

DOENÇA FALCIFORME

MINISTÉRIO DA SAÚDE

DOENÇA FALCIFORME

DIRETRIZES BÁSICAS DA LINHA DE CUIDADO



Brasília – DF
2015

MINISTÉRIO DA SAÚDE
Secretaria de Atenção à Saúde
Departamento de Atenção Especializada e Temática

DOENÇA FALCIFORME

DIRETRIZES BÁSICAS DA LINHA DE CUIDADO



Brasília – DF
2015

2015 Ministério da Saúde.



Esta obra é disponibilizada nos termos da Licença Creative Commons – Atribuição – Não Comercial – Compartilhamento pela mesma licença 4.0 Internacional. É permitida a reprodução parcial ou total desta obra, desde que citada a fonte.

A coleção institucional do Ministério da Saúde pode ser acessada, na íntegra, na Biblioteca Virtual em Saúde do Ministério da Saúde: <www.saude.gov.br/bvs>.

Tiragem: 1ª edição – 2015 – 25.000 exemplares

Elaboração, distribuição e informações:

MINISTÉRIO DA SAÚDE

Secretaria de Atenção à Saúde

Departamento de Atenção Especializada e Temática

Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados

SAF Sul, Trecho 2, Edifício Premium, torre 2, sala 202

CEP: 70070-600 – Brasília/DF

Tel.: (61) 3315-6152

Site: www.saude.gov.br

E-mail: sangue@saude.gov.br

Coordenação:

João Paulo Baccara Araújo – CGSH/DAET/SAS/MS

Joice Aragão de Jesus – CGSH/DAET/SAS/MS

Normalização:

Luciana Cerqueira Brito – Editora MS/CGDI

Capa, projeto gráfico e diagramação:

Fabiano Bastos

Apoio financeiro:

Universidade Federal de Minas Gerais

Impresso no Brasil / Printed in Brazil

Ficha Catalográfica

Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência.

Doença falciforme: diretrizes básicas da linha de cuidado / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática. – Brasília: Ministério da Saúde, 2015.

82 p. il.

ISBN 978-85-334-2310-7

1. Doenças falciformes. 2. Sistema Único de Saúde (SUS). 3. Atenção básica. I. Título.

CDU 616.155.135

Catalogação na fonte – Coordenação-Geral de Documentação e Informação – Editora MS – OS 2015/0532

Título para indexação:

Sickle cell disease: the foundation of basic care

SUMÁRIO

Introdução	5
A prevalência geográfica da DF	9
Organização do sistema de saúde	13
Diagnóstico da DF e do TF	21
Cuidados na Atenção Básica de Saúde	29
Rede hospitalar	39
Regulação	45
Suporte diagnóstico e terapêutico no SUS	53
Diretrizes da Linha de Cuidado em DF	57
Referências	73
Equipe técnica	79
Centros de referência em Doença Falciforme	81



Introdução

A doença falciforme (DF) é uma das enfermidades genéticas e hereditárias mais comuns no mundo. Decorre de uma mutação no gene que produz a hemoglobina A, originando outra, mutante, denominada hemoglobina S, de herança recessiva. Existem outras hemoglobinas mutantes, como, por exemplo, C, D, E etc. Em par com a S, integram o grupo denominado DF. A mais conhecida é a SS, que inicialmente se denominou anemia falciforme (SS). Existem ainda a S/Beta talassemia (S/B tal.), as doenças SC, SD, SE e outras mais raras. Apesar das particularidades que as distinguem, todas essas combinações têm manifestações clínicas e hematológicas semelhantes, por isso, universalmente, as condutas são iguais para todas, levando-se em consideração apenas o curso mais ou menos severo de cada uma delas.

Entre essas associações para a DF, a de maior manifestação clínica é identificada como anemia falciforme (AF), determinada pela presença da hemoglobina S em homozigose (SS), ou seja, a pessoa recebe de cada um dos pais um gene para hemoglobina S. Essa combinação é a que se denomina anemia falciforme. É importante sempre lembrar que as rotinas, os medicamentos, os protocolos, as condutas, os procedimentos e todas as diretrizes no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) são referentes à DF. A não menção de DF, e sim de AF, refere-se apenas à forma HbSS, o que tecnicamente faz exclusão das demais.

A presença de apenas um gene para hemoglobina S, combinado com outro para hemoglobina A, possui um padrão genético AS (heterozigose), que não produz manifestações da DF, sendo o indivíduo identificado como portador de traço falciforme (TF). Cabe reiterar que o estado heterozigoto (AS) denominado traço falciforme, de acordo com estudos internacionalmente considerados, não acarreta qualquer sintomatologia clínica, e sua importância é para orientação genética ao portador ou à sua família, de acordo com a publicação *Consenso brasileiro sobre atividades esportivas e militares e herança falciforme* (BRASIL, 2009c).

Uma mulher com TF pode gestar uma criança com DF se o pai da criança também tiver o traço S ou traço C, D, E ou outros, e vice-versa. No caso de casais que desejam a identificação genética para HbS, o exame indicado e presente na tabela SUS é a eletroforese de hemoglobina que, na criança com mais de 4 meses e nos adultos, pode ser realizado pelas diferentes metodologias existentes. Nos recém-natos a metodologia é específica, de acordo com o PNTN.

A mutação determinante do gene da HbS é decorrente da substituição de uma base nitrogenada, a adenina (A), por outra, a timina (T), no sexto códon do gene beta. Assim, de GAG passa para GTG, provocando a substituição do ácido glutâmico pela valina na cadeia beta. A substituição de um único aminoácido na cadeia beta leva a hemoglobina S a assumir uma configuração diferente, que altera a forma redonda das hemácias, e faz com que assumam a forma de foice ou lua crescente. As manifestações clínicas decorrentes da DF são extremamente variáveis entre as pessoas com a doença e na mesma pessoa, ao longo de sua vida. Os sintomas podem começar a aparecer ainda no primeiro ano de vida, mostrando a importância do diagnóstico precoce como principal medida de impacto positiva na assistência de qualidade às pessoas com a doença.

O fenômeno de afoçamento das hemácias é responsável por todo o quadro fisiopatológico. As hemácias, quando assumem essa forma, apresentam maior rigidez e vivem na circulação sanguínea em média 10 dias, muito menos que o tempo médio usual de 120 dias, estando mais sujeitas à destruição. Isso resulta em anemia crônica intensa.

Os sinais clínicos observados são decorrentes da forma afoçada das hemácias. Esse formato influencia intensamente no fluxo do sangue da microcirculação, pois a irregularidade da superfície de contato das hemácias alteradas permite reações químicas interativas entre estas e as células endoteliais, fazendo-as aderir à parede do vaso sanguíneo. As consequências da aderência são caracterizadas pela vaso-occlusão, com redução do fluxo do sangue nos capilares,

causando estases venosa e hipóxia, que acarretam crises agudas intensamente dolorosas e lesão tecidual orgânica crônica e progressiva.

Além das manifestações clínicas, como em outras doenças, os sinais e sintomas da DF causam repercussão em vários aspectos da vida das pessoas, como a interação social, as relações conjugais e familiares, a educação e o emprego. Embora essas manifestações sejam intensas, podem ser prevenidas e tratadas, garantindo às pessoas longevidade com qualidade. O transplante de medula óssea tem sido praticado em centros de pesquisa, e definido por protocolos para esse fim, o que faz com que haja pessoas indicadas e outras, não, para tal procedimento. Mas os estudos têm avançado muito nessa área, contribuindo para a existência de uma pequena população nacional e mundial curada da DF, de acordo com os dados da Sociedade Brasileira de Transplante de Medula Óssea.

Ainda não há dados consistentes sobre a mortalidade e a letalidade por DF no Brasil. A inexistência de informação nos atestados de óbito, a ausência de cadastros informatizados nos centros de referência e hemocentros e a existência de população sem diagnóstico revelam a necessidade de estruturação da rede de informação em DF, para que se possa avaliar o impacto das políticas implementadas, nos índices de letalidade da doença. Outro fator importante é a necessidade, já manifestada em vários centros de especialidade de todo o mundo, da adequação da DF ao Código Internacional de Doenças (CID), desatualizado, em face dos grandes avanços no conhecimento da doença.

Tabela 1 – Impacto dos cuidados de saúde sobre a letalidade da doença falciforme

	Letalidade (mortalidade entre os que têm DF)	
	Sem cuidados de saúde	Com cuidados de saúde
Crianças até 5 anos de idade	80,0% (vida média de 8 anos)	1,8% (vida média de 45 anos)
Gestantes durante o parto	50,0%	2,0%

Fonte: Banco Mundial e OMS.



A prevalência geográfica da DF

A DF é uma enfermidade hereditária causada por uma hemoglobina mutante ligada à descendência de populações originárias principalmente da África subsaariana, e também da Índia, da Arábia Saudita e de países mediterrâneos. Atualmente, a DF encontra-se presente em grande parte da população mundial. Estudos dos aspectos antropológicos da hemoglobina S (HbS) sugerem que seu aparecimento esteja ligado ao início do sedentarismo humano, há aproximadamente 30 mil anos. Aspectos epidemiológicos também sugerem que a malária foi um fator importante na mutação que gerou esse gene. Enquanto o ser humano teve hábitos nômades, a densidade populacional manteve-se muito baixa, e a malária não tinha transmissão contínua. A partir, porém, dos primeiros assentamentos agrícolas e da adaptação do mosquito vetor a esses novos ambientes, a malária tornou-se endêmica, e daí a teoria de sua interferência na mutação ocorrida que gerou o gene da HbS.

Os estudos de haplótipos – designação dada à sequência de DNA herdada dos pais – da HbS sugerem que o gene determinante dessa hemoglobina teve origem no ocidente centro-africano e que as migrações de populações ancestrais o dispersaram por todo aquele continente, chegando a algumas populações mediterrâneas. Outros haplótipos de interesse, fora do continente africano, são o árabe-saudita e o asiático, os quais, provavelmente, tiveram origens distintas; no entanto, estes estão correlacionados a quadros clínicos menos graves, se comparados aos haplótipos africanos.

