo de atendimento estabelecido. São preconizados: 1) Diagnóstico precoce e orientações aos familiares; 2) seguimento ambulatorial com padronização de retornos; 3) vigilância contra infecção (antibioticoterapia profilática e imunizações); 4) Avaliação por outras especialidades (Cardiologia, Oftalmologia, Neurologia, Otorrinolaringologia, Cirurgia pediátrica, Endocrinologia dentre outras, de acordo com a demanda clínica de cada caso); 5) Realização de exames complementares (Ultrassom abdominal, outros exames de imagem, tomografia computadorizada, Ecodoppler cardíaco e Ecodoppler transcraniano) (CEHMOB- MG, 2007).

A maioria dos pacientes com DF apresenta alta vulnerabilidade social e a assistência à saúde provém principalmente do Sistema Único de Saúde (SUS) organizada a partir da Atenção Primária a Saúde (APS), realizada por equipes de saúde da família na maior parte dos casos (SILVA *et al.*, 1993). Os períodos de bem estar se intercalam com os de urgência e emergência, sendo necessário também o atendimento das complicações clínicas em níveis crescentes de densidade tecnológica. (KIKUCHI, 2007).

Por se tratar de uma enfermidade hereditária de curso crônico, a DF causa grande impacto em toda família e precisa ser bem conhecida pelos profissionais de saúde. É de suma importância, conhecer os determinantes da história natural da doença, favorecendo, assim, o planejamento de políticas públicas e outras ações que possam contribuir para reduzir a morbimortalidade e melhorar a qualidade de vida da pessoa com DF.

A evolução dos pacientes provenientes da triagem neonatal em relação a sua evolução clínica e suas necessidades assistenciais (exames, interconsultas e cirurgias) ainda não está clara, e exige um melhor entendimento do trajeto dos pacientes na Rede de Atenção à Saúde (RAS). Diante disso, esse estudo tem por objetivo caracterizar a ocorrência dos eventos

clínicos e as demandas assistenciais dos pacientes com DF, nascidos entre 2007 e 2014 e residentes no município de Belo Horizonte.

MÉTODOS

Trata-se de um estudo retrospectivo baseado na análise de prontuários. Foram selecionados para o estudo 121 pacientes diagnosticados com DF pelo PTN-MG, residentes no município de Belo Horizonte, que tiveram a primeira consulta no Hemocentro de Belo Horizonte (HBH), no período de janeiro de 2007 a julho de 2014. Foram excluídos pacientes nas seguintes situações: triagem não realizada pelo PTN-MG, mudança para outra cidade ou estado, opção de tratamento em rede privada, abandono de tratamento, óbitos e recusa em participar da pesquisa.

Os dados foram obtidos pela análise dos prontuários do HBH, realizada pela pesquisadora e acadêmicos de medicina, devidamente capacitados e treinados para tal. Foram analisadas 1522 fichas relativas aos atendimentos realizados por hematologistas do HBH de janeiro de 2007 a março de 2015.

Foi confeccionado um banco de dados próprio para a pesquisa, com os seguintes itens: identificação; perfil de hemoglobina; peso ao nascimento; valor basal da hemoglobina e leucócito; idade na primeira consulta.

Os seguintes eventos foram considerados:

- 1) crises álgicas, necessitando ou não de internação
- 2) síndrome mão-pé
- 3) sequestro esplênico agudo
- 4) infecções (presença de episódio infeccioso com necessidade ou não de internação)
- 5) AVC
- 6) priapismo
- 7) STA/Pneumonia

Foi registrada também, a inclusão em regimes terapêuticos especiais de Hipertransfusão e Hidroxiureia (HU). Quanto às demandas assistenciais dos pacientes com DF, foram considerados os encaminhamentos à interconsultas, exames especializados e cirurgias, registrados nos prontuários.

Os dados foram armazenados em formato eletrônico, sem qualquer identificação dos participantes do estudo. Para a montagem, processamento e análise dos dados foi utilizado o pacote estatístico Epi Info 7.1.2.0.

Foi realizada análise descritiva da distribuição de frequência das variáveis categóricas e análise das medidas de tendência central e de dispersão para as variáveis contínuas. O Teste de qui-quadrado foi utilizado para verificar a associação entre a ocorrência de eventos clínicos e o perfil de hemoglobina. Para análise da associação entre o perfil de hemoglobina e o tempo livre de eventos de interesse foi utilizado o método de Kaplan-Meyer, sendo a variável tempo-dependente, o tempo decorrido entre nascimento e a idade do primeiro evento clínico relacionado a DF, e a variável explicativa o tipo de hemoglobina (SS ou SC). O nível de significância adotado foi de 5% ($p < 0,05$).

Em consonância com a resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde, a participação na pesquisa foi voluntária. Foi assinado pelo responsável legal da criança, o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE). A pesquisa foi aprovada pelos Comitês de Ética da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG) e da Hemominas (Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia de Minas Gerais), CAAE (24006513.2.3002.5140).

RESULTADOS

A TABELA 1 apresenta as principais características da amostra incluída neste estudo. Dentre os 121 pacientes cujos prontuários foram analisados, 50,4% eram do sexo feminino e 42,1% tinham entre 3 e 5 anos. Cerca de 12% das crianças nasceram com baixo peso (<2500g). Em 76% dos casos, o primeiro atendimento no hemocentro foi realizado em até 60 dias após nascimento. O perfil hemoglobínico das crianças era SS (50,4 %) e SC (45,5%).

TABELA 1: Características da amostra de crianças com Doença Falciforme incluídas no estudo 2007-2014, Belo Horizonte- Minas Gerais.

Características	Pacientes (N)	%
Sexo		
Masculino	60	49,6
Feminino	61	50,4
Idade atual		
0-2 anos	29	24,0
3-5 anos	51	42,1
6-8 anos	41	33,9
Peso ao nascimento (gramas)		
<2500	14	11,6
≥2500	107	88,4
Idade á primeira consulta no hemocentro (dias)		
Amplitude: 16- 262		
Média ± DP: 51±33,8		
Mediana: 43		
< 30	22	18,1
31-60	70	57,9
61-90	19	15,7
≥90	10	8,3
Perfil de Hemoglobina		
SS	61	50,4
SC	55	45,5
Outras	5	4,1
Total	121	100%

As TABELAS 2 e 3 mostram a ocorrência dos principais eventos, de acordo com o tipo de hemoglobina.

Apenas 20 pacientes (16,5%) não apresentaram eventos clínicos durante o período de observação. Nos demais 101 pacientes foram registradas 617 intercorrências clínicas, o que corresponde a uma média de $5,0 \pm 5,9$ eventos por criança, variando de 1 a 31 ocorrências por paciente. O evento clínico mais frequente foi a crise álgica com 308 (49,9%) episódios registrados em 60,3% dos pacientes, com internação em 42,1% deles. A média de crises álgicas por criança foi $4,2 \pm 3,7$. A média de idade das crianças ao primeiro episódio de dactilite foi $16,1 \pm 5,3$ meses. O segundo evento mais comum foram às infecções com 229

(37,1%) ocorrências em 89 pacientes (73,5%), levando à internação em metade dos casos (55,4%). A infecção mais comum foi a Pneumonia/STA com 68 (29,7%) ocorrências.

Foram observados 54 episódios de SEA. O priapismo ocorreu em três crianças, com média de idade de 64±39,8 meses. Uma criança com hemoglobina tipo SS apresentou AVC aos 59 meses.

Houve associação com significância estatística entre a ocorrência de crise álgica ($p<0,01$), sequestro esplênico ($p<0,01$) e dactilite ($p=0,03$) e o perfil de hemoglobina, com predominância dos eventos nas crianças com hemoglobina SS (Hb SS).

TABELA 2: Distribuição dos eventos clínicos da amostra de crianças com Doença Falciforme incluídas no estudo 2007-2014, Belo Horizonte-Minas Gerais.

Intercorrência Clínica	Perfil de Hemoglobina*				Valor p**	Nº de ocorrências		Idade ao 1º evento (meses)	
	Hb SS		Hb SC			N	%	Amplitude	Média ±DP
	N	%	N	%					
Crise álgica	46	39,7	26	22,4	$p<0,01$	308	49,9	3- 82	26,0 ± 18,8
Infecção	49	40,4	37	30,5	0,16	229	37,1	1-84	13,3 ± 13,8
Sequestro esplênico	21	18,1	5	4,3	$p<0,01$	54	8,8	4- 84	28,4 ± 22,0
Dactilite	11	9,5	2	1,7	0,03	22	3,6	11,2- 30,4	16,1 ± 5,3
Priapismo	2	1,7	1	0,9	0,69	3	0,5	19-77	64,0 ± 39,8
Acidente Vascular Cerebral	1	0,9	–	–	–	1	0,1	59	–
Total	–	–	–	–	–	617	100	–	–

*excluídos pacientes com outras hemoglobinopatias

** Qui-quadrado

TABELA 3: Descrição do sítio de infecção na amostra de crianças com Doença Falciforme incluídas no estudo 2007-2014, Belo Horizonte-Minas Gerais.

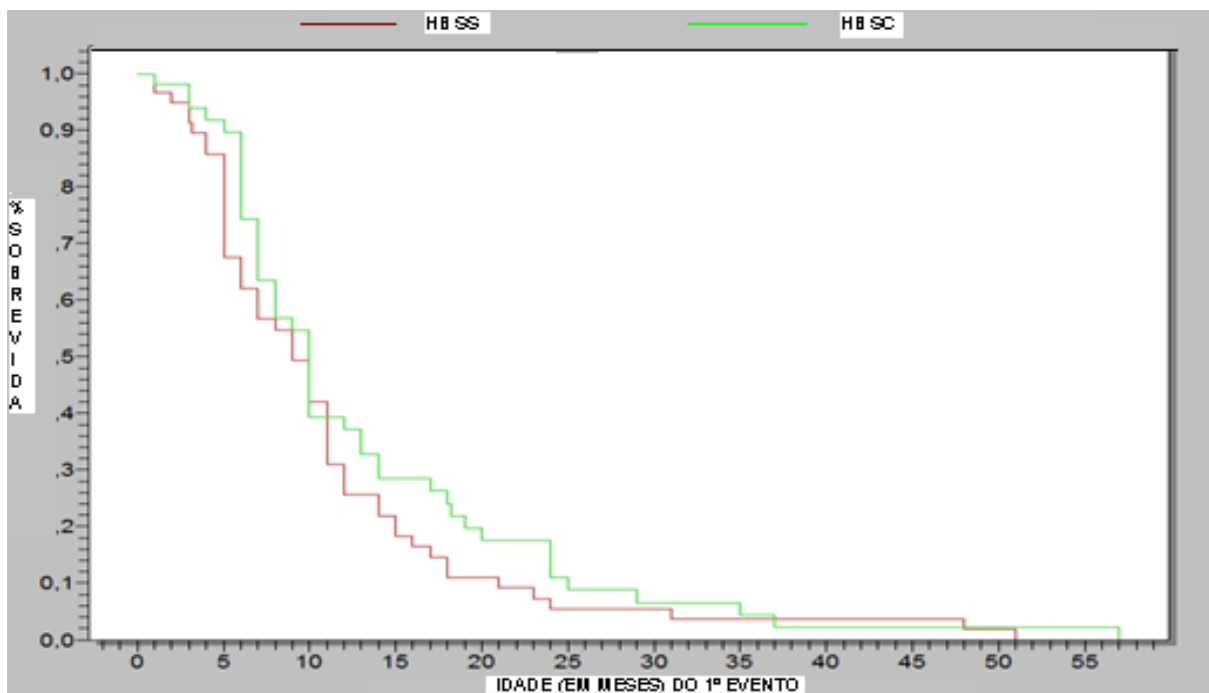
Tipo infecção	N	%
Pneumonia/STA	68	29,7
Febre sem foco	39	17,0
Infecção do trato urinário (ITU)	31	13,5
Gastroenterite	28	12,2
Bronquiolite	10	4,4
Infecção sistêmicas graves*	5	2,2
Estomatite	3	1,3
Não especificada	24	10,5
Outras **	21	9,2
Total	229	100

*sepse, meningite, osteomielite

** conjuntivite, impetigo, escarlatina

O Gráfico 1 apresenta a análise de sobrevida considerando o tempo livre de eventos clínicos segundo o perfil hemoglobínico das crianças incluídas no estudo. A mediana de idade de início dos eventos clínicos foi de aproximadamente 10 meses, em ambos os grupos. Não houve diferença com significância estatística entre o perfil de hemoglobina e o tempo livre de ocorrência de eventos clínicos ($p=0,51$).