A HbS é muito frequente nas populações do continente africano, principalmente nas regiões equatoriais, subsaarianas, localizadas ao norte do deserto de Kalahari, que serviu como barreira natural para a expansão do *Plasmodium falciparum* (mosquito transmissor da malária). A frequência dessa hemoglobina mutante chega a 25% da população de algumas regiões, como ao redor dos rios

Gâmbia e Senegal e na África ocidental do litoral atlântico, como também na região ocidental centro-africana, nas regiões cortadas pelos dois rios, Benin e Níger, além do entorno do rio Congo, na África Central. Conforme dados da Organização Mundial de Saúde (OMS), do Banco Mundial e da Ghana Sickle Cells Foundation, estima-se que na África nasçam cerca de 500 mil crianças por ano com DF. Na Tabela 2 encontram-se os dados estimados de alguns países da África.

Tabela 2 – Doença falciforme em alguns países da África

PAÍS	TOTAL NASCIMENTO	CRIANÇAS COM TRAÇO %	CRIANÇAS COM DOENÇA FALCIFORME
Nigéria	5.362.500	15 a 28	86.000
Congo	2.715.000	15 a 30	43.440
Angola	722.800	11 a 37	21.684
Guiné	361.200	26	8.300
Burundi	294.800	26	6.486
Ghana	646.400	10 a 22	6.464
Serra Leoa	240.000	27 a 30	7.920
Burkina Fasso	585.600	2 a 28	5.900
Ruanda	360.800	20	4.693
Camarões	542.500	2 a 24	4.340
Congo Brazzaville	140.800	22	2.253
República Centro- Africana	144.400	20 a 22	2.166
Costa do Marfim	600.100	11	2.040

Fonte: Banco Mundial e OMS.

A situação nos países americanos

Os países das Américas (entre esses, o Brasil) atualmente apresentam grupos populacionais com grande quantidade de portadores de TF e com incidência significativa de DF, sendo esses indicadores

informações importantes para a estruturação de sistemas de saúde capacitados para melhorar a qualidade de vida e aumentar a longevidade das pessoas com a doença. A mutação causadora da DF era inexistente nas Américas, antes do fluxo migratório de povos africanos desenraizados de suas regiões, trazidos pelos europeus para o trabalho escravo. Os recentes estudos de haplótipos HbS podem determinar boa parte da história desse fluxo de pessoas, mesmo após as miscigenações étnicas ocorridas. Atualmente o Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), do SUS, passa por uma reformulação e ampliação. Todos os estados brasileiros foram habilitados a realizar triagem neonatal em DF. Será implantado o banco de dados oficial do Ministério da Saúde (MS), com validação das incidências da doença e do traço falciforme, em todo o País. O acesso aos dados sobre essas incidências pode ser solicitado pelo *e-mail*: triagemneonatal@saude.gov.br.



Organização do sistema de saúde

Os principais objetivos de qualquer sistema de saúde devem ser garantir as mais eficazes técnicas para melhorar a saúde da população bem como minimizar as desigualdades na distribuição de recursos, de maneira a não permitir que alguns grupos estejam em desvantagem de forma sistemática. Nos últimos anos, podem ser contabilizados grandes avanços tecnológicos no controle da DF. Além da possibilidade de melhorar a qualidade de vida da população, também de aumentar a longevidade das pessoas com tal enfermidade. O SUS, por meio da hemorrede e hospitais de referência, tem garantido esses avanços a seus usuários. No entanto, é possível melhorar a equidade na distribuição desses benefícios, com o envolvimento da rede de Atenção Básica de Saúde (ATB) nos cuidados das pessoas com DF. E também aprimorar a inclusão nas demais redes de atenção à saúde.

A ATB caracteriza-se por um conjunto de práticas gerenciais e sanitárias democráticas e participativas, sob a forma de trabalho em equipe, dirigidas a populações de territórios bem delimitados, pelas quais assume a responsabilidade sanitária, considerando a dinâmica existente no território em que vive a população. A ATB deve ser o contato preferencial dos usuários com o sistema de saúde, sendo orientada pelos princípios da universalidade, da acessibilidade, da coordenação do cuidado, do vínculo, da longitudinalidade, da integralidade, da responsabilização, da humanização, da equidade e da participação social. A equipe da Estratégia da Saúde da Família (ESF) é o centro ordenador desses serviços em todos os níveis de atenção.

A ausência da DF na ATB deve-se à invisibilidade que a referida enfermidade teve ao longo dos anos no sistema de saúde. Isso, embora tenha melhorado, ainda persiste em certo grau e exige medidas de correção. As pessoas que conseguem ser diagnosticadas são encaminhadas aos centros de atenção hematológica e passam a ser

acompanhadas pelo restante de suas vidas por um hematologista, sendo excluídas dos programas de promoção da saúde e prevenção de doenças. O acesso ao tratamento com o especialista pode ser difícil, provocando a descontinuidade do cuidado, perda de vínculo com o profissional da saúde, com consequências desfavoráveis ao tratamento, e baixa satisfação das pessoas acometidas por doenças crônicas.

O impacto comprovado da atenção em unidades de saúde mais próximas ao local de moradia – propiciando vínculo bem estabelecido entre o usuário e a equipe de saúde e promovendo uma abordagem mais integral – deverá repercutir na redução da morbiletalidade e no aumento da expectativa de vida para as pessoas com DF. Essas mudanças significativas podem ser proporcionadas à população apenas qualificando os recursos já existentes nas Unidades Básicas de Saúde (UBS). E ainda têm a vantagem de trazer para esse tipo de serviço uma parte da população que não frequentava essas unidades e não era contemplada na ESF, como preconizado na publicação *Manual de anemia falciforme para agentes comunitários de saúde* (BRASIL, 2006c).

A assistência às pessoas com DF, como ocorre com toda enfermidade crônica, deve privilegiar a ação multiprofissional e multidisciplinar. A assistência deu-se apenas na média e alta complexidade (hemocentros, hospitais de referência e emergências), o que as deixa fora da UBS e, portanto, excluídas dos programas de saúde da criança, do adolescente, da mulher, do homem, da saúde bucal, da vigilância nutricional, entre outros, além de não privilegiar o autocuidado e a atenção integral. A descentralização da atenção para as unidades mais acessíveis e de menor complexidade passou a ser uma necessidade da pessoa com DF, para garantir a integralidade do cuidado, numa clara demonstração de que essas diretrizes organizacionais do SUS reforçam-se umas às outras. Sob essa ótica, torna-se necessária a criação da Rede Integrada de Serviços de Saúde (RISS) às pessoas com DF.

Na maioria das unidades de atenção hematológica da Federação, a população com DF é sempre a de maior presença. No entanto, 80% das pessoas acometidas podem ter suas intercorrências e necessidades atendidas com bons resultados na UBS. A estruturação dos serviços para incluir a DF nas suas ações já existentes requer, porém, um trabalho de capacitação dos profissionais que atuam nas UBS e nas ESF para o reconhecimento dos sinais e sintomas da doença, e também para a prestação dos cuidados necessários, conforme preconizado na Portaria MS/GM nº 1.391, de 16 de agosto de 2005, e no regulamento do Sistema Único de Saúde, na Portaria MS/GM nº 2.084, de 9 de setembro de 2009, nos artigos de nºs 187 e 188.

É de importância fundamental que todos os setores, no âmbito do SUS, sejam orientados sobre as informações já estabelecidas sobre a doença. Os municípios devem desenvolver ações junto às escolas elementares e técnicas, às agências do Ministério do Trabalho (MT) e do Ministério do Desenvolvimento Social e Combate à Fome (MDS) para que incluam, em suas ações e crescentemente, as necessidades sociais das pessoas com DF. Tais medidas, já legalmente estabelecidas, permitirão que essas pessoas sejam retiradas da invisibilidade ainda persistente com relação a essa doença. Cabe destacar que os profissionais da Assistência Social têm papel fundamental no avanço desse processo.

A inclusão das pessoas com DF nas ações das UBS propiciará acesso mais fácil e mais plural, favorecendo a integralidade da atenção que lhes é devida. A DF, como qualquer doença crônica, não constitui impedimento para que as pessoas com a enfermidade usufruam de todas as ações existentes na UBS, com a qualidade indispensável. Para tanto, impõem-se a capacitação e a qualificação das equipes envolvidas. As pessoas com DF precisam estar cadastradas no serviço de referência. A UBS deverá manter com elas relação direta, mediante mecanismo estratégico de contato estabelecido para tal finalidade. A Atenção Especializada, que se dará em centro de referência,

constitui etapa de grande significado e desempenha papel fundamental, pois será a norteadora da atenção a ser praticada nas redes.

Objetivo da Linha de Cuidado

O objetivo da Linha de Cuidado é contribuir para a promoção de uma mudança na história natural da DF no Brasil, de modo a reduzir a taxa de morbiletalidade, além de promover longevidade com qualidade às pessoas com essa doença. Pretende-se equacionar, para as pessoas com DF, de acordo com o já estabelecido pelo SUS, as RISS, possibilitando a atenção integral à saúde perto da moradia da pessoa com a doença. Pretende-se promover uma linha contínua de cuidado da pessoa com DF de maneira que as unidades de ATB estejam integradas com os centros de referência, na Atenção Especializada, e esta promova a inclusão da DF nas demais redes.

Atenção Básica de Saúde

Compete às unidades de ATB as seguintes providências de atendimento às pessoas com DF:

- ▶ Realizar avaliação clínica a partir do documento de parâmetros para organização de linhas de cuidado dos fatores de risco e doenças crônicas, publicado em <www.saude.gov.br/dab>;
- ▶ Solicitar pelo Programa Estadual de Triagem Neonatal/PETN a triagem de todos os recém-natos 48 horas após a primeira alimentação até o quinto dia útil de vida, incluindo aqueles que precisam ficar internados (o que deverá ser solicitado à UBS da área pela maternidade);
- ▶ Providenciar eletroforese de hemoglobina dos demais cujo exame clínico sinalize para a suspeita da DF e dos adultos em idade reprodutiva que assim o desejarem para diagnóstico de TF. O exame para todos acima dos quatro meses de vida poderá ser realizado por quaisquer das metodologias disponíveis para esse fim na Tabela SUS;

- ▶ Ter cadastro próprio das pessoas diagnosticadas com DF e TF, e encaminhar aquelas com a doença ao centro de referência da região para cadastramento e Atenção Especializada;
- ▶ Integrar as pessoas diagnosticadas com DF em todas as ações disponíveis na ATB pertinentes às suas faixas etárias, visando à promoção de saúde, na unidade mais próxima da residência, incluindo acompanhamento multiprofissional de acordo com diretrizes clínicas estabelecidas nos manuais, nas rotinas e nos Protocolos Clínicos de Diretrizes Terapêuticas (PCDT) da DF, do MS;
- ▶ Encaminhar as pessoas com TF para orientação e informação genética, a cargo de equipe, grupo ou profissional devidamente qualificado para esse fim, na ATB;
- ▶ Estabelecer relação direta com a Atenção Especializada de referência sempre que avaliar como necessário;
- ▶ Programar a realização de consultas e de exames disponíveis na ATB das pessoas com DF, de acordo com a avaliação dos riscos inerentes à doença, considerando a necessidade individual e a orientação do especialista;
- ▶ Disponibilizar os medicamentos para os cuidados das pessoas com DF, de acordo com a Relação Nacional de Medicamentos (Rename), regulamentados e pormenorizados na publicação *Doença falciforme: condutas básicas para tratamento* (BRASIL, 2012c), tais como os de uso contínuo – ácido fólico, penicilina oral ou injetável ou eritromicina em caso de reação alérgica à penicilina e, quando indicados, os analgésicos, anti-inflamatórios e demais antibióticos –, bem como as imunizações básicas e especiais;
- ▶ Dar atenção especial às possíveis complicações decorrentes da DF, encaminhando as pessoas nessa situação à Atenção Especializada, sempre que avaliar como necessário;
- ▶ Promover o autocuidado na prevenção das úlceras e feridas de perna e encaminhar para tratamento das feridas abertas, nas unidades

de referência locais para essa atenção e de acordo com as normas contidas na publicação *Doença falciforme/úlceras: prevenção e tratamento* (BRASIL, 2012d);

- ▶ Promover o autocuidado, ampliando a autonomia das pessoas com DF, e avaliar sua vulnerabilidade e sua capacidade para o autocuidado, promovendo as interferências indicadas nas normas contidas na publicação *Manual de educação em saúde: autocuidado em doença falciforme* (BRASIL, 2009b);
- ▶ Encaminhar as pessoas com complicações agudas decorrentes de crises inerentes à DF aos serviços de referência, caso haja indicação;
- ▶ Identificar os casos suspeitos de indicação para procedimento cirúrgico de urgência ou emergência em função de complicações decorrentes da DF e encaminhá-los ao serviço de referência;
- ▶ Promover a qualificação e educação continuada dos profissionais da ATB para a atenção em DF; e
- ▶ Manter ativos nas ESF os cadastros de todas as pessoas atendidas nas unidades e realizar busca ativa dos ausentes de forma a manter sempre um vínculo regular e permanente com as famílias.

A relação da ATB com os centros de referência deve ser organizada de forma a facilitar o acesso toda vez que as pessoas necessitarem de Atenção Especializada fora das datas preconizadas ou para orientação e informação. Os exemplos desse sistema são do Centro de Educação e Apoio para as Hemoglobinopatias (Cehmob), da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), onde há um serviço de *call center* 24 horas para esse fim, realizado em parceria com a Fundação Hemominas, e que atende todo o estado de Minas Gerais. Outro exemplo é o Centro de Hematologia e Hemoterapia do Rio de Janeiro (Hemorio). Este dispõe de uma rede de ambulatórios nos municípios com contato direto para esse fim.

Diagnóstico da DF e do TF

Detecção precoce da DF

A detecção precoce da DF, realizada pelos PETN na ATB, é primordial para se iniciar a linha de cuidado da pessoa com a enfermidade, determinar a magnitude na população (incidência, prevalência e mortalidade) e planejar a estrutura de sistemas em RISS. Quando a detecção da DF se faz nos testes de triagem neonatal, o diagnóstico possibilita o início de cuidados específicos exigidos por uma enfermidade degenerativa, considerando-se que a precocidade e a integralidade da atenção podem ser determinantes na limitação dos agravos.

O exame de triagem neonatal consiste na coleta de gotas de sangue do calcanhar da criança, daí ser popularmente conhecido como teste do pezinho. Nesse sentido, exige-se que essa coleta aconteça após 48 horas da primeira alimentação do recém-nascido, e até o quinto dia útil de vida da criança, na unidade de saúde mais próxima da residência dos responsáveis. Na ATB, a criança também deverá receber as primeiras vacinas e os cuidados iniciais necessários. É importante salientar que o PNTN inclui, além da triagem da DF, enfermidades como hipotireodismo, fenilcetonúria e outras, dependendo do estado da Federação. A fenilcetonúria requer que a coleta do sangue se faça após 48 horas da primeira mamada do recém-nato.

A eletroforese de hemoglobina preconizada pelo PNTN para essa faixa etária é realizada pela metodologia do High-Performance Liquid Chromatography (HPLC) ou da Focalização Isoelétrica, métodos de maior especificidade e sensibilidade e, portanto, mais seguros quanto ao diagnóstico de certeza. A partir dos 4 meses de idade, o diagnóstico pode ser feito por quaisquer das metodologias existentes para eletroforese de hemoglobina. Quanto mais precoce

for o diagnóstico e, conseqüentemente, o estabelecimento de uma linha de cuidado à saúde, maiores serão os benefícios individuais para as pessoas com DF.

Realizado o diagnóstico, e efetivadas as condutas com relação aos familiares preconizadas pelo PNTN, as crianças devem ser encaminhadas para o centro de referência de sua região, a fim de serem cadastradas e ter início a assistência especializada. Nesse centro, devem ser reforçadas todas as informações sobre a doença e seu caráter hereditário, além de se iniciarem as principais medidas de profilaxia, como a penicilina e vacinas e o uso contínuo de ácido fólico, e de se estabelecer o vínculo com a UBS local, de acordo com a organização da rede. Até o quinto ano de vida, período de maior ocorrência de óbitos e complicações graves, os cuidados profiláticos representam a essência do tratamento, de acordo com as publicações *Manual de condutas básicas em doença falciforme* (BRASIL, 2006d), *Autocuidado em doença falciforme* (BRASIL, 2009b) e *Doença falciforme: condutas básicas para tratamento* (BRASIL, 2012c).

Detecção precoce do TF

A quantificação da incidência de crianças nascidas com TF e DF, obtida no programa de triagem neonatal, em determinada região, gera dados que viabilizam a organização da rede de serviços de saúde em seus vários níveis de atenção. Assim, a cobertura do PNTN deverá ser universal e garantir acesso a 100% dos recém-nascidos na região. As crianças identificadas com TF (HbAS) serão em número muito maior que as identificadas com a doença. Cabe à coordenação dos PETN identificar e informar todos os municípios sobre as crianças nascidas com DF ou com o TF. Traço falciforme não é doença. Sua presença significativa na população em geral sinaliza a necessidade de preparação de equipes multiprofissionais, nas UBS, para desenvolver um trabalho de orientação e informação aos diagnosticados como portadores de traço. Todas as pessoas têm o direito

de receber as informações pertinentes à sua condição genética, com zelo pelo sigilo e pelos seus direitos reprodutivos.

A qualificação dessas equipes deve contemplar, além do aspecto da herança genética, o conhecimento e as reflexões sobre o significado social da DF no Brasil, por representar as mais legítimas raízes étnico-raciais e culturais. As dúvidas sobre TF na área dos esportes e nas forças armadas foram dirimidas no *Consenso brasileiro sobre atividades esportivas e militares e herança falciforme no Brasil*, elaborado após reflexão minuciosa em fórum próprio, em 2007, no Rio de Janeiro, publicado pelo MS em 2009 e reeditado com o título *Traço falciforme: consenso brasileiro sobre atividades esportivas e militares* (BRASIL, 2015). Sobre a orientação e a informação genética, ver a publicação *Doença falciforme: o que se deve saber sobre herança genética* (BRASIL, 2014a).

Detecção tardia da DF

O diagnóstico da DF pode ter origem nas UBS, por solicitação médica ou em outras diversas situações:

- ▶ Na doação de sangue, cuja legislação prevê o rastreamento da HbS, nos hemocentros e unidades de coleta nos estados e municípios;
- ▶ Nos exames solicitados em consultórios particulares e/ou hospitais do setor privado;
- ▶ Nos exames solicitados para a gestante no pré-natal, conforme determinado na Estratégia da Rede Cegonha.

A metodologia para o diagnóstico é a eletroforese da hemoglobina, em suas diferentes metodologias.

O diagnóstico tardio é, portanto, aquele realizado no período pós-neonatal e destinado às pessoas em qualquer faixa etária. Tem sido frequente o diagnóstico em adultos já na vida reprodutiva, após a maior visibilidade que a doença alcançou nos últimos anos,

de acordo com dados coletados pelo Hemorio e pela Secretaria Municipal de Saúde de Salvador, BA. Confirmado o diagnóstico, a pessoa ou a família (no caso de menores) deverá receber a informação adequada do profissional médico que solicitou o exame e, a seguir, ser encaminhada ao serviço especializado e mantido seu vínculo com a UBS. Nessa etapa, o médico poderá orientar sobre a situação genética e oferecer a possibilidade do diagnóstico à família. O exame para essa situação pode ser realizado mediante quaisquer das metodologias existentes para a eletroforese de hemoglobina. A eletroforese encontra-se na Tabela SUS e deverá fazer parte dos exames disponíveis nas UBS, para ser solicitado pelo profissional médico, quando suspeitar de diagnóstico de DF ou por interesse e direito da pessoa em conhecer sua condição genética para a referida doença.