GRÁFICO 1: Análise de sobrevida da associação entre perfil hemoglobínico e tempo livre de ocorrências clínicas na amostra de crianças com Doença Falciforme incluídas no estudo, 2007-2014, Belo Horizonte Minas Gerais.



Apenas 20 crianças estavam em uso de regimes terapêuticos especiais (TABELA 4). Verificou-se que 14 delas estavam em uso de Hidroxiureia (HU) e 6 em regime de Hipertransfusão. A idade de início da HU variou de 15 a 90 meses de vida e de hipertransfusão de 6 a 90 meses de vida. Dos 20 pacientes em regime especial, 85% deles tinham perfil hemoglobínico SS.

TABELA 4: Distribuição dos regimes terapêuticos especiais nas crianças com Doença Falciforme nascidas de 2007-2014 em Belo Horizonte-Minas Gerais.

Regime	Frequência		Hb SS		Hb SC		Idade de início (meses)	
	N	%	N	%	N	%	Amplitude	Média±DP
Hipertransfusão	6	30	6	100	0	0	6-90	53 ± 32,8
Hidroxiuréia	14	70	11	78,6	3	21,4	15-90	56 ± 21,8
Total	20	100	17	85	3	15	—	—

Em relação às demandas assistenciais, foram realizados 184 encaminhamentos para interconsultas, sendo 37,2% deles para a cardiologia e 26,6% para a oftalmologia. Os exames mais solicitados foram o Doppler Transcraniano 47,4% e a Ultrassonografia Abdominal 34,4%. Do total de cirurgias indicadas, a esplenectomia correspondeu a 53,3% delas e a amigdalectomia a 23,3% (TABELA 5).

TABELA 5: Descrição dos encaminhamentos para interconsultas, exames e cirurgias das crianças com Doença Falciforme, nascidas de 2007-2014 em Belo Horizonte- Minas Gerais.

Tipo de solicitação	Nº de ocorrências	%
Interconsultas		
Cardiologia	63	34,2
Oftalmologia	49	26,6
Cirurgia pediátrica	17	9,2
Otorrinolaringologia	16	8,7
Neurologia	9	4,9
Pneumologia	6	3,3
Ortopedia	3	1,6
Outras interconsultas	21	11,4
Total	184	100
Exames		
Doppler transcraniano	73	47,4
Ultrassonografia Abdominal	53	34,4
Ecocardiograma	22	14,3
Raio X	6	3,9
Total	154	100
Cirurgias		
Esplenectomia	16	53,3
Amigdalectomia	7	23,3
Adenoidectomia	4	13,3
Herniorrafia	2	6,7
Outras	1	3,3
Total	30	100

DISCUSSÃO

Este estudo teve como objetivo verificar a ocorrência dos eventos clínicos em crianças provenientes da triagem neonatal bem como suas demandas assistenciais, tendo em vista que poucos estudos abordam essas particularidades. Entre as limitações, citam-se o uso de dados secundários de prontuários com finalidade assistencial e não de pesquisa além da coleta retrospectiva.

O peso ao nascer é uma importante variável relacionada à mortalidade neonatal. A prevalência de baixo peso ao nascer neste estudo reflete a descrita em Belo Horizonte em que atingiu 11,26% dos nascidos vivos do município em 1999 (LANSKY *et al.*, 2002). As crianças com DF nascem com peso semelhante às crianças não afetadas.

A hemoglobina fetal em altas concentrações atua como um fator protetor nos primeiros meses de vida, inibindo o processo de falcização. Dessa forma, até os primeiros 6 meses de vida, esses indivíduos são geralmente assintomáticos por possuírem altos níveis de hemoglobina fetal (GOMEZ *et al.*, 2003).

A análise de sobrevivência demonstra que a mediana de idade do primeiro evento foi de 10 meses, tanto nos pacientes com HbSS ou HbSC. Caldas *et al.* (2010) mostrou em seu estudo que as crianças também apresentavam o primeiro evento em torno de 10 meses, o que corrobora com os dados da literatura acerca a proteção inicial da hemoglobina fetal e aponta para importância do início precoce do acompanhamento clínico na tentativa de minimizar os riscos das complicações.

Neste estudo observou-se que a maioria das crianças recebeu o primeiro atendimento no hemocentro em até 60 dias após o nascimento, com mediana de 43 dias. Em pesquisa realizada na Inglaterra verificou-se que a mediana de início do acompanhamento da pessoa com DF em centros especializados foi de 2,7 meses e cerca de 60% dos pacientes foram atendidos pela primeira vez aos 3 meses (TELFER *et al.*, 2007). Já pesquisa sobre eventos clínicos no estado da Bahia revelou que o primeiro atendimento no serviço de referência ocorreu em média aos $7,23 \pm 7,71$ meses, com mediana de quatro meses (CALDAS *et al.*, 2010). Pode-se considerar que o município de Belo Horizonte possui um sistema de busca ativa eficiente para os identificados como positivos na triagem neonatal, repercutindo no início precoce do acompanhamento no hemocentro.

A DF apresenta diversidade na apresentação clínica, com pacientes que evoluem de forma benigna, com pouca sintomatologia enquanto outros apresentam complicações agudas, como crises algicas, SEA, STA, AVC. Na atual pesquisa apenas 20 pacientes não tiveram

eventos clínicos, o que reflete a gravidade da doença na população estudada. Das ocorrências clínicas observadas, as mais comuns foram a crise álgica (49,9%) e as infecções (37,1%), concordante com dados da literatura. Em coorte realizada na França sobre a ocorrência de eventos clínicos em 299 crianças com Anemia Falciforme, observou-se que 172 apresentaram ao menos um episódio de crise álgica e 134 de infecção (NEONATO *et al.*, 2000). Estudo realizado nos Estados Unidos envolvendo 694 crianças com DF demonstrou que as principais complicações registradas foram a crise álgica e a bacteremia, com incidência em pacientes com HbSS de 32,4 e 25,5 casos por 100 pessoas-anos, respectivamente (GILL *et al.*, 1995). Pesquisa realizada na Bahia com 165 crianças com DF revelou que as crises álgicas e as infecções foram os eventos mais frequentes com 42,5% e 32,9%, respectivamente (CALDAS *et al.*, 2010).

Os episódios dolorosos são frequentes na pessoa com DF e são causados pela isquemia tecidual aguda secundária à obstrução do fluxo sanguíneo pelas hemácias falcizadas (ZAGO; PINTO, 2007). Estudo na Inglaterra demonstrou que a crise álgica foi o evento mais comum em todas as faixas etárias, com pico de incidência no início da adolescência em pacientes com HbSS (TELFER *et al.*, 2007). Estudo realizado no Paraná evidenciou que a crise álgica é a complicação clínica mais frequente e a principal causa de internação hospitalar, acometendo 71% dos pacientes envolvidos (SANTOS *et al.*, 2014). Em pesquisa realizada no Rio de Janeiro, verificou-se que os episódios dolorosos ocorrerem com maior frequência a partir de dois anos de idade com pico até os quatro anos (SILVA *et al.*, 2012). Na amostra estudada, a média de início da manifestação dolorosa foi de aproximadamente 2 anos. Chama atenção o fato de crianças muito jovens já terem tido crises álgicas (amplitude: 3-82 meses). A ocorrência da crise álgica gera grande impacto na qualidade de vida das crianças e suas famílias além de ser causa frequente de muitas internações.

A primeira manifestação dolorosa, na maioria das crianças com HbSS é a dactilite (síndrome mão-pé) caracterizada por um processo inflamatório decorrente da necrose da medula óssea nas porções distais dos membros, evidenciado por edema e calor. (ZAGO; PINTO, 2007). Os resultados desta pesquisa corroboram com a literatura e as crianças com esta manifestação devem receber atenção especial, pois a dactilite é considerada um importante marcador de gravidade, sendo um sinal de mau prognóstico e evolução mais grave da doença (SERJEANT GR; SERJEANT, 1993).

As infecções nas pessoas com DF são frequentes e, geralmente, graves. Constituem importante causa de morbidade e mortalidade, principalmente em crianças. No presente

estudo, o segundo evento clínico mais frequente foram às infecções. Em coorte realizada na Jamaica, a infecção foi mais prevalente em crianças até os 3 anos de vida e estava entre as principais causas de óbito (SERJEANT; SERJEANT, 1993). Pesquisa realizada no Paraná demonstrou que as infecções são a segunda maior complicação clínica da DF, acometendo 53,4% dos pacientes envolvidos (SANTOS *et al.*, 2014).

A susceptibilidade a infecções nas pessoas com DF está relacionada ao fenômeno da hipoasplenia e autoesplenectomia, caracterizado pela atrofia e fibrose do baço decorrente da congestão da polpa vermelha pelo sequestro de hemácias falcizadas nos cordões esplênicos e sinusóides (HOKAMA *et al.*, 2002; LANE, 1996). Isso acarreta um quadro de asplenia funcional, com a diminuição da produção de anticorpos, opsonização deficiente dos antígenos e baixa atividade bactericida dos polimorfonucleares (GASTON *et al.*, 1986). A principal consequência da asplenia é a propensão a infecções por microrganismos encapsulados, principalmente o *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, *Neisseria meningitidis* e *Klebsiella sp* que produzem meningites ou septicemias graves associadas a elevada mortalidade (ZAGO; PINTO, 2007).

No presente estudo, a Pneumonia/STA foi o tipo de infecção mais frequente. Pesquisa realizada no Quênia demonstrou que o patógeno mais comum nas infecções em crianças com DF foi o *Streptococcus pneumoniae* representando 41% das infecções. (WILLIAMS *et al.*, 2009). O risco de adquirir infecção por *pneumococo* é 30 a 100 vezes maior em crianças com DF em relação à população normal e 400 vezes maior para sepse ou meningite (WONG *et al.*, 1992; BARRETT, 1971; OVERTRUF *et al.*, 1977). A prevenção dos episódios infecciosos deve estar instituída na prática diária dessas crianças, com o uso da antibioticoterapia profilática regular, a manutenção do cartão de vacinas atualizado e a vigilância quanto fatores de agravos.

A STA é mais frequente em pacientes com HbSS e apresenta grande mortalidade em adultos (GUALANDRO *et al.*, 2007). Estudos demonstraram frequência maior da STA na infância. Na Jamaica este evento atingiu 83% das crianças com DF e na França 44,8% (BAILEY *et al.*, 1992; NEONATO *et al.*, 2000). No presente estudo a STA e a Pneumonia foram tratadas como mesmo evento, visto que a sintomatologia de ambas é muito parecida, o que dificulta a diferenciação das mesmas.

O SEA é uma complicação grave que pode ser fatal se não tratada adequadamente. A idade ao primeiro episódio de SEA na amostra estudada variou de 4 a 84 meses, com média de 28,4 meses, o que corrobora com os resultados apresentados por Emond *et al.*(1985) na

Jamaica, onde a ocorrência variou entre 3 meses a 6 anos. Resende *et al.* (2009) demonstraram que a maior parte (75%) dos primeiros episódios de SEA aconteceu até os 2 anos de vida, com mediana de 16,6 meses. Diante da gravidade do SEA, é importante a educação em saúde, no sentido de instruir os pais sobre os sinais de alerta, com a identificação precoce da progressão da anemia e palpação do baço.