Detecção tardia do TF

As pessoas identificadas com TF serão em número muito maior do que as identificadas com DF. As pessoas diagnosticadas com o traço deverão receber na UBS as orientações e as informações sobre sua condição genética. Esse procedimento deve ser feito por equipe qualificada, bem como o aconselhamento genético, caso esteja disponível na rede, em se tratando de adulto. O aconselhamento genético, quando disponível na rede de atenção, deverá ser oferecido à pessoa que o desejar. É importante reforçar a informação de que traço não é doença e que, na vida reprodutiva, o portador de traço deve atentar para o fato de que a sua especificidade genética possibilita nascimento de crianças com DF, caso venha a procriar com pessoa portadora de TF ou outros traços, como o C, D, F etc. Para capacitação das equipes, ver a publicação *Doença falciforme: o que se deve saber sobre herança genética* (BRASIL, 2014a).

Cabe lembrar que a doença pode originar-se da parceria da HbS com outras hemoglobinas mutantes, como a C, D, E, beta talassemia etc. A eletroforese de hemoglobina deverá estar disponível nas UBS para que o profissional médico a solicite, quando as pessoas

adultas desejarem avaliar sua condição genética para TF. O MS disponibiliza aos estados e municípios qualificação de serviços do SUS para realização de eletroforese de hemoglobina e para capacitação de equipes para orientação e informação genética.

Diagnóstico na Estratégia Rede Cegonha

A necessidade de o Brasil reduzir a incidência de morte materna não poderá deixar de agregar a oferta da eletroforese de hemoglobina, em qualquer das suas modalidades, no acompanhamento pré-natal. As mulheres grávidas identificadas com DF precisam ser encaminhadas ao pré-natal de risco. Faz-se necessária a organização da rede de atenção à gestação e ao parto de mulheres com DF, de forma a atender às normas e condutas preconizadas na publicação *Gestação em mulheres com doença falciforme* (BRASIL, 2006b). A mortalidade materna em DF ainda precisa tornar-se mais visível no SUS, pois, quando não cuidadas, é alta a letalidade durante a gestação e no parto das mulheres com a doença. Tal fato é apresentado nos dados do Banco Mundial e da SCF de Gana, e também no Projeto Aninha, da UFMG, financiado pela CGSH/MS para essa finalidade. Muitas mulheres em idade reprodutiva podem ter DF sem que tenham conhecimento desse fato, como se constata nos dados da Secretaria Municipal de Saúde de Salvador, da Secretaria de Estado de Saúde da Bahia (Sesab) e do Hemorio. Por isso, muitas mortes maternas podem ocorrer sem a identificação da DF, assim como muitos abortos de repetição. Por outro lado, a alta incidência de TF na população permite às mulheres buscarem o direito de se apropriar de sua condição genética, até aquele momento desconhecida, no entanto facilmente detectável.

Na UBS, as equipes multiprofissionais devem ser qualificadas para ofertar às mulheres detectadas com TF orientações e informações sobre essa condição genética, reforçando que traço não é doença, e que elas não precisarão de atendimento diferenciado no pré-natal. Mulheres grávidas diagnosticadas com DF no pré-natal

deverão imediatamente ser encaminhadas ao serviço de referência em gestação de alto risco para cadastro e início dos cuidados obstétricos com apoio do centro de referência. A relação da UBS com os centros de referência deve ser organizada de forma a facilitar o acesso toda vez que essas mulheres gestantes com DF necessitem de atenção especializada fora das datas preconizadas pelos ambulatórios de alto risco.

O trabalho de parto das mulheres com DF necessita de monitoramento especial e de rede conectada para detectar sua entrada na hora do parto e estarem prontas para intervenção nas situações de emergência e para o necessário monitoramento. A relação com o centro de referência especializado deverá ser consistente, pelo alto grau de possibilidade de enfrentar situações de risco durante o trabalho de parto. A rede para o cuidado no acompanhamento da gestação e no parto deve estar territorialmente definida, organizada e inserida na rede de serviços para gestação de alto risco. Isso é necessário, diante das grandes possibilidades de intercorrências durante a gestação e o parto, como indicam as publicações *Gestação em mulheres com doença falciforme* (BRASIL, 2006b) e *Gestação de alto risco: manual técnico* (BRASIL, 2012e). Essa rede deve estar qualificada para prestar essa modalidade de assistência e ciente dos riscos que as mulheres com DF apresentam, se por acaso as medidas indicadas não forem precocemente instituídas.

Os Programas de Atenção Integral à Saúde da Mulher, a nível estadual, deverão estabelecer estratégias de integração com os programas locais de DF. A rede de atenção à gestante com DF deverá conter todos os procedimentos e suportes preconizados nas publicações já referidas, além de manter relação estreita com o centro de referência em DF regional.

Cuidados na Atenção Básica de Saúde

Com o diagnóstico precoce por meio da triagem neonatal, a assistência na UBS inicia-se já nos primeiros meses de vida de todas as crianças, pois devem receber o cuidado e o acompanhamento para aleitamento materno, crescimento e desenvolvimento, introdução de alimentos, higiene, vacinas, saúde oral, além de outras indicações específicas para a doença. À medida que a criança cresce, ela e sua família devem ser devidamente preparadas para o autocuidado – e a assistência nesse sentido precisa ser multiprofissional e humanizada.

Entende-se por humanização, além de se dispor de um ambiente confortável para o atendimento das pessoas, levar em consideração que seu acolhimento pelos trabalhadores de saúde precisa ocorrer num plano efetivo de atenção e solidariedade, da forma mais natural e espontânea possível, tendo-se o cuidado de evitar que transpareça, ainda que de forma subjacente, quaisquer sinais de comprometimento com preconceitos e estigmas. Há necessidade de exercitar uma escuta bastante atenta, e que o diálogo flua mediante linguagem respeitosa, utilizando-se de palavras acessíveis ao público leigo. Sobretudo, precisa ficar bem claro que tal atendimento constitui não um favor, mas um direito legítimo dessas pessoas.

A assistência deve ocorrer na UBS mais próxima possível da residência da pessoa com DF e iniciada tão logo seja feito o diagnóstico, nessa própria unidade ou por encaminhamento do ambulatório ou centro de referência após os procedimentos iniciais dos cuidados preconizados. As pessoas serão acompanhadas pelas ESF, quando houver. Caso contrário, ficarão a cargo de médicos generalistas e demais profissionais de promoção da saúde.

Nos cuidados iniciais, o diagnóstico há que estar absolutamente confirmado e o encaminhamento para o ambulatório especializado constitui a primeira conduta. A relação do ambulatório ou centro de referência com a UBS de moradia do diagnosticado deve ser

estabelecida e estreitada para o acolhimento das pessoas. Ao retornar à UBS, as condutas do especialista necessitam ser reforçadas pelas equipes que acolherem essas pessoas: o uso de ácido fólico, vacinas usuais e especiais, penicilina profilática nas crianças até cinco anos, todos em consonância com os procedimentos preconizados pelo MS, na publicação *Doença falciforme: condutas básicas para o tratamento* (BRASIL, 2012c).

Deve ser avaliada a percepção dessas pessoas para as orientações recebidas sobre o caráter hereditário da doença e sobre o diagnóstico de seus familiares. Além disso, as famílias podem ser preparadas e apoiadas nas UBS para desenvolver o autocuidado em relação à doença. Para isso, os profissionais da ESF com ênfase na enfermagem devem ser instruídos e qualificados para esse fim. O autocuidado em DF está preconizado no *Manual de educação em saúde – vol. 1 – Autocuidado em doença falciforme* (BRASIL, 2009b).

As pessoas com DF podem ser cuidadas na saúde bucal da UBS desde que o profissional dessa área esteja devidamente instruído para tal. Isso deve acontecer tanto em ações de promoção de saúde como nas ações específicas para tratamento odontológico. As condutas em saúde bucal estão definidas nas publicações *Manual de saúde bucal na doença falciforme* (BRASIL, 2007) e *Doença falciforme/ Saúde bucal: prevenção e cuidado* (BRASIL, 2014b).

A inclusão das pessoas com DF nas UBS promoverá o acesso a ações que possibilitarão cuidados específicos inexistentes nos centros de especialidade. O autocuidado familiarizará as pessoas e suas famílias com essa forma de prevenção de intercorrências. Na difusão do autocuidado e na sua adoção pelas pessoas com DF e sua família, a enfermagem tem um papel decisivo. A saúde bucal, a orientação nutricional, o apoio da assistência social, o acompanhamento do crescimento e desenvolvimento e o programa de atenção à saúde da mulher e do homem são cuidados a serem usufruídos nas UBS. A familiaridade dos profissionais dessas UBS com esses cuidados contribui, de modo decisivo, para a qualidade de vida das pessoas.

Cabe ressaltar que as equipes da ESF deverão manter ativos os cadastros de cada pessoa que as integre, de forma a viabilizar um vínculo regular e definido pelo próprio serviço com o centro de referência, visando realizar os procedimentos orientados pela Atenção Especializada. A presença de pessoas com DF, nos espaços de promoção da saúde, é fundamental para a integralidade na Atenção. Promover o acesso a todos os programas de promoção de saúde e dispor de Atenção em ambulatórios médicos muito contribuirão para superar barreiras, como as distâncias dos centros de referência e dos hemocentros.

A ATB tem uma função primordial na atenção em DF, pois 80% das pessoas com essa doença poderão ter um acompanhamento efetivo, de forma majoritária, nas UBSs, mantendo-se sempre um elo consistente com o ambulatório de especialidade ou centro de referência, onde receberão atenção do hematologista e outros especialistas, necessários, de forma rotineira, durante toda a vida.

Atenção Especializada / Ambulatório de Especialidades

Diante das diferentes realidades regionais do Brasil e da diversidade da incidência da DF nos estados, a organização da rede de atenção pode necessitar de ambulatórios de Atenção Especializada locais ou regionais que incluam a DF. A distância dos centros de referência pode exigir um modo de organização que coloque a Atenção Especializada mais próximo do local de moradia das pessoas com a enfermidade. A incidência da doença e a distância da residência das pessoas – necessitadas, portanto, de tratamento contínuo – dos centros especializados devem ser consideradas, com vistas à organização da rede de atenção. Reduzir essa distância, favorecendo mais rapidez de acesso, é aspecto relevante. A hemorrede tem um papel importante nesse contexto, já que as pessoas com DF podem necessitar com frequência de tratamentos hemoterápicos.

A coordenação dos PETNs, vinculados às secretarias estaduais de saúde, tem a responsabilidade pela triagem neonatal em cada

unidade da Federação, o que inclui os municípios. Assim sendo, a transferência pelos PETN às secretarias municipais de saúde dos dados oficiais dos recém-natos diagnosticados com DF ou com TF nos municípios constitui providência essencial à boa condução do tratamento e ao planejamento das ações voltadas ao aprimoramento do programa. As gestões estaduais e municipais têm, por sua vez, a competência de definir a referência especializada para todos os diagnosticados com a doença, precoce e tardiamente, nas redes de atenção.

Todas as pessoas com DF devem ser acompanhadas regularmente pelo serviço de referência hematológica de sua região ou cidade. Esses serviços deverão ter as condições necessárias para o acolhimento e para a aplicação dos protocolos de uso do DTC (Portaria SAS/MS nº 473, de 26 de abril de 2013), de uso de hidroxiureia, apresentado na publicação *Doença falciforme/Hidroxiureia: uso e acesso* (BRASIL, 2013), assim como no que se refere à quelação da sobrecarga de ferro (Portaria SAS/MS nº 1.324, de 25 de novembro de 2013). Tais procedimentos são de grande impacto na qualidade de vida e na prevenção de sequelas das pessoas com DF. Se a atenção não for realmente adequada, elas poderão adquirir outro aspecto, ainda mais desconfortável em suas vidas já difíceis: tornarem-se pessoas com necessidades especiais.

O acidente vascular cerebral ou encefálico (popularmente conhecidos como derrame cerebral) é uma intercorrência da DF que pode e deve ser prevenido, de acordo com o protocolo de atenção para o uso de DTC. O tratamento confortável da sobrecarga de ferro, que pode acarretar lesões de órgão, conta, hoje, com todos os quelantes orais na Tabela SUS. Além disso, a HU é um medicamento que tem o seu uso ampliado a cada dia, em face do impacto positivo que produz na vida das pessoas com DF, reduzindo as crises vaso-oclusivas, álgicas (dores) e infecciosas.

Esses ambulatórios deverão se organizar a fim de:

- ▶ Receber as pessoas diagnosticadas das áreas pré-definidas pela gestão local;
- ▶ Possuir profissional médico qualificado na atenção e cuidado em Doença Falciforme;
- ▶ Relacionar-se com o centro de referência regional ou estadual para DF para procedimentos de maior complexidade, principalmente para a atenção hemoterápica;
- ▶ Manter cadastro local atualizado de todas as pessoas diagnosticadas com a DF na sua área de ação, assim como cadastro estadual atualizado, localizado em serviço centralizador pré-definido na linha de cuidado local;
- ▶ Prestar apoio matricial às equipes de ATB, à rede de urgência e emergência e à de atenção às gestantes e ao parto de mulheres com DF, presencialmente ou mediante estratégias locais;
- ▶ Orientar as pessoas com relação ao retorno à ATB e/ou ao acompanhamento nesse nível de atenção, como parte integrante dos cuidados;
- ▶ Estabelecer mecanismo de relação com os municípios e as equipes de saúde sobre as pessoas que se encontram em acompanhamento;
- ▶ Diagnosticar os casos com indicação para procedimento cirúrgico, em função de complicações decorrentes de quadro evolutivo da DF ou de outros fatores de risco, e encaminhar a demanda, conforme pactuação local;
- ▶ Realizar o encaminhamento das pessoas com complicações agudas ou não, decorrentes da DF, a outros pontos de atenção, caso haja necessidade; e

- ▶ Estimular a inclusão social dessas pessoas, considerando as suas necessidades como cidadãos, no âmbito do trabalho, da educação e do desenvolvimento social.

Todas essas ações estão regulamentadas na publicação *Doença falciforme: condutas básicas para tratamento* (BRASIL, 2012c).

Centros de referência

Historicamente, os hemocentros e as universidades foram os centros de referência para atenção em DF. Em face do aumento do diagnóstico com a implantação da triagem neonatal, esses serviços tiveram suas demandas aumentadas, principalmente em função do surgimento da política específica de atenção integral às pessoas com DF – a PNDF – que retirou dos serviços de referência em triagem neonatal a responsabilidade de absorver a clientela diagnosticada para tratamento.

Todos os estados do Brasil possuem pelo menos 1 (um) hemocentro, que têm o comando da atenção hemoterápica em DF, mesmo quando não fornece em seus espaços assistência às pessoas com a doença. Nos estados cujos hemocentros não realizam ações de atenção às pessoas com DF, estas acontecem em hospitais universitários, hospitais gerais ou ambulatorios de especialidades. Vale ressaltar que, dos 27 hemocentros coordenadores correspondentes a cada unidade da Federação, 21 atendem regularmente, para efeito de acompanhamento médico, as pessoas diagnosticadas com DF.

Portarias publicadas para normatização da atenção no SUS

São as seguintes as portarias ministeriais que regem a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme (PNDF), inclusive a adoção dos instrumentos necessários à sua adequada aplicação:

- ▶ Portaria GM/MS nº 1.391, de 16 de agosto de 2005: institui no âmbito do SUS as diretrizes para a PNDF;

- ▶ Portaria GM/MS nº 2.084, de 9 de setembro de 2009, artigos 187 e 188: regulamenta o Sistema Único de Saúde;
- ▶ Portaria GM/MS nº 2.981, de 26 de novembro de 2009: aprova o componente especializado da assistência farmacêutica (quelante oral de ferro);
- ▶ Portaria GM/MS nº 55, de 29 de janeiro de 2010: dispõe sobre o protocolo clínico e sobre as diretrizes terapêuticas para o uso de hidroxiureia (HU) em doença falciforme;
- ▶ Portaria GM/MS nº 1.459/GM/MS, de 24 de junho de 2011, (Rede Cegonha): inclui o exame de eletroforese de hemoglobina para detecção da anemia falciforme no pré-natal;
- ▶ Portaria GM/MS nº 3.161, de 27 de dezembro de 2011: dispõe sobre a administração da penicilina nas unidades de Atenção Básica à Saúde, no âmbito do SUS;
- ▶ Portaria GM/MS nº 745, de 3 de agosto de 2012: inclui no procedimento 2.05.02.0011 – ecodoppler transcraniano – o instrumento de registro APAC e o valor de R\$ 117,00 no serviço ambulatorial;
- ▶ Portaria GM/MS nº 1.760, de 17 de agosto de 2012: estabelece recurso a ser disponibilizado aos estados e municípios para o procedimento de *doppler* transcraniano;
- ▶ Portaria SAS/MS nº 473, de 26 de abril de 2013: estabelece o protocolo de uso de *doppler* transcraniano como procedimento ambulatorial na prevenção ambulatorial do acidente vascular cerebral e encefálico em pessoas com DF;
- ▶ Portaria GM/MS nº 27, de 12 de junho de 2013: incorpora o uso de hidroxiureia em crianças com doença falciforme no Sistema Único de Saúde (SUS);
- ▶ Nota técnica DECIIS/SCTIE/MS nº 279, de 20 de agosto de 2013: define a nova portaria dos produtos estratégicos para o SUS, incluindo a hidroxiureia;

- ▶ Portaria SCTIE/MS nº 45, de 10 de setembro de 2013: torna pública a decisão de incorporar a penicilina oral para profilaxia de infecção em crianças menores de cinco anos com doença falciforme no Sistema Único de Saúde – SUS; e
- ▶ Portaria SAS/MS nº 1.324, de 25 de novembro de 2013: aprova o protocolo clínico e diretrizes terapêuticas da sobrecarga de ferro.

Todos os procedimentos assistenciais, propedêuticos e terapêuticos universalmente preconizados para DF estão na Tabela SUS. Assim sendo, ao hemocentro coordenador ou aos centros de referência definidos pela gestão estadual caberá:

- ▶ Manter cadastro local atualizado de todas as pessoas diagnosticadas com a doença no estado sob sua área de responsabilidade, e repassá-lo via web para o MS; os hemocentros ou serviços que ainda não possuem cadastro informatizado poderão solicitar à CGSH apoio para implantação em sua unidade, utilizando as ferramentas disponíveis para esse fim na CGSH;
- ▶ Prestar apoio matricial às equipes de ATB, à Rede de Urgência e Emergência e à de Atenção às Gestantes e ao Parto de Mulheres com DF, presencialmente ou mediante estratégias locais;
- ▶ Prestar assistência ambulatorial especializada eletiva de média e alta complexidade, de forma multidisciplinar, nos termos explicitados nos protocolos, rotinas e publicações do MS, responsabilizando-se pela realização ou encaminhamento dos procedimentos de média e alta complexidade;
- ▶ Manter vínculo de responsabilidades e de comunicação com as unidades da ATB enquanto órgão orientador dos protocolos e rotinas na atenção às pessoas com DF;
- ▶ Orientar as pessoas com relação ao retorno à UBS e/ou ao acompanhamento, nesse nível de atenção, como parte integrante dos cuidados;

- ▶ Diagnosticar ou confirmar os casos com indicação para procedimento cirúrgico, em função de complicações graves decorrentes de quadro evolutivo da DF ou de outros fatores de risco, e encaminhar a demanda conforme pactuação local;
- ▶ Realizar ou apoiar, caso se faça necessário, o encaminhamento das pessoas com complicações agudas ou não decorrentes da DF a outros pontos de atenção;
- ▶ Apoiar e realizar a qualificação dos profissionais das demais redes de atenção em DF; e
- ▶ Estimular a inclusão social dessas pessoas, considerando as suas necessidades como cidadãos no âmbito do trabalho, da educação e do desenvolvimento social.