O priapismo é uma emergência urológica que pode acarretar disfunção erétil, se não for tratada adequadamente (KEOGHANE *et al.*, 2002). O primeiro episódio pode ocorrer antes dos 10 anos, mas a média de idade para o acometimento é de 20 anos (ADEYOJU *et al.*, 2002). Apenas 3 crianças apresentaram priapismo na amostra estudada, ocorrendo em média aos 64 meses. Vale ressaltar que a casuística foi constituída de crianças até 7 anos de idade.

O AVC é uma manifestação clínica grave da DF, que pode provocar danos definitivos com déficit neurológico e dificuldade de aprendizado (KIKUCHI, 2007). É mais frequente o AVC isquêmico na população abaixo de 12 anos de idade e o AVC hemorrágico na adolescência e idade adulta (MANCI *et al.*, 2003). Estudo francês envolvendo 153 crianças com DF apresentou prevalência de 3,3 % de AVC dentre os eventos clínicos observados na amostra estudada (TARER *et al.*, 2006). Na presente pesquisa, apenas uma criança apresentou AVC. Isso pode estar relacionado ao fato da amostra ser composta por crianças até 7 anos de idade além da adoção de medidas profiláticas de detecção precoce do risco do AVC com a realização do Doppler transcraniano, uso de hidroxiureia e regime de transfusão. Verifica-se ainda que o único episódio de AVC relatado ocorreu em uma criança aos 59 meses, com perfil hemoglobínico SS e que apresentou todos os outros eventos já assinalados (infecção, crise algica, dactilite, SEA, STA e priapismo), o que denota a maior gravidade clínica da doença em tal paciente.

A DF apresenta grande diversidade de fenótipos, sendo considerada entidade clínica multifatorial (ZAGO; PINTO, 2007). Gill *et al.* (1995) observaram maior gravidade clínica em crianças Hb SS e Hb S/β0 talassemia comparadas as Hb SC e Hb S/β+ talassemia. Na atual pesquisa, houve associação entre o perfil de hemoglobina SS e a ocorrência da dactilite, sequestro esplênico e crise algica. Verificou-se ainda, que das 20 crianças que estavam em regime de (6) hipertransfusão ou uso de (14) hidroxiureia, 17 tinham o perfil hemoglobínico SS. A introdução dos regimes terapêuticos especiais está indicada em pacientes com manifestações graves da doença com o intuito de diminuir esses eventos, reduzindo as internações com conseqüente melhoria na qualidade de vida desses pacientes.

Considerando que a DF é uma doença sistêmica, que acomete diferentes órgãos, é importante garantir o acesso do paciente às várias especialidades médicas assim como a exames de alto custo (CEHMOB, 2007). De acordo com os protocolos assistenciais, os pacientes foram encaminhados a diferentes especialistas, e indicados muitos exames complementares e cirurgias, o que demonstra a real necessidade dos pacientes com DF. No entanto, muitas vezes os pacientes enfrentam dificuldades na marcação desses procedimentos devido ao estrangulamento e a insuficiência da rede pública de saúde. A oferta atual de vagas para estas demandas tem se mostrado incompatível com a necessidade dos pacientes e a demora no atendimento tem contribuído para o surgimento de sequelas e óbitos preveníveis, dificultando a redução da morbimortalidade por DF (CEHMOB, 2007).

É importante salientar que a Estratégia de Saúde da Família assume o papel da coordenação do cuidado do paciente com DF, ficando sob sua incumbência o encaminhamento do paciente nas redes assistenciais integrada.

CONCLUSÃO

Conclui-se que apesar da detecção precoce da DF pelo PTN, os eventos clínicos são frequentes e de gravidade variável. A maioria das crianças apresentaram os principais eventos descritos na literatura como crise algica, infecções, dactilite, sequestro esplênico, sendo estes mais prevalentes em pacientes com HbSS.

Notou-se ainda que pessoa com DF apresenta várias demandas assistenciais que devem ser supridas pelas rede pública, com a marcação de consultas especializadas, exames de alto custo e cirurgias, visando o cuidado holístico e a detecção precoce de possíveis agravos. Salienta-se a importância de uma rede de atenção à saúde devidamente preparada, articulada e com capacidade operacional compatível com as necessidades deste grupo de paciente.

Poucas pesquisas abordam as demandas assistenciais da pessoa com DF. Recomenda-se a realização de outros estudos, principalmente aqueles que analisem os obstáculos enfrentados pelos pacientes e pela rede pública no cumprimento dos protocolos clínicos necessários no acompanhamento da DF.

REFERÊNCIAS

Adeyoju AB, Olujohungbe ABK, Morris J et al. Priapism in sickle-cell disease: incidence, risk factors and complications – an international multicentre study. *BJU International* 2002;90:898-902.

Bailey K, Morris JS, Thomas P, Serjeant GR. Fetal hemoglobin and early manifestations of homozygous sickle cell disease. *Arch Dis Child* 1992;67(4):517-20.

Barrett-Connor E. Bacteria infection and sickle cell anemia: an analysis of 250 infections in 166 patients and a review of the literature. *Medicine*. 1971;50:97-112.

Brasil. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS nº 822, de 6 de junho de 2001. Institui, no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal/PNTN. *Diário Oficial da União, Brasília, DF, p.33, col. 2, 7 jun. 2001.*

Caldas P, Boa-Sorte N, Amorim T, Freitas M, Ribeiro R, Fonseca SF- Eventos clínicos e fatores associados em uma coorte de crianças com Doença Falciforme.. *Gazeta Médica da Bahia*, n. 3, 2010.

Cançado RD, Jesus JA. A doença falciforme no Brasil. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2007 ; 29 (3):203-6.

Darbari DS, Kple-Faget, Kwagyan J, Rana S, Gordeuk VR, Castro O. Circumstances of death in adult sickle cell disease patients. *Am J Hematol*. 2006;81:858-63.

Documento Técnico de Apoio à Gestão Estadual. Demanda de Ações e Procedimentos para uma Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme no Estado de Minas Gerais -Belo Horizonte - MG: Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias (CEHMOB-MG); 2007.p. 91.

Emond AM, Collis R, Darvill D, Higgs DR, Maude GH, Serjeant GR. Acute splenic sequestration in homozygous sickle cell disease: natural history and management. *J Pediatr*. 1985;107(2):201-6

Fernandes AP, Januário JN, Cangussu CB, Macedo DL, Viana MB. Mortality of children with sickle cell disease: a population study. *J Pediatr (Rio J)*. 2010;86:279---84.11.

Gaston MH, Verter JI, Woods G, Pegelow C, Kelleher J, Presbury G, Zarkowsky H, Vichinsky E, Iyer R, Lobel JS, et al. Prophylaxis with oral penicillin in children with sickle cell anemia. A randomized trial. *N Engl J Med*. 1986 Jun 19;314(25):1593-9.

Gill FM, Sleeper LA, Weiner SJ, Brown AK, Bellevue R, Grover R, Pegelow CH, Vichinsky E. Clinical events in the first decade in a cohort of infants with sickle cell disease. *Cooperative Study of Sickle Cell Disease. Blood*. 1995 Jul 15;86(2):776-83.

Gómez-Chiari M, Puigbert JT, Aramburu JO. Drepanocitosis: experiência de um centro. *An Pediatr*. 2003;58:95-9.

Gualandro SFM, Fonseca GHH, Gualandro DM. Complicações cardiopulmonares das doenças falciformes. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2007;29(3):291-298

Hokama NK, Hokama POM, Machado PEA, Matsubara LS. Interferência da malária na fisiologia e na fisiopatologia do eritrócito (Parte 2-Fisiopatologia da malária, da anemia falciforme e suas inter-relações). *J Bras Med Bras.* 2002; 83:40-8.

Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística - IBGE. Censo Demográfico. IBGE; 2010.

Januario JN. Incidência da Doença Falciforme em um milhão de nascidos vivos em Minas Gerais (1998-2001) [Dissertação]. Belo Horizonte: Universidade Federal de Minas Gerais; 2002.

Keoghane SR, Sullivan ME, Miller MAW. The aetiology, pathogenesis and management of priapism. *BJU International.* 2002;90:149-54.

Kikuchi BA. Assistência de enfermagem na doença falciforme nos serviços de atenção básica. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2007;29(3):331-338.

Lane PA. Sickle cell disease. *Pediatr Clin North Am.* 1996; 73: 639-64

Lansky S, França E, Leal MC. Mortes perinatais evitáveis em Belo Horizonte, Minas Gerais, Brasil, 1999. *Cad Saúde Pública.*2002;18:1389-1400.

Loureito MM, Rozenfeld , S. Epidemiologia de internações por doença falciforme no Brasil. *Rev. de Saúde Pública,* v.39, n.6, p. 943-9, 2005.

Manci EA, Culberson DE, Yang YM, Gardner TM, Powell R, Haynes J Jr, Shah AK, Mankad VN; Investigators of the Cooperative Study of Sickle Cell Disease. Causes of death in sickle cell disease: an autopsy study. *Br J Haematol.* 2003 Oct;123(2):359-6

Naoum PC, Naoum FA. Doença das células falciformes. São Paulo: Sarvier, 2004.

Neonato MG, Guilloud-Bataille M, Beauvais P, et al. Acute clinical events in 299 homozygous sickle cell patients living in France. French Study Group on Sickle Cell Disease. *Eur J Haematol* 65: 155–164, 2000.

Overtruf GD, Powars DR, Baraff LJ. Bacterial meningitis and septicemia in sickle cell disease. *Am J Dis Child.* 1977;131:784-7.

Pack-Mabien A, Haynes J Jr. A primary care provider's guide to preventive and acute care management of adults and children with sickle cell disease. *J Am Acad Nurse Pract.* 2009 May;21(5):250-7.

Resende PV, Viana MB, Murao M, Chaves AC, Ribeiro AC. Acute splenic sequestration in a cohort of children with sickle cell anemia. *J Pediatr (RJ).* 2009;85:163-9.

Sabarense AP. Análise comparativa da ocorrência de óbitos em crianças com Doença Falciforme triadas pelo Programa de Triagem Neonatal de Minas Gerais nos períodos de 1998-2004 e 2006-2012. Dissertação (mestrado). Belo Horizonte (MG): Programa de Pós-

Graduação em Ciências da Saúde da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais, 2014.

Santos PND, Freire MHS, Zanlorenzi GB, Pianovski MA, Denardi VFAM. Anemia falciforme: caracterização dos pacientes atendidos em um ambulatório de referência. *Cogitare Enferm.* 2014 Out/Dez; 19(4):785-93

Serjeant GR, Serjeant BE, 1993. Management of sickle cell disease: lessons from the Jamaican Cohort Study. *Blood* Ver. 1993;7(3):137-45.

Silva Filho IL, Ribeiro GS, Moura PG, Vechi ML, Cavalcante AC, Andrada-Serpa MJ. Sickle cell disease: Acute clinical manifestations in early childhood and molecular characteristics in a group of children in Rio de Janeiro. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2012;34(3):196-201

Silva RBP, et al. A anemia falciforme como problema de Saúde Pública no Brasil. *Rev Saúde Pública* 1993;27(1):54-58

Stuart MJ, Nagell RL. Sickle-cell Disease. *Lancet* 2004; 364:1343-60

Tarer V, Etienne-Julan M, Diara JP, Belloy MS, Mukizi-Mukaza M, Elion J, Romana M. Sickle cell anemia in Guadeloupean children: pattern and prevalence of acute events. *Eur J Haematol* 76: 193-199, 2006.

Telfer P, Coen P, Chakravorty S, Wilkey O, Evans J, Newell H, Smalling B, Amos R, Stephens A, Rogers D, Kirkham R. Clinical outcomes in children with sickle cell disease living in England: a neonatal cohort in East London. *Haematologica* 92: 905-912, 2007.

Vichinsky EP, Neumayr LD, Earles AN, Williams R, Lennette ET, Dean D, Nickerson B, Orringer E, McKie V, Bellevue R, Daeschner C, Mancini EA. Causes and outcomes of the acute chest syndrome in sickle cell disease. National Acute Chest Syndrome Study Group. *N Engl J Med* 342: 1855–1865, 2000.

Weatherall DJ, Clegg JB. Inherited haemoglobin disorders: an increasing global health problem. *Bull World Health Organ* 2001; 79 (8):704-12

Williams, T. N., Uyoga, S., Macharia, A., Ndila, C., McAuley, C. F., Opi, D. H., ... & Sharif, S. K. (2009). Bacteraemia in Kenyan children with sickle-cell anaemia: a retrospective cohort and case-control study. *The Lancet*, 374(9698), 1364-1370.

Wong WY, Overtruf GD, Powars DR. Infection caused by *Streptococcus pneumoniae* in children with sickle cell disease: epidemiology, immunologic mechanisms, prophylaxis, and vaccination. *Clin Infect Dis.* 1992;14:1124-36.

Zago MA, Pinto ACS. Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2007;29(3):299-303.

5.2 ARTIGO 2

DESAFIOS PARA O CUIDADO INTEGRAL À SAÚDE DA CRIANÇA COM DOENÇA FALCIFORME

INTRODUÇÃO

Doença Falciforme (DF) é um termo genérico que representa um grupo de anemias hemolíticas hereditárias que apresentam alteração estrutural da betaglobina, provocando a produção de uma hemoglobina anormal denominada hemoglobina S (HbS) (NETO; PITOMBEIRA, 2003).

Em situações de baixa concentração de oxigênio, ocorre a polimerização da HbS, que leva os eritrócitos a adquirirem a típica forma de foice com conseqüente adesão ao endotélio, obstrução da microvasculatura e isquemia tecidual (MACHADO, 2007). Esse processo resulta na ocorrência da vasclusão e representa o evento fisiopatológico que culmina com as principais manifestações clínicas da doença, tais como crises algicas, úlceras de membros inferiores, síndrome torácica aguda (STA), sequestro esplênico agudo (SEA), priapismo, necrose asséptica do fêmur, acidente vascular cerebral (AVC), retinopatia, insuficiência renal crônica entre outros (BALLAS; MOHANDAS, 1996).

As hemoglobinopatias são os distúrbios hematológicos mais comuns do mundo, e atingem cerca de 7% da população mundial (WEATHERALL; CLEGG, 2001). No Brasil, estima-se que existam cerca de 25 a 30 mil pessoas com DF e a cada ano surgem 3500 casos novos. A distribuição do gene S no país é bastante diversificada e está relacionada à composição negroide ou europeia da população. Assim, a prevalência de heterozigotos para a Hb S é mais alta nas regiões Norte e Nordeste (6 a 10%), enquanto nas regiões Sul e Sudeste a prevalência é mais baixa (2 a 3%) (CANÇADO; JESUS, 2007).

Em 2001, o Ministério da Saúde publicou a portaria nº 822, que aborda a implantação do diagnóstico neonatal para DF no Brasil (BRASIL, 2001). Em Minas Gerais (MG), o Núcleo de Pesquisa em Apoio Diagnóstico (NUPAD) realiza a triagem neonatal para hemoglobinopatias desde 1998. A incidência de DF no estado é de 1:1400 recém nascidos triados e 1 caso de traço falciforme a cada 30 nascimentos (JANUÁRIO, 2002).

Após a detecção da DF pela triagem neonatal ocorre o encaminhamento da criança à Fundação Hemominas, referência no acompanhamento e tratamento ambulatorial, que se

baseia em protocolos clínicos, ações educativas e de vigilância a saúde visando reduzir a morbimortalidade desses pacientes.

O protocolo clínico normatiza as condutas e possibilita a melhoria da assistência estabelecendo o fluxo de atendimentos. São preconizados: 1) Diagnóstico precoce e orientações aos familiares 2) seguimento ambulatorial com padronização de retornos 3) vigilância contra infecção (antibioticoterapia profilática e imunizações) 4) Avaliação por outras especialidades (cardiologia, oftalmologia, neurologia, otorrinolaringologia, dentre outras) 5) Realização de exames complementares (ultrassom abdominal, tomografia computadorizada, ecodoppler cardíaco e transcraniano) (CEHMOB- MG, 2007).

O seguimento regular em um serviço de saúde, a adesão correta ao tratamento com o comparecimento às consultas agendadas, o uso das medicações profiláticas (ácido fólico e antibioticoterapia) e a manutenção do cartão de vacina atualizado são medidas simples que impactam na história natural da doença (FERRAZ, 2012).

A adesão é um processo complexo que depende de fatores socioeconômicos, culturais e comportamentais que influenciam diretamente todo o processo (LA GRECA, 1990). Os profissionais da saúde tem importante papel na identificação de situações de não adesão para determinar o motivo da falha do tratamento além de atuar na conscientização dos pais ou cuidadores acerca da importância do tratamento (MATSUI, 1997).

A DF é caracterizada por sua variabilidade clínica. Enquanto alguns pacientes têm quadros graves e são sujeitos a inúmeras complicações e frequentes hospitalizações, outros apresentam evolução mais benigna com poucas manifestações (BRASIL, 2002). A atenção à saúde das pessoas com DF no Brasil assemelha-se à de outras doenças crônicas, caracterizando-se por sistemas fragmentados e voltados para as condições agudas e as agudizações das condições crônicas. Com intuito de melhorar a qualidade dos serviços, reduzir custos e aumentar a satisfação dos usuários é necessário que os sistemas de saúde, sejam organizados sob a lógica das redes de atenção à saúde (MENDES, 2010).

As redes de atenção à saúde devem funcionar de forma cooperativa, interdependente e poliárquica, de modo que todos os pontos tenham a mesma importância e se relacionem horizontalmente. Os serviços devem ser contínuos nos níveis primário, secundário e terciário, sob coordenação da Atenção Primária a Saúde (APS), com vistas à integralidade do cuidado, focando na promoção, prevenção, tratamento, cura e reabilitação (MENDES, 2010).

O indivíduo com DF transita por toda a rede de saúde. As ações de vigilância, promoção e assistência à saúde devem ser desenvolvidas pela APS, que também deve

promover diversas práticas educativas. A atenção secundária compreende serviços médicos especializados, de apoio diagnóstico-terapêutico e atendimento de urgência e emergência, muito utilizada pelos pacientes, principalmente nos atendimentos nos hemocentros. Já na atenção terciária encontram-se a assistência hospitalar e a alta complexidade, muitas vezes necessária ao longo da vida das pessoas com DF.

Além de existirem os hemocentros para o acompanhamento da pessoa com DF, é de grande importância a atenção à saúde realizada na APS, em especial, por meio do Programa de Saúde da Família (PSF). O manejo dos pacientes neste ponto da rede baseia-se em programas de baixa densidade tecnológica e que atingem grande parte da comunidade, tais como educação em saúde, acompanhamento clínico, detecção precoce de risco com base na história familiar, orientação genética e imunizações (FERRAZ, 2012).

A Secretaria Estadual de Saúde de Minas Gerais (SES-MG) preconiza consultas mensais na APS até um ano de idade, trimestrais até os cinco anos e semestrais a partir de cinco anos. A APS se organiza pelo princípio da acessibilidade, sendo fundamental a organização e localização geográfica para prover atenção às crianças com DF. Organiza-se pelo cuidado ao longo do tempo, integralidade e coordenação, fundamentais para promover uma atenção horizontal, que permita que a APS se torne o centro de vigilância à saúde da criança com DF. Além destes aspectos, este nível de atenção orienta-se pela centralidade na família, foco na comunidade e seus determinantes sociais, e na competência cultural, que permitem uma abordagem abrangente das pessoas (STARFIELD, 2002).

As ações de vigilância à saúde desempenhadas na APS devem ser pautadas na promoção a saúde e na prevenção de agravos. Especificamente na DF, é importante o acompanhamento nutricional e do crescimento e desenvolvimento, o monitoramento da adesão às medicações profiláticas (ácido fólico e penicilina), a verificação da situação vacinal no calendário de rotina e especial e orientações específicas quanto às situações desencadeantes de eventos agudos (MINAS GERAIS, 2005).

Estudos realizados no norte de Minas Gerais (GOMES *et al.*, 2013; GOMES *et al.*, 2011) demonstraram o desconhecimento dos profissionais da APS de nível médio e superior, quanto as peculiaridades da DF que devem ser consideradas no acompanhamento a esses pacientes. Verifica-se ainda que poucos estudos analisam o cuidado à pessoa com DF na APS.

Tendo em vista os desafios para o cuidado integral à saúde da criança com DF nas redes de atenção a saúde, este estudo tem por objetivos descrever a assistência prestada na

APS às pessoas com DF, nascidas entre 2007 e 2014 e residentes no município de Belo Horizonte e analisar sua adesão aos protocolos assistenciais.

MÉTODOS

Trata-se de um estudo retrospectivo baseado na análise de prontuários. Foram selecionados para o estudo 121 pacientes diagnosticados com DF pelo Programa de Triagem Neonatal de Minas Gerais (PTN-MG), residentes no município de Belo Horizonte, e que tiveram a primeira consulta no Hemocentro de Belo Horizonte (HBH), no período de janeiro de 2007 a julho de 2014. Foram excluídos pacientes nas seguintes situações: triagem não realizada pelo PTN-MG, mudança para outra cidade ou estado, opção de tratamento em rede privada, abandono de tratamento, óbitos e recusa em participar da pesquisa.

A coleta de dados foi realizada nos meses de junho de 2014 a março de 2015 por meio de consulta aos prontuários dos pacientes selecionados para pesquisa, em dois momentos: 1) nos prontuários do HBH e 2) no prontuário eletrônico da Secretaria Municipal de Saúde de Belo Horizonte (SMSA-BH).

No primeiro momento, os dados foram obtidos pela análise dos prontuários realizada pela pesquisadora e acadêmicos de medicina devidamente treinados para tal. Foram analisadas 1522 fichas relativas aos atendimentos dos hematologistas aos 121 pacientes no período de janeiro de 2007 a março de 2015. Foi confeccionado um banco de dados próprio com os seguintes itens: perfil de hemoglobina, peso ao nascimento, valor da hemoglobina e leucócito basal, idade na primeira consulta, ocorrência de crise álgica, sequestro esplênico agudo, infecções, acidente vascular cerebral e priapismo, internação por eventos agudos, inclusão em regimes terapêuticos especiais (hipertransfusão e hidroxíureia), encaminhamentos às interconsultas, exames e cirurgias, situação vacinal e uso dos medicamentos profiláticos.

Para o cálculo da adesão ao tratamento no hemocentro foram considerados o uso de antibioticoterapia profilática, ácido fólico e cartão de vacinas atualizado. Os profissionais podiam assinalar as opções “sim”, “não” e “irregular” para os itens citados. Foi considerado sem informação, quando nenhuma destas opções foi assinalada. Para o cálculo da adesão, apenas as fichas com informação foram contabilizadas. Dessa forma, subtraiu-se do total de fichas as que estavam sem informação, obtendo-se assim um total de fichas válidas para análise. Desse total de fichas válidas, foi calculado o percentual de fichas assinaladas com “sim”, obtendo-se o total de fichas com adesão a cada item (ácido fólico, penicilina e

vacinas). Quando as alternativas “não” e “irregular” foram assinaladas, considerou-se como “não adesão”. É importante ressaltar que conforme protocolo do Ministério da Saúde (2002), a antibioticoterapia profilática é utilizada até os 5 anos e em casos especiais (esplenectomia), o que foi levado em consideração nos cálculos. Logo, a adesão ao uso da antibioticoterapia profilática foi considerada até os 5 anos.

O comparecimento às consultas também foi utilizado no cálculo de adesão ao tratamento. Tal informação estava disponível no banco de dados do NUPAD, serviço de referência de Triagem Neonatal em Minas Gerais. Foi calculado o percentual de comparecimentos em relação ao total de consultas agendadas. Por fim, calculou-se a adesão média, a partir do percentual obtido nos itens uso de ácido fólico, uso de antibioticoterapia profilática, situação vacinal e comparecimentos às consultas no hemocentro. Foram considerados pacientes aderentes os que atingiram média final igual ou maior a 80%.