Os hemocentros são, por sua própria natureza, centro de atenção hemoterápica, e os centros de referência devem contar com uma rede capacitada a fornecer sangue e hemoderivados, além de especialistas, insumos e procedimentos adequados aos possíveis agravos e às intercorrências ou referências pré-definidas para encaminhamentos que se mostrem indicados. Todas essas ações estão regulamentadas na publicação *Doença falciforme: condutas básicas para tratamento* (BRASIL, 2012c). Estima-se que 20% das pessoas com DF, que poderão estar sujeitas a cursos severos da doença, terão o seu acompanhamento majoritariamente na Atenção Especializada. Isso não impedirá que tais pessoas sempre mantenham um elo consistente com a ATB, onde receberão atenção e cuidados de promoção e prevenção em saúde.



Rede hospitalar

As crises vaso-oclusivas são intensamente dolorosas, necessitam de cuidados médicos e são responsáveis por grande número de internações anuais. A frequência dessas internações pode inviabilizar a vida escolar ou profissional e dependem muito da qualidade da assistência recebida, das condições emocionais e inserção socioeconômica da pessoa acometida. Entre 2008 e 2010, a Região Sudeste registrou, no SIH/SUS, 14.032 internações de pessoas com DF.

As intercorrências que tenham indicação de internação deverão seguir as normas da regulação, assim como precisam ser estabelecidos os mecanismos de apoio especializado do centro de referência na ausência de especialista em DF no serviço hospitalar para internação. As internações para tratar das intercorrências, quando necessárias, poderão ser feitas na rede hospitalar existente, que deverá se conectar com o centro de referência para melhor atender à pessoa internada, recebendo instruções, quando isso se fizer necessário, pela ausência de especialista no serviço. Os centros de referência deverão disponibilizar a forma de contato a ser estabelecida nesses casos com a finalidade de:

- ▶ Manter as informações atualizadas, quando usuários forem internados na rede hospitalar, além de manterem contato a respeito dessas internações: suas causas e os procedimentos realizados, duração da internação e data da alta;
- ▶ Acompanhar, quando não houver especialista no serviço hospitalar, o tratamento dos casos indicados pela Atenção Especializada, para procedimento cirúrgico e tratamento das complicações;
- ▶ Estar ciente, quando não houver especialista no serviço hospitalar, do andamento das internações eletivas ou de urgência de pessoas com DF, encaminhadas ou não de outro ponto de atenção, conforme diretrizes clínicas locais; e

- Orientar, no formulário de alta, o retorno dos usuários à assistência na UBS e/ou à Atenção Especializada ambulatorial, de acordo com diretrizes clínicas estabelecidas localmente.

As ocorrências de internação são diretamente proporcionais à qualidade da assistência prestada. Uma família ou uma pessoa orientada para o autocuidado com acesso à orientação do especialista e assistida na UBS próxima a sua residência terão suas intercorrências atendidas a tempo, assim como identificadas indicações de internação hospitalar.

Rede de Urgência e de Emergência

Nesse nível ocorrem os atendimentos às intercorrências clínicas de urgências e de emergências. Por isso, esses serviços devem ter seus profissionais capacitados para o acolhimento às pessoas com DF, que muitas vezes deixam de receber cuidados disponíveis pela falta de familiaridade dos profissionais com a doença e pela inexistente conexão com os centros de referência. As crises algícas e o priapismo precisam ser tratados com rigor. Para tanto, há que sensibilizar os profissionais das urgências e emergências a se prepararem para dar respostas que aliviem a angústia dessas pessoas que apresentarem essas ocorrências.

Prestar assistência é o primeiro cuidado das urgências e emergências, e isso deve ocorrer em ambiente adequado, até o encaminhamento dos indivíduos com complicações agudas decorrentes da DF a outros serviços, quando necessário, com a implantação de acolhimento com avaliação de riscos e vulnerabilidades. Também se faz necessário estabelecer comunicação com o centro de referência onde a pessoa é acompanhada.

A despeito do acometimento sistêmico da doença, em geral o atendimento da pessoa com DF não exige condutas ou procedimentos complexos e onerosos. Por isso, a capacitação de trabalhadores do SUS é a principal ação da PNDF. Os cuidados profiláticos adequados

e a implantação do autocuidado na atenção primária – seja no lar, na escola e, principalmente, nas unidades básicas de saúde – vão determinar o prognóstico em face da ocorrência de eventos agudos.

É fundamental a capacitação, nos serviços locais ou regionais de urgência e emergência, para prestar uma assistência de qualidade aos eventos agudos. As pessoas em tais condições podem ser acolhidas pelos profissionais desses serviços, desde que tenham conhecimento a respeito da DF e das intercorrências em questão, pois isso demanda procedimentos próprios. A maioria desses atendimentos dá-se em razão de crises álgicas. Estas, quando bem tratadas, podem ter boa resolução em curto tempo nos serviços de emergências, onde os procedimentos rotineiros existentes para analgesia em DF estão disponibilizados.

O sequestro esplênico, típico da DF, requer atendimento emergencial, pois se trata de uma das intercorrências de grande gravidade em crianças. Há que orientar as famílias quanto ao autocuidado, que ajuda a detectar com rapidez essa intercorrência, para demandar em tempo hábil o serviço de emergência. A falta de conhecimento na família e a ausência de familiaridade dos profissionais de emergência sobre essa intercorrência ainda levam ao óbito de crianças de muitas regiões do Brasil, sobretudo naquelas mais distantes dos grandes centros. Pesquisa realizada pela UFMG (Projeto Indexfal¹) mostra o quadro doloroso dessa situação. A informação está disponível em: <http://www.jped.com.br/conteudo/AA_270510_A01/port.pdf>.

¹ Plataforma virtual de base de dados virtual com todas as informações sobre a DF produzidas por brasileiros. Foi desenvolvido pelo Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (Nupad/FM/UFMG) e pode ser acessado na área temática “Saúde da População Negra”, da Biblioteca Virtual em Saúde, do site do MS. Por meio da ferramenta de busca, o programa permite visibilidade imediata de todo o material publicado sobre a patologia. Disponível para acesso desde 2009 pelo site do Nupad, da Faculdade de Medicina da UFMG, a base de dados possui atualmente 1.200 registros de documentos, incluindo os trabalhos apresentados no V Simpósio Brasileiro de Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias. O projeto pretende construir uma comunidade virtual sobre a DF, proporcionando a disseminação de informações a respeito da doença.

A rede de urgência e emergência tem um papel fundamental na atenção às crises álgicas da DF. Elas aparecem como o evento agudo de maior presença na vida das pessoas com a doença. Podem ser bem resolvidas, quando se dispõe de profissionais qualificados nos termos das normas preconizadas no *Manual de eventos agudos em doença falciforme* (BRASIL, 2009d) e no cartaz *Eventos agudos em doença falciforme* (BRASIL, 2009). Outra intercorrência frequente nos homens com DF, o priapismo, surge com elevado grau de gravidade, quando o seu tratamento é mal conduzido. Nesse caso, pode levar à amputação do órgão genital, com profundas repercussões na vida dos homens com DF e de suas famílias. Capacitar as urgências e emergências em DF constitui um dos grandes desafios dos gestores no SUS. É iniciativa que repercutirá, de modo expressivo, na qualidade de vida da população acometida pela doença, o que o torna da maior relevância na prevenção de agravamentos capazes de levar ao óbito.

Sistema de Apoio

A Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados (CGSH) está vinculada ao Departamento de Atenção Especializada e Temática (DAET), da Secretaria de Atenção à Saúde (SAS), e destina recursos da programação plurianual (PPA) para a qualificação da assistência aos centros de referência, universidades, estados e municípios. Nesse contexto, o Comitê de Assessoramento Técnico em Doença Falciforme (CAT-DF), estabelecido pela Portaria MS/GM nº 1852, de 9 de agosto de 2006, responde pela elaboração dos protocolos, normas, manuais e publicações. Todos os procedimentos protocolares da DF estão na Tabela SUS, contemplando os avanços na assistência para atenção de qualidade preconizada em todo o mundo. Para uma eficaz assistência especializada, são necessários a integração, a organização e a regulação de apoio diagnóstico dos exames laboratoriais de maior complexidade e exames de imagem como a tomografia e o *doppler* transcraniano (DTC), além da regulação para as demais especialidades.

Destacam-se, ainda, os seguintes serviços:

- ▶ Realizar apoio diagnóstico e terapêutico, exames complementares ao diagnóstico e tratamento das pessoas com DF com solicitações provenientes de todos os serviços, de acordo com as diretrizes clínicas nacionais e com as estabelecidas localmente; e
- ▶ Prestar assistência farmacêutica necessária ao tratamento clínico da DF, de acordo com as diretrizes clínicas nacionais e com as estabelecidas localmente.

Além disso, é fundamental que essa assistência esteja integrada a uma rede de medicina transfusional, já que as intercorrências clínicas de emergência muitas vezes precisarão de transfusões sanguíneas e procedimentos hemoterápicos mais complexos, como a sangria terapêutica e a exsanguineotransfusão. A hemoterapia exige uma política própria de hemovigilância e segurança transfusional, já preconizada e praticada pelo MS.