No segundo momento foi realizada a análise do prontuário eletrônico utilizado na SMSA-BH, por meio do Sistema de Informação Saúde em Rede (SISREDE). Criado em 2002, o SISREDE armazena os atendimentos dos usuários, como consultas, exames e dispensação de medicamentos. Com base na listagem dos pacientes selecionados para a pesquisa, foi feita a busca dos mesmos no banco da SMSA-BH. Foram identificados 107 pacientes com registro no SISREDE, totalizando 2028 atendimentos na rede municipal de saúde de Belo Horizonte. Foram coletados dados referentes à idade do primeiro atendimento, tempo decorrido desde a última consulta, consultas na APS por categoria profissional (pediatra, médico da família e enfermeiro), motivos dos atendimentos, encaminhamentos para outras especialidades médicas e de outros profissionais e para Unidade de Pronto Atendimento (UPA), realização de visita domiciliar, registro de internação, solicitação de exames e cirurgias e inclusão em programas especiais na APS.

Foi calculado o cumprimento do calendário de acompanhamento da criança com DF na APS, proposto pela Secretaria Estadual de Saúde de Minas Gerais (SES-MG) Neste, estima-se a realização de consultas mensais para crianças de até um ano, de três em três meses até os cinco anos de idade e semestral a partir de cinco anos (MINAS GERAIS, 2005). Calculou-se o percentual de consultas realizadas em relação ao total de consultas esperadas para cada criança, conforme a faixa etária. Foram considerados pacientes aderentes os que atingiram média final igual ou maior a 80%.

No que se refere às manifestações clínicas, foi proposto um grupo de pacientes considerados de maior gravidade, com base nas ocorrências registradas nos prontuários do

hemocentro. Este grupo foi composto por 63 crianças que apresentaram pelo menos uma vez SEA, internação por crise algica, dactilite, AVC, STA, priapismo e/ou estavam em uso de hidroxiureia e regime de hipertransfusão. A finalidade da criação do grupo de gravidade foi analisar comparativamente a adesão destes pacientes aos protocolos clínicos da APS e do hemocentro.

Os dados obtidos foram armazenados em formato eletrônico, sem qualquer identificação dos participantes do estudo. Para a montagem, processamento e análise dos dados foi utilizado o pacote estatístico Epi Info 7.1.2.0. Foi realizada análise descritiva da distribuição de frequência das variáveis categóricas e análise das medidas de tendência central e de dispersão para as variáveis contínuas. Os testes Qui-quadrado e Qui quadrado de tendência linear foram utilizados para verificar a associação entre a adesão ao tratamento e a ocorrência de eventos graves. Para tal, foi calculado o intervalo de confiança e a *odds ratio*.

Em consonância com a resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde, a participação na pesquisa foi voluntária. Foi assinado pelo responsável legal da criança, o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE). A pesquisa foi aprovada pelos Comitês de Ética da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), da Hemominas (Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia de Minas Gerais), e Prefeitura de Belo Horizonte (PBH). CAAE: (24006513.2.3002.5140).

RESULTADOS

A TABELA 1 apresenta as principais características da amostra incluída neste estudo. Dentre os 121 pacientes selecionados, 50,4% eram do sexo feminino e 42,1% tinham entre 3 e 5 anos. O perfil hemoglobínico das crianças era SS (50,4%) e SC (45,5%). Foram considerados pacientes de maior gravidade aqueles que apresentaram pelo menos uma vez SEA, internação por crise algica, dactilite, AVC, STA, priapismo e/ou estavam em uso de hidroxiureia e regime de hipertransfusão e corresponderam a 52,1% da amostra.

TABELA 1: Características gerais da amostra de crianças com Doença Falciforme incluídas no estudo 2007-2014, Belo Horizonte- Minas Gerais.

Características	Pacientes (N)	%
Sexo		
Masculino	60	49,6
Feminino	61	50,4
Idade atual		
0-2 anos	29	24,0
3-5 anos	51	42,1
6-8 anos	41	33,9
Perfil de Hemoglobina		
SS	61	50,4
SC	55	45,5
Outros	5	4,1
Critérios de gravidade		
Sim	63	52,1
Não	58	47,9

A TABELA 2 mostra o comportamento da pessoa com DF quanto à utilização dos serviços da APS e do hemocentro. Dos 121 pacientes incluídos na pesquisa, verificou-se que 107 tinham registro nos prontuários da SMSA-BH, totalizando 2028 consultas, com média de 16,7 consultas por paciente. Cerca de 33% dos pacientes realizaram entre 10 a 20 consultas. Já no hemocentro, 121 pacientes estavam em acompanhamento, totalizando 1522 consultas. Aproximadamente 55% dos pacientes realizaram entre 10 e 20 consultas, com média de 12,5 consultas por paciente.

O primeiro atendimento na UBS e no hemocentro foi realizado com menos de 60 dias de vida em 60% e 76% dos pacientes, respectivamente. Cerca de 54% dos pacientes tiveram o último atendimento na UBS e no hemocentro a menos de 6 meses. Quanto à adesão ao tratamento na APS, 33% dos pacientes (n=40) compareceram há pelo menos 80% das consultas do calendário proposto. Já no hemocentro, 86% (n=104) dos pacientes obtiveram mais de 80% de adesão nos quesitos analisados.

TABELA 2: Utilização dos serviços da Atenção Primária à Saúde e do hemocentro pela amostra de crianças com Doença Falciforme e incluídas no estudo, 2007-2014, Belo Horizonte- Minas Gerais.

APS (N=107)			HEMOCENTRO (N=121)		
	N	%		N	%
Consultas					
Total de consultas: 2028			Total de consultas: 1522		
Amplitude: 1-100			Amplitude: 2- 41		
Média ± DP: 16,7 ±16,5			Média ± DP: 12,5 ±7,4		
Mediana: 13			Mediana: 11		
< 10 consultas	33	30,8	< 10 consultas	42	34,7
10-20 consultas	35	32,7	10-20 consultas	67	55,4
≥ 20 consultas	39	36,4	≥ 20 consultas	12	9,9
Idade a primeira consulta (dias)					
Amplitude: 5 - 1674			Amplitude: 16 - 262		
Média ± DP: 253,7±431,2			Média ± DP: 51,3 ± 33,8		
Mediana: 49,5			Mediana: 43		
< 30 dias	31	29,0	< 30 dias	22	18,1
31-60 dias	33	30,8	31-60 dias	70	57,9
61-90 dias	8	7,5	61-90 dias	19	15,7
≥90 dias	35	32,7	≥90 dias	10	8,3
Tempo desde a última consulta (meses)					
Amplitude: 0,6 -63,7			Amplitude: 0,4-18,2		
Média ± DP: 8,2 ±10,1			Média ± DP: 5,5 ± 3,3		
Mediana: 4,9			Mediana: 4,9		
< 6 meses	58	54,2	< 6 meses	65	53,7
6 – 12 meses	30	28,0	6 – 12 meses	48	39,7
>12 meses	19	17,8	>12 meses	8	6,6
Adesão ao tratamento					
0-50%	44	41,1	0-50%	4	3,3
51-79%	23	21,5	51-79%	13	10,7
Acima de 80%	40	37,4	Acima de 80%	104	86,0

A TABELA 3 apresenta a análise comparativa da adesão ao tratamento na APS e hemocentro segundo critérios de gravidade. Não houve diferença com significância estatística na adesão dos pacientes com sinais de gravidade à APS ($p=0,30$) e nem ao hemocentro ($p=0,08$). No entanto, a chance de um paciente com sinais de gravidade ter adesão tanto à APS quanto ao hemocentro foi 5,43 vezes maior do que ele não ter adesão a esses serviços (IC 1,23-22,5).

TABELA 3: Análise comparativa da adesão ao tratamento na Atenção Primária à Saúde e ao hemocentro segundo critérios de gravidade na amostra de crianças com Doença Falciforme incluídas no estudo, 2007-2014, Belo Horizonte- Minas Gerais.

Adesão	Critérios de gravidade				Valor P	OR	IC 95
	Sim	%	Não	%			
Atenção Primária							
Sim	24	38,1	16	27,6	0,30*	-	-
Não	39	61,9	42	72,4			
Hemocentro							
Sim	58	92,1	46	79,3	0,08*	-	-
Não	5	7,9	12	20,7			
Rede de serviços							
Sem adesão APS e Hemocentro	3	4,8	11	19,0	0,03**	1	-
Adesão APS ou Hemocentro	38	60,3	32	55,2		1,23	0,55-2,77
Adesão APS e Hemocentro	22	34,9	15	25,9		5,43	1,23-22,5
TOTAL	63	100	58	100			

*qui-quadrado **qui-quadrado de tendência linear

A TABELA 4 apresenta a estratificação dos atendimentos na APS segundo a categoria do profissional incluído. Dos 2028 atendimentos, quase a metade deles foi realizado pelo pediatra (47,8%) seguido dos enfermeiros (32%) e médicos da família e comunidade (20,2%). O principal motivo de consulta com o pediatra foi para a realização da puericultura. Nos atendimentos dos médicos da família e enfermeiros, o principal motivo de procura foram as Infecções de Vias Aéreas Superiores (IVAS). As manifestações clínicas recorrentes na infância, tais como febre, alergia e virose, foram motivos frequentes nos atendimentos da pediatria, medicina da família e enfermagem. O único evento relacionado diretamente à DF, registrado no prontuário, foram as crises álgicas, totalizando 3,5% dos atendimentos. Verificou-se ainda a realização de ações de vigilância à saúde, como consultas após internação e cirurgias, representando 5,6% do total de atendimentos.

TABELA 4: Descrição dos atendimentos realizados na Atenção Primária à Saúde da amostra de crianças com Doença Falciforme incluídas no estudo, 2007-2014, Belo Horizonte- Minas Gerais.

Profissional	N	%	Motivo atendimento	N	%
Pediatra	969	47,8	Puericultura	493	24,3
			Infecção trato respiratório superior	203	10,0
			Pós internação/cirurgia	90	4,4
			Febre	61	3,0
			Alergia	52	2,6
			Asma	21	1,0
			Crise álgica	32	1,6
			Virose (diarreia/vômito)	16	0,8
			Outros	14	0,7
Médico da família e comunidade	410	20,2	Puericultura	102	5,0
			Infecção trato respiratório superior	162	8,0
			Pós internação/cirurgia	25	1,2
			Febre	55	2,7
			Alergia	17	0,8
			Asma	0	0,0
			Crise álgica	21	1,0
			Virose (diarreia/vômito)	22	1,1
			Outros	6	0,3
Enfermeiro	649	32,0	Puericultura	188	9,3
			Infecção trato respiratório superior	211	10,4
			Pós-internação/cirurgia	0	0,0
			Febre	98	4,8
			Alergia	72	3,6
			Asma	0	0,0
			Crise álgica	19	0,9
			Virose (diarreia/vômito)	23	1,1
			Outros	25	1,2
Total	2028	100		2028	100

A TABELA 5 mostra os atendimentos realizados por médicos especialistas e outros profissionais da rede municipal de saúde. Foram registrados 168 atendimentos, além dos realizados pela equipe de saúde da Unidade Básica de Saúde (UBS). Cerca de 50% desses atendimentos foram feitos pela cardiologia e pneumologia. Além dos atendimentos por médicos especialistas, outros profissionais de saúde também estiveram envolvidos no cuidado às crianças com DF, como fonoaudiólogos, assistentes sociais, dentre outros.

TABELA 5: Atendimentos de médicos especialistas e outros profissionais de saúde na amostra de crianças com Doença Falciforme incluídas no estudo, 2007-2014, Belo Horizonte-MG.

	Profissional	Atendimentos (N)	%
Especialidades médicas	Cardiologista	56	33,3
	Pneumologista	23	13,7
	Otorrinolaringologista	18	10,7
	Cirurgião Pediátrico	8	4,8
	Oftalmologista	7	4,2
	Nefrologista	6	3,6
	Neurologista	4	2,4
	Ginecologista	1	0,6
Outros profissionais de saúde	Fonoaudióloga	15	8,9
	Assistente Social	14	8,3
	Psicóloga	7	4,2
	Terapeuta Ocupacional	6	3,6
	Nutricionista	3	1,8
	Total	168	100

A TABELA 6 apresenta as peculiaridades registradas nos atendimentos das crianças na APS e no hemocentro. Foi realizado visita domiciliar pelas ESF a 56 (52,3%) pacientes. Os principais motivos das visitas foram comunicação de consultas no hemocentro e na UBS (46%), verificação de absenteísmo (29,2%) e monitoramento da saúde (24,8%). Dos programas especiais da atenção primária, verificou-se a inclusão de 20 pacientes no programa de asma. Em 26 atendimentos foi necessário o encaminhamento do paciente a UPA, sendo que os principais motivos destes encaminhamentos foram febre (9) e “bronquite” (7).

No que se refere aos registros observados nos prontuários da SMSA-BH, foram notificadas 61 internações anteriores relacionadas a DF, referente a 35 pacientes, tendo como causas crises algicas, sequestros esplênicos e síndromes torácicas agudas. No entanto, informações coletadas em prontuário do hemocentro mostram que cerca de 62 pacientes tiveram internações por causas específicas da DF. Foram registradas também na UBS, outras causas de internação, totalizando 101 ocorrências em 45 crianças, divididas entre IVAS, pneumonia, infecção urinária, virose, dentre outras. Registrou-se no sistema da SMSA-BH, 11 procedimentos cirúrgicos: 7 esplenectomias e 4 adenoidectomias. Todavia, nos prontuários do HBH, foram detectadas 30 cirurgias, sendo 20 esplenectomias e adenoidectomias e 10 outras cirurgias. Os regimes terapêuticos especiais foram notificados em 10 pacientes nos registros

da UBS: 7 em uso de hidroxiureia e 3 em regime de hipertransfusão. Já no prontuário do HBH a ocorrência dos regimes especiais foi descrita em 20 pacientes.

TABELA 6: Características dos atendimentos na Atenção Primária à Saúde e no hemocentro da amostra de crianças com Doença Falciforme incluídas no estudo, 2007-2014, Belo Horizonte- MG.

Registros	Ocorrências identificadas na APS			Pacientes envolvidos			
	N	Motivos	N	APS		Hemocentro	
				N (107)	%	N(121)	%
Realização de visita domiciliar	113	Comunicação de consultas	52				
		Verificação motivo das faltas	33	56	52,3	*	*
		Monitoramento saúde	28				
Participação em programas da APS	20	Asma	20	20	18,7	*	*
Encaminhamento para UPA	26	Febre	9				
		Bronquite	7				
		Virose (diarréia e vômito)	5	19	17,8	*	*
		Crise algica	4				
		Pneumonia	1				
Internação por causas relacionadas a DF	61	Crise algica	39				
		Sequestro Esplênico	20				
		Síndrome Torácica Aguda	2				
		IVAS	11				
		Pneumonia	31				
		Infecção urinária	10				
		Virose (diarreia e vomito)	7				
Internação por outras causas	102	Bronquite	14	45	42,0	*	*
		Febre	4				
		Não específica	25				
		Esplenectomia	7				
Cirurgias	11	Adenoidectomia	4	11	10,2	20	16,5
	0	Outras cirurgias	0	0	0	10	8,2
Regimes terapêuticos especiais	10	Hidroxiureia	7				
		Hipertransfusão	3	10	9,3	20	16,5

*dado não coletado/ não se aplica

DISCUSSÃO

O principal objetivo desta pesquisa está relacionado a melhor compreensão da assistência a pessoa com DF na APS e a adesão ao tratamento nos pontos de atenção primário e secundário das redes de saúde. Entre as limitações, cita-se o uso de dados secundários retrospectivos, em prontuários com finalidade de assistência e não de pesquisa, cujo preenchimento das informações pelos profissionais não é feito de maneira padronizada.

A APS é considerada a principal porta de entrada ao sistema de saúde, cuja prioridade é o atendimento integral e qualificado ao usuário, no âmbito individual e coletivo. Segundo Starfield (2002), a APS tem como principais ações: a promoção, a prevenção, a vigilância à saúde, o diagnóstico, o tratamento e a reabilitação. A autora coloca ainda a existência de atributos essenciais para as práticas da APS: primeiro contato, longitudinalidade, integralidade e coordenação. O primeiro contato está relacionado a acessibilidade diante de qualquer demanda de saúde que necessita de um cuidado da rede ou para acompanhamento rotineiro. A longitudinalidade é definida pelos cuidados de saúde oferecidos pela Equipe de Saúde da Família (ESF) ao usuário ao longo do tempo. A integralidade se baseia na prestação de serviços pela ESF reconhecendo as necessidades do indivíduo, responsabilizando-se pelo seu cuidado em todas as dimensões, incluindo serviços preventivos e curativos. A coordenação implica na continuidade da atenção, garantindo a comunicação entre os diferentes pontos da rede (STARFIELD, 2002).

A Estratégia Saúde da Família (ESF) é fundamental no acompanhamento da pessoa com DF. A vinculação do paciente a ESF possibilita a melhor abordagem das peculiaridades da doença, principalmente quanto à prevenção de situações de risco e complicações que culminam em internações hospitalares (GOMES *et al.*, 2013).

No presente estudo, cerca de 90% da amostra do hemocentro também utilizou os serviços da APS. É recomendado pela linha guia de atenção à saúde da criança com DF, a primeira abordagem pela ESF e o encaminhamento para consulta na Fundação Hemominas, com acompanhamento compartilhado com os profissionais da UBS (MINAS GERAIS, 2005). Estudo realizado em Montes Claros (Minas Gerais) revelou que os principais motivos que levam o paciente com DF a procurar a UBS são marcações de exames e consultas e em situações de intercorrências clínicas tais como crise alérgica e febre (GOMES *et al.*, 2014).

Neste estudo, o número de consultas por paciente realizadas na APS foi maior que no hemocentro. No entanto, há diferenças na periodicidade no calendário proposto para o acompanhamento na APS e no hemocentro. Na APS é preconizada realização de consultas

mensais até um ano de idade, trimestrais de um ano a cinco anos e semestrais a partir de 5 anos (MINAS GERAIS, 2005). Já no hemocentro, as consultas variam de acordo com perfil de hemoglobina. As consultas para pessoas com HbSS ocorrem de 4 em 4 meses na faixa etária de 0 a 2 anos e 11 meses e de 6 em 6 meses a partir de 3 anos de idade. Já no caso das hemoglobinopatias SC, SD, S β +, as consultas são de 4 em 4 meses até a faixa etária de 0 a 1 ano e 11 meses; de 6 em 6 meses na faixa etária de 2 anos a 4 anos e 11 meses e anual a partir de 5 anos de idade (MINAS GERAIS, 1998). Logo, o número de consultas a ser realizado no hemocentro é menor que na APS, tendo em vista que o hemocentro deve ser a referência de um atendimento hematológico especializado enquanto a APS, deve ser considerada a coordenadora do cuidado, com um atendimento integral a esse paciente.

Historicamente, a pessoa com DF tem menos contato com a APS, pois os atendimentos ficam restritos aos hemocentros, que oferecem um acompanhamento especializado devido a complexidade do tratamento. Muitos profissionais de saúde dos demais pontos de atenção reconhecem o hemocentro como único local para o cuidado da saúde a esses pacientes (GOMES *et al.*, 2014).

A prática do acompanhamento compartilhado envolvendo a Redes de Atenção à Saúde (RAS) é importante, sendo fundamental nas primeiras consultas explicar à família sobre a doença e suas complicações, bem como realizar a orientação genética. Neste estudo a mediana de idade do início do acompanhamento na UBS foi de 49,5 dias. O ideal é que a primeira consulta fosse ainda mais precoce na APS, logo após o recebimento do resultado da triagem neonatal, para que ocorra a orientação dos pais e o posterior encaminhamento ao hemocentro, dando início ao acompanhamento compartilhado UBS-hemocentro. A mediana de início do acompanhamento no hemocentro foi de 43 dias. Em estudo sobre mortalidade em crianças com DF em MG, a primeira consulta no hemocentro ocorreu com mediana de 2,1 meses (FERNANDES, 2010). Uma pesquisa sobre eventos clínicos no estado da Bahia revelou que o primeiro atendimento no serviço de referência ocorreu com mediana de quatro meses (CALDAS *et al.*, 2010). Verifica-se assim, que o município de Belo Horizonte, possui um serviço de busca ativa eficiente dos casos identificados como positivos na triagem neonatal repercutindo no início precoce do acompanhamento, principalmente no hemocentro.

Por se tratar de uma doença crônica, de grande morbimortalidade, a continuidade do cuidado deve ser estimulada junto ao paciente. Um dos atributos da APS é a longitudinalidade definida como o acompanhamento do paciente ao longo do tempo, por médico ou equipe da APS, para múltiplos episódios de doença e cuidados preventivos (STARFIELD, 2002). Neste

estudo, a maioria dos pacientes havia sido atendida na APS e no hemocentro há menos de seis meses, o que demonstra a continuidade do acompanhamento nos dois pontos da rede de atenção á saúde.

De acordo com a Organização Mundial de Saúde (OMS) existem cinco dimensões que interferem na adesão ao tratamento: fatores relacionados ao paciente, ao tratamento, socioeconômicos, aos sistemas de saúde e à doença (OMS, 2003). O termo adesão pode ser definido como a participação ativa e voluntária do usuário no seguimento de um plano de cuidados (GOMES *et. al.*, 2009) e pode ser analisado por diferentes métodos. Entretanto, por se tratar de um assunto complexo, e em decorrência da totalidade que o conceito de adesão se remete, são poucos os instrumentos que conseguem de fato, avaliar tal fenômeno (OMS, 2003).

No presente estudo, o cumprimento do calendário de consultas na UBS foi o método utilizado para avaliar a adesão neste ponto da rede de saúde. Foi feita a estimativa de consultas preconizadas, comparando-as às realizadas. Segundo este critério a adesão às consultas na APS foi considerada baixa. Isso demonstra que existem dificuldades no cumprimento do calendário especial proposto, e que os atendimentos realizados comportam-se como o calendário de rotina preconizado para as demais crianças. Tal fato pode estar relacionado aos frequentes atendimentos realizados nos hemocentros e ao despreparo dos profissionais para o atendimento integral a esses pacientes. Estudo demonstra que profissionais de saúde da APS desconhecem o calendário específico do acompanhamento da pessoa com DF, e que não há o seguimento do intervalo preconizado no calendário nos protocolos assistenciais do estado (GOMES *et al.*, 2014).

A baixa adesão pode ser explicada por diferentes comportamentos: dificuldades quanto ao início do tratamento, suspensão voluntária do tratamento, omissões ou esquecimentos de medicamentos, absenteísmo às consultas, automedicação e ausência de modificação no estilo de vida (TELLES *et al.*, 2008). Tal situação acarreta impactos sob o ponto de vista clínico, médico, econômico e psicossocial e torna-se um problema para a saúde pública, principalmente em relação às doenças crônicas, devido ao aumento dos gastos diante da baixa eficácia dos tratamentos, acarretando ainda possíveis complicações e diminuição da qualidade de vida do paciente (CAMARGO *et al.*, 2008).

Neste estudo, também foi avaliada a adesão ao tratamento no hemocentro, considerando o uso das medicações profiláticas (ácido fólico e antibioticoterapia), atualização do cartão vacinal e comparecimento às consultas. Considerando esses quesitos, obteve-se um

percentual de adesão de 86% da amostra envolvida. Isso demonstra que a maioria dos pacientes são aderentes aos protocolos propostos pelo hemocentro, o que pode ser atribuído à melhor estrutura do serviço com atendimento especializado, sistematizado e integral a esses pacientes, além de profissionais capacitados.

Estudo realizado em Belo Horizonte (Minas Gerais) avaliou a adesão ao antibiótico profilático em crianças com DF no HBH, por meio de entrevista com o cuidador, análise de prontuário médico e atividade antibacteriana em amostra de urina. Foram considerados aderentes pacientes sem nenhuma falha nos métodos, obtendo uma taxa de adesão de 67%. O registro médico pareceu superestimado no estudo, fazendo com que autores o considerasse como um método impreciso para avaliar a adesão (BITARÃES *et al.*, 2008). Ainda assim, no presente estudo, a avaliação do prontuário foi o método de escolha por ser a única informação disponível para os quesitos avaliados.

Foi realizado um estudo transversal no estado do Espírito Santo (Brasil) para verificar a vacinação contra *Streptococcus pneumoniae* em crianças com DF. O método do estudo foi análise de prontuário e conferência do registro de vacinação do Centro de Referência para Imunobiológicos Especiais (CRIE-ES). A cobertura vacinal observada foi de 50%. Os autores sugerem que para aumentar a baixa cobertura vacinal detectada, é importante ações de promoção de educação permanente dos profissionais de saúde, descentralização do CRIE, suprimento adequado de imunobiológicos e busca ativa de pacientes faltosos. (FRAUCHES *et al.*, 2010).

Analisando a relação entre adesão ao tratamento e gravidade da doença, verificou-se que não há relação estatística entre uma boa adesão aos serviços de saúde e a menor ocorrência de eventos graves. No entanto, é importante destacar que a maioria dos pacientes que apresentaram eventos graves estava com boa adesão ao hemocentro, e que a chance de um paciente com sinais de gravidade ter adesão tanto à APS quanto ao hemocentro é bem maior do que ele não ter adesão a estes serviços. Isso pode estar relacionado à própria conscientização de gravidade da doença pela família ou mesmo ao aumento da periodicidade das consultas diante das intercorrências do paciente. A adesão a comportamentos preventivos e saudáveis depende de algumas crenças do paciente acerca da doença crônica, como gravidade e susceptibilidade percebidas, barreiras percebidas, benefícios percebidos da mudança e auto eficácia. Isto pode explicar o comportamento dos cuidadores destes pacientes no sentido de uma melhor adesão. (HOCHBAUM, 1958).

O acompanhamento da criança com DF envolve uma equipe multidisciplinar composta por médicos, enfermeiros, assistentes sociais, nutricionistas, dentre outros profissionais. A frequência das consultas dependerá da gravidade clínica e do perfil da família, mas até um ano de idade, as visitas devem ser mais frequentes para o melhor entendimento da doença e educação dos pais (FERRAZ, 2012). No presente estudo, foi observado um número significativo de consultas na APS. A maioria dos atendimentos foi feita por pediatras, enfermeiros e médicos da família, seguindo a lógica da ESF, pautada principalmente pelo atributo da integralidade que pressupõe a prestação de um conjunto de serviços que atendam às necessidades do usuário oferecidos por uma equipe de saúde (STARFIELD, 2002).

A puericultura foi o principal motivo de atendimento nas três categorias profissionais. As consultas de puericultura na APS são voltadas para o acompanhamento do crescimento e desenvolvimento da criança, orientações específicas sobre a importância do aleitamento materno e alimentação saudável, vacinação, prevenção de agravos e doenças prevalentes na infância (VICTORA *et al.*, 2011). Especificamente na DF, é importante que os profissionais abordem na puericultura questões peculiares da doença, como sinais de alerta, palpação do baço, uso das medicações profiláticas e vacinas especiais, ingestão de líquidos e frequência escolar (MINAS GERAIS, 2005). O vínculo estabelecido na puericultura é fundamental para o emponderamento das famílias na prevenção dos agravos e na adesão ao tratamento.

No presente estudo a única demanda diretamente relacionada à DF registrada como motivo de procura da UBS foi a crise algica, totalizando 3,5% dos atendimentos do estudo. Além disso, ocorreram pouquíssimos encaminhamentos para UPA, consequência dos raros atendimentos em eventos agudos, sugerindo que os pacientes com DF não tem a APS como referência para o tratamento das manifestações clínicas agudas da doença. Isto pode estar relacionado à percepção de que se trata de uma doença especial com peculiaridades que fazem com que a APS não seja capaz de coordenar o cuidado ou atender de forma integral as necessidades agudas relacionadas à DF, tais como as crônicas.

Aponta-se a falta de priorização do atendimento na APS na presença de sinais de alerta do paciente com DF, não sendo classificados de acordo com o risco iminente da doença, e o desconhecimento dos profissionais quanto a necessidade de priorização de atendimento e à identificação destes sinais (GOMES *et al.*, 2014). Algumas medidas podem ser realizadas na UBS no manejo da crise de dor, tais como aumentar a oferta de líquidos via oral e se necessário prescrever hidratação parenteral, manter o conforto do paciente para alívio da dor, utilizar analgésicos e anti-inflamatórios, dentre outras, e o respectivo encaminhamento a

serviços de urgência caso a dor não cesse diante dos cuidados estabelecidos na UBS (KIKUCHI, 2007). Desta forma, os pacientes com manifestações clínicas da DF deveriam ter seu primeiro atendimento na APS, seguindo o fluxo da RAS e, caso necessário, encaminhados a outras instâncias, reduzindo a necessidade de serviços de urgências. É importante ressaltar a necessidade da capacitação dos profissionais envolvidos nesse atendimento.

Cerca de 5% dos atendimentos foram de consultas pós-internação ou cirurgia. O número é bastante pequeno quando comparado com o número de internações e cirurgias registradas no HBH, o que demonstra uma fragilidade da APS quanto às ações de vigilância à saúde. Nas situações de cirurgias é importante a abordagem da evolução do paciente após o procedimento. Essas ações devem ser realizadas com intuito de elaborar um plano terapêutico, a fim de evitar complicações mais graves, ratificando o papel de coordenação do cuidado atribuído a APS.

A DF é uma doença sistêmica que pode acometer vários órgãos. Por isso, se faz necessário o acompanhamento com diferentes especialidades a de fim prevenir agravos e complicações. A UBS possui atendimento da ESF, composta por equipe de médicos, enfermeiros, técnicos de enfermagem e agente comunitários. Em situações específicas é necessário o encaminhamento do paciente a instâncias de maior complexidade para o atendimento especializado. Em 2013, foi criado em Belo Horizonte, o Projeto Atenção Especializada (PAE), parceria do NUPAD, Hemominas, Hospital das Clínicas e PBH queh tem por objetivo organizar o fluxo de atendimento aos pacientes nas diferentes especialidades da atenção secundária, assim como trabalhar o vínculo destes com a APS. No presente estudo as especialidades com maior número de consultas foram a cardiologia e a pneumologia, contempladas pelo PAE. A instalação desse fluxo é um avanço para que as interconsultas e os exames sejam conseguidos mais facilmente, prevenindo o surgimento de sequelas e óbitos (CEHMOB, 2013).

Os resultados sugerem que o atendimento multiprofissional oferecido pelo Núcleo de Apoio à Saúde da Família (NASF) foi subutilizado, tendo em vista o pequeno número de encaminhamentos para estes profissionais, segundo registros no SISREDE. A demanda por profissionais do NASF é geralmente alta nos pacientes com DF, especialmente nos aspectos sociais, nutricionais e psicológicos. Isso demonstra uma falha no atributo da integralidade. Além disso, muitos pacientes desconhecem a oferta de atendimento desses profissionais na APS. Recomenda-se que na abordagem feita pela APS, seja enfatizada a necessidade do acompanhamento multiprofissional, coordenado pela ESF.

Relacionando o atendimento registrado nos prontuários da SMSA-BH aos atributos para as práticas da APS (primeiro contato, longitudinalidade, integralidade e coordenação), observou-se poucas situações em que esses atributos estavam presentes no acompanhamento da pessoa com DF na APS. Considerando as ações de vigilância à saúde a serem desempenhadas pela ESF, havia registro de visita domiciliar em 52,3% da amostra, em situações específicas, tais como comunicação de consultas, verificação de absenteísmo e monitoramento da saúde. As visitas domiciliares ainda não estão completamente instituídas na prática da ESF, principalmente ao considerar que poucas visitas foram realizadas visando o monitoramento do cuidado à pessoa com DF. Razões para isto pode ser a alta demanda assistencial relacionada a um número excessivo de pessoas cobertas por cada equipe, a maior vulnerabilidade destas populações, ou o perfil dos profissionais que atuam na ESF, oriundos de uma formação que não ensina Atenção Domiciliar na graduação.

Estudo realizado em município do norte de Minas Gerais demonstra que as visitas domiciliares a pacientes com DF não são feitas de forma planejada e sistematizada (GOMES *et al.*, 2014). Durante a visita domiciliar realizada pela ESF é possível conhecer a situação da família, monitorar questões relativas à doença (internação, uso de medicação profilática, comparecimento às consultas) no intuito da detecção precoce de riscos e planejamento dos cuidados, intensificando assim o vínculo ESF- paciente.

Nesta pesquisa, algumas crianças participaram de programas específicos da APS relacionados ao acompanhamento da asma. Isso sugere que os atributos da integralidade e da coordenação do cuidado estão sendo colocados em prática, tendo em vista que o paciente utiliza a APS para o atendimento de suas demandas, tendo a UBS como referência no cuidado. Em contrapartida, os registros de internações, cirurgias, e inclusão em regimes terapêuticos foram subestimados nos prontuários da SMSA-BH em relação aos do hemocentro, situações que deveriam ser abordadas amplamente no cuidado da pessoa com DF, e não são feitas de maneira sistemática. Este fato pode estar relacionado ao despreparo dos profissionais que não consideram as peculiaridades do paciente ou até mesmo à família que não informa as ocorrências por ter o hemocentro como referência do cuidado. Aparentemente o hemocentro assumiu o papel de coordenação e a APS não coordena o cuidado.

Poucas pesquisas abordam a assistência da pessoa com DF na APS. Logo, faz-se necessário a realização de outros estudos que analisem esta realidade, a fim de obter subsídios para sistematizar o cuidado prestado na APS.

CONCLUSÃO

O cuidado integral à criança com DF na rede de atenção à saúde ainda apresenta desafios, principalmente quanto à assistência na APS, que devem ser avaliados sob a perspectiva da efetividade dos atendimentos, tendo em vista a melhoria da qualidade de vida desses pacientes.

O acompanhamento compartilhado entre APS e hemocentro apresenta distorções relacionadas à maior adesão dos pacientes aos protocolos clínicos do hemocentro do que os da APS. Notoriamente a assistência na APS apresenta fragilidades quanto ao atendimento integral desses pacientes, principalmente na abordagem das peculiaridades da DF pela ESF e a na realização de práticas baseadas nos atributos essenciais da APS.

Este estudo aponta que o HBH parece ter assumido o papel de coordenar o cuidado, algo atinente a APS. É necessário entender se o paciente percebe que o hemocentro deve assumir a coordenação e por isso não acha relevante informar a APS; ou, por outro lado, que o HBH ao assumir o cuidado do paciente não cria espaço para a APS atuar; ou se seria a própria ESF que se comporta de maneira passiva, deixando a coordenação a cargo do hemocentro por comodidade ou por indisponibilidade de tempo.

A capacitação dos profissionais da APS se faz necessária para que eles assumam o acompanhamento clínico dos pacientes com DF, reconhecendo suas manifestações clínicas, fatores de risco e medidas terapêuticas necessárias. A partir daí, espera-se uma abordagem mais qualificada que favorecerá a criação de vínculo entre os usuários e a ESF, repercutindo assim na maior utilização desse ponto da rede pela pessoa com DF.

REFERÊNCIAS

Ballas, S.K. & Mohandas, N. Pathophysiology of vaso-occlusion. *Hematology/Oncology Clinics of North America*, 10(6), 1996 p. 1221- 1240.

Bitarões EL, Oliveira BM, Viana MB. Compliance with antibiotic prophylaxis in children with sickle cell anemia: a prospective study. *J Pediatr (Rio J)*. 2008;84:316-22.

Brasil. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS nº 822, de 6 de junho de 2001. Institui, no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal/PNTN. *Diário Oficial da União*, Brasília, DF, p.33, col. 2, 7 jun. 2001.

Brasil. Agência Nacional de Vigilância Sanitária. Manual de diagnóstico e tratamento de doenças falciformes. Brasília: Ministério da Saúde; 2002.

Caldas P, Boa-Sorte N, Amorim T, Freitas M, Ribeiro R, Fonseca SF- Eventos clínicos e fatores associados em uma coorte de crianças com Doença Falciforme. *Gazeta Médica da Bahia*, n. 3, 2010.

Camargo-Borges C, Japur M. Sobre a (não) adesão ao tratamento: ampliando sentidos do autocuidado. *Texto & contexto enferm*. 2008 *Texto & contexto enferm*. 2008 17(1):64–71.

Cançado RD, Jesus JA. A doença falciforme no Brasil. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2007; 29(3):203-6.

Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias de Minas Gerais (CEHMOB) Projeto de Atenção Especializada (PAE), 2013. Disponível em: http://www.cehmob.org.br/?page_id=228#sthash.x54D4z9m.dpuf Acesso em: 25 de agosto de 2015.

Documento Técnico de Apoio à Gestão Estadual. Demanda de Ações e Procedimentos para uma Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme no Estado de Minas Gerais -Belo Horizonte - MG: Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias (CEHMOB-MG); 2007.p. 91.

Fernandes AP, Januário JN, Cangussu CB, Macedo DL, Viana MB. Mortality of children with sickle cell disease: a population study. *J Pediatr (Rio J)*. 2010;86:279---84.11.

Ferraz, S. T. Acompanhamento clínico de crianças portadoras de anemia falciforme em serviços de atenção primária em saúde. *Revista Medicina Minas Gerais*, v. 22, n.3, p. 315-320, 2012.

Frauches DO, Matos PA, Vatanabe JH, Oliveira JF, Lima AP, Moreira-Silva SF. Vaccination against pneumococcus in children with sickle cell anemia in the state of Espírito Santo, Brazil, between 2004 and 2007. *Epidemiol Serv Saude*. 2010;19(2):165–72

Gomes LMX, Reis TC, Vieira MM, Andrade- Barbosa TL, Caldeira AP. Knowledge of family health program practitioners in Brazil about sickle cell disease: a descriptive cross-sectional study. *BMC Family Practice*, 2011; 12(89):1-7.b.

Gomes LM, Vieira MM, Reis TC, Andrade-Barbosa TL, Caldeira AP. Understanding of technical education level professionals regarding sickle cell disease: a descriptive study. *Online Braz J Nurs*. 2013; 12 (2): 482-90.

Gomes LMX, Pereira IA, Torres HC, Caldeira AP, Viana MB. Access and care of individuals with sickle cell anemia in a primary care service. *Acta Paul Enferm*. 2014; 27(4) 348-355.

Gomes-Vilas Boas LC. Apoio social, adesão ao tratamento e controle metabólico de pessoas com diabetes mellitus tipo 2 [Dissertação]. São Paulo: Escola de Enfermagem /USP; 2009. 171 p.

Hochbaum, GM. Public participation in medical screening programs: A sociopsychological study. *PHS publication no. 572*. Washington, D.C.: U.S. Government Printing Office. 1958

Januário JN. Incidência da Doença Falciforme em um milhão de nascidos vivos em Minas Gerais (1998-2001) [Dissertação]. Belo Horizonte: Universidade Federal de Minas Gerais; 2002.

Kikuchi BA. Nursing of sickle cell disease in basic healthcare services. Vol 29. São José do Rio Preto: *Rev. Bras. Hematol. Hemoter.*; 2007; 29(3):331-8.

La Greca AM. Issues in adherence with pediatric regimens. *J Pediatr Psychol*. 1990;15:423-36

Machado RFP. Hipertensão arterial pulmonar associada à anemia falciforme. *J Bras Pneumol*. 2007; 33(5):583-91.

Matsui DM. Drug compliance in pediatrics. Clinical and research issues. *Pediatr Clin North Am*. 1997;44:1-14.

Mendes, EV. Health care networks. *Ciência e Saúde Coletiva*, 2010; 15 (5) 2297-2305. Minas Gerais. Secretaria de Estado da Saúde. Atenção à saúde da criança: doença falciforme. Belo Horizonte: SAS/DNAS; 2005.

Minas Gerais. Fundação Hemominas: Protocolo para Portadores de Síndromes Falciformes. Belo Horizonte, 1998.

Minas Gerais. Secretaria de Estado de Saúde. Atenção à Saúde da criança: doença falciforme. Belo Horizonte: SAS/DNAS; 2005.

Neto Galiza GC, Pitombeira MS. Aspectos moleculares da anemia falciforme. *J Bras Patol Med Lab*. 2003;39(1):51-6.

Organização Mundial de Saúde. Cuidados inovadores para condições crônicas: componentes estruturais de ação: relatório mundial. Brasília (DF): 2003

Starfield, B. Atenção Primária, equilíbrio entre necessidades de saúde, serviços e tecnologia. Brasília: UNESCO, Ministério da Saúde, 2002. 726p. http://www.unesco.org.br/publicacoes/livros/atencaprimaria/mostra_documento

Telles-Correia D, Barbosa A, Mega I, Monteiro E. Validação do questionário multidimensional da adesão no doente com transplante hepático. Acta med. port. 2008-21(1):31-6.

Victoria GC, Aquino EM, Leal MC, Monteiro CA, Barros FC, Szwarcwald CL. Saúde de mães e crianças no Brasil: progressos e desafios. Lancet; 2011;377(9780):1863-76. Portuguese

Weatherall DJ, Clegg JB. Inherited haemoglobin disorders: an increasing global health problem. Bull World Health Organ 2001; 79 (8):704-12

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Conclui-se que apesar da detecção precoce da DF, os eventos clínicos são frequentes e possuem grande variabilidade de ocorrência nesses pacientes, representando assim situações variadas de morbidade. A maioria das crianças apresentaram os principais eventos descritos na literatura (crise álgica, infecções, dactilite, sequestro esplênico), sendo mais prevalentes em pacientes com HbSS.

Notou-se ainda que as pessoas com DF apresentam várias demandas assistenciais que devem ser supridas pela rede pública, com a marcação de consultas especializadas, exames de alto custo e cirurgias, visando o cuidado holístico e a detecção precoce de possíveis agravos. Poucas pesquisas abordam as necessidades da pessoa com DF. Recomenda-se a realização de outros estudos, principalmente aqueles que analisem os obstáculos enfrentados pelos pacientes e pela rede pública no cumprimento dos protocolos clínicos necessários no acompanhamento da DF.

O cuidado integral a criança com DF na rede de atenção à saúde ainda apresenta desafios, principalmente quanto à assistência na APS, que devem ser avaliados sob a perspectiva da efetividade dos atendimentos. Salienta-se a importância de uma rede de atenção à saúde devidamente preparada, articulada e com capacidade operacional compatível com a necessidade deste grupo de pacientes.

O acompanhamento compartilhado entre APS e hemocentro apresenta distorções explicitadas pelo fato das pessoas com DF possuírem maior adesão aos protocolos clínicos do hemocentro do que os da APS. A assistência na APS apresenta fragilidades quanto ao atendimento integral desses pacientes, principalmente na abordagem das peculiaridades da DF pela ESF e a instalação de práticas baseadas nos atributos essenciais da APS. É de suma importância a capacitação dos profissionais da APS para que eles assumam o acompanhamento clínico dos pacientes com DF, reconhecendo suas manifestações clínicas, fatores de risco e medidas terapêuticas necessárias. A partir daí, espera-se uma abordagem mais qualificada, que favorecerá a criação de um elo de confiança entre os usuários e a ESF, repercutindo na maior utilização desse ponto da rede pela pessoa com DF.

APÊNDICE

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO PARA PAIS

Pesquisa: A criança e o adolescente com Doença Falciforme na Atenção Primária à Saúde: demandas assistenciais e competências profissionais.

Convidamos o Sr (a) a participar da pesquisa, realizado por estudantes e professores da Universidade Federal de Minas Gerais, sob a coordenação da professora Claudia Regina Lindgren Alves, que tem como objetivo analisar as demandas assistenciais dos pacientes com Doença Falciforme e as competências profissionais no âmbito da Atenção Primária em Saúde.

Caso aceite participar da pesquisa, será feita uma consulta no prontuário de seu filho, armazenado na Fundação Hemominas/Nupad. Nesta análise será observada a ocorrência das manifestações da doença (crise de dor, aumento do baço, infecções); uso dos medicamentos; situação do cartão de vacinas; uso da medicação especial (Hidroxiureia), protocolo de transfusão; indicação de cirurgia; indicação de consultas e exames especializadas (cardiologista, oftalmologia, ultrassom dentre outros) e comparecimentos às consultas.

Para não haver risco das informações pessoais serem expostas, os dados coletados serão armazenados em planilha eletrônica, sem qualquer identificação dos participantes do estudo e serão utilizados exclusivamente para a realização da pesquisa. Os resultados de sua análise serão apresentados em artigos e eventos científicos.

Informamos ainda que a criança/adolescentes e seus pais/responsáveis têm a garantia de acesso aos pesquisadores, em qualquer etapa do estudo, para esclarecimentos de quaisquer dúvidas. A qualquer momento, você pode retirar o seu consentimento, sendo-lhe permitido deixar de participar do estudo, sem qualquer prejuízo.

A sua participação é gratuita e voluntária, não havendo previsão de ressarcimento de despesas ou compensações pessoais. Esta pesquisa não irá trazer benefícios diretos para os seus participantes, mas poderá proporcionar conhecimentos a respeito da assistência ao paciente com doença falciforme na atenção primária, contribuindo para melhorar o funcionamento desse ponto de atenção, e por consequência, a qualidade de vida dessas pessoas.

Agradecemos à disponibilidade.

Consentimento informado

Eu, _____ abaixo assinado, declaro que após ter sido convenientemente esclarecido sobre a pesquisa “A criança e o adolescente com Doença Falciforme na Atenção Primária à Saúde: demandas assistenciais e competências profissionais”, em acordo com as informações acima expostas, consinto em participar na qualidade de responsável pela criança.

Belo Horizonte, _____ de _____ de 2014.

Responsável _____

Criança: _____

Pesquisador: _____

Em caso de dúvidas:

Pesquisadora Responsável:

Claudia Regina Lindgren Alves – Pediatra, professora adjunto do departamento de Pediatria da Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte-MG. Telefone (31) 3409-9773.

Comitê de Ética em Pesquisa da UFMG

Endereço: Avenida Antônio Carlos, 6627 - Unidade Administrativa II - 2º andar Campus Pampulha
Belo Horizonte, MG – Brasil CEP: 31270-901. Tel. (31) 3409-4592 Fax: (31) 3409-4027

ANEXO

Carta de Aprovação no Comitê de Ética em Pesquisa da UFMG



UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS
COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA - COEP

Projeto: CAAE - 24006513.0.1001.5149

Interessado(a): Profa. Cláudia Regina Lindgren Alves
Departamento de Pediatria
Faculdade de Medicina- UFMG

DECISÃO

O Comitê de Ética em Pesquisa da UFMG – COEP aprovou, no dia 24 de fevereiro de 2014, o projeto de pesquisa intitulado "**A criança e o adolescente com doença falciforme na atenção primária à saúde: demandas assistenciais e competências**" bem como o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

O relatório final ou parcial deverá ser encaminhado ao COEP um ano após o início do projeto.


Prof. Maria Teresa Marques Amaral
Coordenadora do COEP-UFMG