Regulação

A gravidade clínica nas pessoas com DF é variável, mas um contingente significativo de pessoas com DF tem as formas mais graves da doença cursando de forma exacerbada. A morbidade e a mortalidade são resultados de infecções, hemólise e microinfartos decorrentes de vaso-oclusão microvascular difusa e abrupta. É necessário estabelecer um fluxo de encaminhamento pelo centro de referência para a assistência dessas pessoas nas especialidades médicas, para o diagnóstico e para o acompanhamento e o tratamento das alterações específicas resultantes de eventos agudos ou relacionados com os danos crônicos dos órgãos, como a cirurgia, pneumologia, cardiologia, endocrinologia, nefrologia, neurologia, oftalmologia e urologia.

A regulação para essa atenção nas diversas especialidades, bem como para os leitos hospitalares, deve orientar-se pelo grau de gravidade das intercorrências, uma vez que, quando não assistidas em tempo hábil, comprometem de forma grave a saúde das pessoas, além de serem usualmente acompanhadas de intensas crises álgicas.

Todas as pessoas precisam ser acompanhadas durante o seu ciclo de vida, por meio de medidas profiláticas, ações propedêuticas e terapêuticas, e contar com condições de acesso às ações e aos serviços de saúde de média e de alta complexidades, necessários ao cuidado integral dos usuários com DF, por meio das centrais de regulação ou de acordo com a pactuação local.

Sistema logístico

Os centros de referência deverão ter as condições para o acolhimento e a aplicação dos protocolos de uso do DTC, de hidroxiureia e de quelação de ferro, como preconizados pelo MS. Tais procedimentos são de grande impacto na qualidade de vida e na prevenção de sequelas que podem, na ausência do cuidado necessário, tornar

as pessoas com DF também pessoas com necessidades especiais. Aquelas em acompanhamento nas UBS devem marcar visitas regulares aos ambulatórios de referência, para a realização de todos os procedimentos especializados e que estejam regulados na rede de assistência de acordo com a necessidade de especialização, tais como:

- ▶ Ecocardiograma;
- ▶ Estudos angiotomográficos;
- ▶ Sorologias;
- ▶ Fenotipagem eritrocitária, etc.

Tanto os cuidados preconizados na UBS (autocuidado, vacinas etc.) quanto os especializados (hidroxiureia, *doppler* transcraniano, quelação de ferro, terapia celular para lesões ósseas e de tecidos etc.) têm impacto positivo na redução ou ausência de necessidade transfusional. Com isso, aumenta-se a qualidade de vida e proporciona-se longevidade para as pessoas. Tais procedimentos terapêuticos estão regidos por protocolos clínicos, anteriormente citados.

Também cabe, nesse nível de assistência, a utilização da medicina transfusional de maior complexidade, tal como esquemas de hipertransfusão, que devem ser realizados nas pessoas oriundas de eventos agudos graves ou com alteração no DTC que necessitem dessa terapêutica como profilaxia de novos eventos semelhantes, que apresentem risco de morte ou, no caso de alteração do DTC, de prevenção dos acidentes vasculares cerebrais ou encefálicos capazes de levar a sequelas físicas. Estima-se que 20% das pessoas com DF serão acompanhadas nos serviços de alta complexidade por necessidades relacionadas diretamente com a doença.

A incorporação de novas tecnologias terapêuticas pode favorecer a melhor qualidade de vida e maior longevidade das pessoas. Atualmente, são realizadas em centros de pesquisas a terapia celular para necrose asséptica, articulações do quadril e da cintura escapular, assim como para úlceras de perna; e o transplante de medula

óssea. A Universidade Federal da Bahia (UFBA) atua em parceria com o MS para promoção e avanço da terapia celular na população com DF. No tocante ao transplante de medula óssea (TMO), um dos centros de referência é o Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo, *campus* de Ribeirão Preto.

A avaliação oftalmológica de alta resolução possui recursos que, com intervenção terapêutica, impedem a cegueira por intercorrências da fisiopatologia da DF. A UFMG mantém parceria com o MS para estudos e promoção do avanço dessa intervenção em pessoas com DF.

A necessidade de conhecimento sobre o perfil nutricional de pessoas com DF requer estudos que atendam às especificidades cultural e econômica. Nesse sentido, a Faculdade de Nutrição da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ) desenvolve pesquisas em parceria com o MS para a promoção desse conhecimento, como subsídio importante na prática de melhor atenção e cuidado das pessoas com a doença.

Por outro lado, também a saúde bucal merece atenção especial. Além das alterações ortodônticas, a ocorrência de cáries e de dificuldades periodontais constituem fatores de risco no tocante a pessoas com DF. Estudos e pesquisas em saúde bucal têm sido realizados em parceria com o MS para maior conhecimento e cuidados nessa área.

Centros de pesquisas implantados em parceria com o Ministério da Saúde

- ▶ Centro de Terapia Celular em Lesões Ósseas e de Pele (FM/UFBA);
- ▶ Centro de Estudos Nutricionais em Doença Falciforme (Nutrifal/Uerj);
- ▶ Centro de Atenção e Estudos em Saúde Bucal em Doença Falciforme (Crofal/UFRJ);

- ▶ Centro de Referência Oftalmológica em Doença Falciforme (FM/UFMG);
- ▶ Centro de Estudos e Atenção a Gestantes com Doença Falciforme (Projeto Aninha/FM/UFMG); e
- ▶ Centro de Estudos de Ortodontia do Hemorio/RJ.

Capacitação

A Assessoria Técnica em Doença Falciforme (ATDF), vinculada como já visto à CGSH/DAHU/SAE/MS, desenvolve intenso programa para a qualificação das equipes que cuidam de pessoas com DF, conforme abaixo:

- ▶ Programação anual de capacitações multidisciplinares em todo o País;
- ▶ Promoção, nos estados e municípios, de incentivos para celebração de convênios com essa finalidade;
- ▶ Capacitação em serviços, visando à promoção de multiplicadores locais nas diferentes temáticas. Os recursos para DF do PPA, da CGSH, prioritariamente, são destinados à capacitação;
- ▶ Realização, bianual, do Simpósio Brasileiro de Doença Falciforme, em diferentes capitais, com a participação de especialistas estrangeiros e nacionais, para qualificação em inovações tecnológicas em DF; e
- ▶ Criação de centros de referência nas temáticas ainda pouco desenvolvidas no Brasil e no mundo, com resultados incentivados e apoiados para incorporação nos procedimentos do SUS.

Publicações técnicas destinadas à normatização das rotinas/protocolos no SUS

A ATDF/CGSH edita e distribui, regularmente, publicações especializadas, fôlderes e cartazes, tanto no formato impresso em papel

como também em versão digital, destinados à regulação das normas e rotinas para atenção em DF. As publicações em versão digital encontram-se disponíveis na Biblioteca Virtual do Ministério da Saúde.

- ▶ *Manual de educação em saúde, vol. 1 – Autocuidado na doença falciforme* (2008)
- ▶ *Manual de educação em saúde, vol. 2 – Linha de cuidado em doença falciforme* (2009)
- ▶ *Consenso brasileiro sobre atividades esportivas e militares e herança falciforme* (2009)
- ▶ *Manual de saúde ocular em doença falciforme* (2009)
- ▶ *Manual de anemia falciforme para agentes comunitários de saúde* (2006)
- ▶ *Manual de doença falciforme para a população* (2007)
- ▶ *Manual de eventos agudos em doença falciforme* (2009)
- ▶ *Manual de saúde bucal na doença falciforme* (2007)
- ▶ *Gestação em mulheres com doença falciforme* (2006)
- ▶ *Doença falciforme* (fôlder, 2009)
- ▶ *Eventos agudos em doença falciforme* (cartaz e fôlder, 2010)
- ▶ *Doença falciforme 100 anos* (cartaz e fôlder, 2010)
- ▶ *Doença falciforme: condutas básicas para tratamento* (2012)
- ▶ *Doença falciforme: saiba o que é e onde encontrar tratamento* (2012)
- ▶ *Doença falciforme – Úlceras: prevenção e tratamento* (2013)
- ▶ *Doença falciforme – A experiência brasileira na África, 2006–2010* (2012)
- ▶ *Doença falciforme – Hidroxiureia: uso e acesso* (2013)
- ▶ *Doença falciforme – Atenção e cuidado, 2005–2010* (2013)

- ▶ *Doença falciforme – Saúde bucal: prevenção e cuidado (2014)*
- ▶ *Doença falciforme – O que se deve saber sobre herança genética (2014)*
- ▶ *Doença falciforme – Enfermagem nas urgências e emergências: a arte de cuidar (2014)*
- ▶ *Doença falciforme – Orientações básicas sobre o espaço de trabalho (2014)*
- ▶ *Doença falciforme – Capacidade instalada dos hemocentros coordenadores (2014)*
- ▶ *Doença falciforme – Atenção integral à saúde das mulheres (2015)*
- ▶ *Doença falciforme – Atendimento odontológico: capacidade instalada da hemorrede (2015)*
- ▶ *Doença falciforme – Consenso brasileiro sobre atividades esportivas e militares (2015)*
- ▶ *Doença falciforme – Diretrizes básicas da linha de cuidado (2015)*
- ▶ *Doença falciforme – Orientação sobre o uso de sulfato ferroso (2015)*
- ▶ *Doença falciforme – Atenção e cuidado às crianças e aos adolescentes na escola (2015)*
- ▶ *Doença falciforme – Protocolos clínicos e diretrizes terapêuticas (2015)*
- ▶ *Doença falciforme – Atenção e cuidado - 2011–2014 (2015)*

Financiamento: qualificação da atenção

Os recursos financeiros destinados à qualificação, ampliação e estruturação da rede já constituída estão alocados na programação plurianual (PPA) na Ação 4295 – Programa: 2015. Esses recursos são prioritariamente para qualificação de trabalhadores do SUS e criação de centros de estudos e pesquisas. A tabela abaixo mostra a evolução desses recursos, desde 2004:

Tabela 3 – Mostra da evolução de recursos utilizados

ANO	VALORES EM REAIS
2004	5.400.000,00
2005	6.800.000,00
2006	8.300.000,00
2007	9.130.000,00
2008	8.894.443,78
2009	9.000.000,00
2010	10.757.022,00
2011	10.000.000 00
2012	14.217.187,90

Fonte: Manual do uso de hidroxiureia em Doença Falciforme - 2010.

A Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados/DAHU/SAS/MS possui outras rubricas no Programa Segurança Transfusional e Qualidade do Sangue, com recursos assegurados no PPA, que contemplam estruturação, reforma e compra de equipamentos, e têm sido aplicados na qualificação da hemorrede pública/hospitais de referência.



Suporte diagnóstico e terapêutico no SUS

Todos os medicamentos e procedimentos para atenção de qualidade estão na tabela SUS. Os cuidados estão sumarizados no quadro a seguir. As vacinas recomendadas devem ser feitas conforme normas definidas no Programa Nacional de Imunizações (PNI). Os medicamentos para uso nas pessoas com DF estão divididos entre os situados na farmácia básica e os do grupo de aquisição da gestão estadual (HU e quelantes de ferro), subsidiados pelo MS.

O Quadro 1 enumera os tipos de avaliação e os intervalos a ser obedecidos na aplicação dos cuidados às pessoas com DF.

Quadro 1 – Cuidados Globais às Pessoas com Doença Falciforme

TIPO DE AVALIAÇÃO	INTERVALO
Exame físico	
Menos de 6 meses de idade	Mensal
Mais de 6 meses de idade	A cada 2 meses
1 a 5 anos de idade	A cada 3 meses
Mais de 5 anos de idade	A cada 4 meses
Orientação genética	
Estudo familiar para DF se aceito	Inicial
Educação familiar	Permanente
Avaliação dentária	Semestral
Avaliação nutricional	Anual
Exame oftalmológico direto	Anual acima dos 10 anos de idade
Esquema de imunização	
Tríplice, Sabin, BCG, MMR	Intervalos padronizados no PNI
Sarampo	2 anos de idade, reforço em 5 anos
Antipneumococicapolissacáride	Intervalos padronizados no PNI
Anti H. Influenza e Anti-hepatite B	Intervalos padronizados no PNI
Antipneumocócica 10 valente e Anti-influenza	Após 6 meses de idade, reforço em 1 mês - Após 1 ano - dose única anualmente
Antivaricela, Antimenigocócica, Anti-hepatite A e Rotavírus	Intervalos padronizados no PNI

Continua

Conclusão

TIPO DE AVALIAÇÃO	INTERVALO
Uso profilático de penicilina	Até os 5 anos de idade
Estudos hematológicos	
Hemoglobina	A cada consulta
Hemograma com reticulócitos	A cada 4 meses
Eletroforese de Hb e quantificação de Hb Fetal	Inicial
Ferritina	Anual
LDH – marcador de hemólise	A cada consulta
Aloanticorpos eritrocitários	Basal, pré e pós-transfusional
Estudos de fígado-vesícula biliar	
Função hepática	Anual
Anticorpos e antígenos para hepatite B e C	Anual nos transfundidos
Ultrassom abdominal	Anual em maiores de 6 anos
Estudos de função renal	
Ureia, creatinina, ácido úrico, EAS, microalbuminúrica de 24 h	Anual
Avaliação para doença cérebro-vascular	
Doppler TC	Anual de 2 até 17 anos de idade
Avaliação cardíaca	
ECG e ecocardiograma	Bianual
Avaliação pulmonar	
RX de tórax, testes de função pulmonar	Bianual nos maiores de 5 anos de idade

Fonte: Comissão de Assessoramento Técnico em Doença Falciforme – CAT DF.

O Quadro 2 enumera os medicamentos utilizados em pessoas com DF.

Quadro 2 – Tabela de Medicamentos

DESCRIÇÃO
Ácido acetilsalicílico 100 mg comp.
Ácido acetilsalicílico 500 mg comp.
Ácido fólico sol. oral 6 mg 30 ml
Ácido fólico 5 mg
Ampicilina 500 mg comp.
Ampicilina suspensão em pó 250 mg (50 mg/ml) 100 ml
Cefalexina 250 mg/5 ml 100 ml

Continua

Conclusão

DESCRIÇÃO
Cefalexina 250 mg/5 ml 60 ml
Cefalexina 500 mg cap.
Codeína 3 mg/ml frs. 120 ml susp. oral
Codeína 30 mg comp.
Codeína 30 mg + paracetamol 500 mg comp.
Codeína 60 mg comp.
Codeína 7,5 mg + paracetamol 500 mg comp.
Deferasirox 125 mg, 250 mg, 500 mg comp.
Diclofenaco potássico sol. oral 15 mg/ml 10 ml
Diclofenaco de potássio 50 mg
Dipirona (sódica) 500 mg
Dipirona (sódica) 500 mg 10 ml
Dipirona 500 mg/ml 20 ml
Eritromicina 250 mg
Eritromicina 250 mg/ml 60 ml
Eritromicina 500 mg
Eritropoietina 4.000 UI, 8.000 UI
Fenoximetilpenicilina 500.000 UI comp.
Fenoximetilpenicilina solução oral 400.000 UI 60 ml
Hidroxiureia 500 mg
Ibuprofeno 50 mg/mL solução o oral
Ibuprofeno 200 mg comprimido
Ibuprofeno 300 mg comprimido
Ibuprofeno 600 mg comprimido
Imipramina 25 mg
Maleato de enalapril 5 mg, 10 mg, 20 mg comp.
Metadona 5 mg
Metadona 10 mg/ml
Morfina 10 mg/ml
Morfina 10 mg
Morfina 30 mg
Penicilina G benzatina 300.000 UI
Penicilina G benzatina 600.000 UI
Penicilina G benzatina 1.200.000 UI
Paracetamol 200 mg/10 ml gotas
Paracetamol 750 mg

Fonte: Comissão de Assessoramento Técnico em Doença Falciforme – CAT DF.



Diretrizes da Linha de Cuidado em DF

O texto a seguir tem como base o documento *Diretrizes para o cuidado das pessoas com doenças crônicas nas redes de atenção à saúde e nas linhas de cuidado prioritárias* (BRASIL, 2012). Essa publicação visa estabelecer as diretrizes para o cuidado na Rede de Atenção às Pessoas com Doenças Crônicas, assim como subsidiar a organização dessa rede e definir conceitos importantes para essa organização.

Instrumentos normatizadores

Esta publicação tem por objetivo orientar a organização da Linha de Cuidado para a Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme, no âmbito das Redes de Atenção Integral (RAS), do SUS. A Linha de Cuidado deve expressar os fluxos assistenciais que precisam ser garantidos, a fim de atender às necessidades de saúde relacionadas com uma condição crônica e de implicações clínicas multissistêmicas. Além de expressar os fluxos assistenciais, a Linha de Cuidado define as ações e os serviços ofertados por cada componente das RAS/SUS. Para isso, deve estar amparada nos Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas (PCDT), de acordo com a realidade da promoção da saúde, em cada região. Considera sempre as evidências científicas sobre o tema tratado.

Linha de Cuidado para a Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme, no âmbito das RAS/SUS, precisa ter em sua estrutura todos os componentes descritos nas portarias específicas das redes com as quais mantém intersecção, a fim de promover a atenção integral e equânime, de forma sistêmica e dinâmica. O objeto do fluxo de atenção é a pessoa com DF, em cada campo de necessidade. A Linha de Cuidado para a Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme, no âmbito das RAS/SUS, precisa ter em sua estrutura todos os componentes descritos nas portarias específicas das redes com as quais mantém intersecção, a fim de promover a atenção integral e equânime, de forma sistêmica e dinâmica. O objeto do

fluxo de atenção é a pessoa com DF, em cada campo de necessidade, a partir de diretrizes macro e microinstitucionais, que atendam ações de promoção, prevenção, detecção precoce, tratamento adequado e multiprofissional no âmbito das RAS. Para tanto, é preciso enfatizar vários aspectos que viabilizem, agora e no futuro, esse formato de atendimento:

- ▶ O conceito Saúde é definido como um direito social e de cidadania, resultante das condições de vida da população, garantido mediante políticas sociais e econômicas que visem à redução do risco de doença e de outros agravos e ao acesso universal e igualitário às ações e serviços, nos termos do que dispõe o artigo 196 da Constituição Federal;
- ▶ A Lei nº 8.080, de 19 de setembro de 1990, regulamentou o Sistema Único de Saúde (SUS);
- ▶ O artigo 8º, da Lei 10.205, de 21 de março de 2001, definiu os princípios e diretrizes da política nacional do sangue, componentes e hemoderivados, que foi implementada, no âmbito do SUS, pelo Sistema Nacional de Sangue, Componentes e Derivados (Sinasan), cuja finalidade é garantir a autossuficiência do País nesse setor e harmonizar as ações do poder público em todos os níveis de governo;
- ▶ O Decreto nº 7.508, de 28 de junho de 2011, dispõe sobre a organização do SUS, o planejamento da saúde, a assistência à saúde e a articulação interfederativa;
- ▶ A Portaria GM/MS nº 1.391, de 16 de agosto de 2005, instituiu, no âmbito do SUS, a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme;
- ▶ A Portaria GM/MS nº 1.559, de 1º de agosto de 2008, definiu a Política Nacional de Regulação do SUS;
- ▶ A Portaria GM/MS nº 992, de 13 de maio de 2009, estabeleceu a Política Nacional de Saúde Integral da População Negra;

- ▶ A Portaria GM/MS Nº 2.048, nos artigos 187 e 188, de 3 de setembro de 2009, regulamentou a Política de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme, no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS);
- ▶ A Portaria GM/MS nº 4.217, de 28 de dezembro de 2010, aprovou as normas de financiamento e execução do Componente Básico da Assistência Farmacêutica;
- ▶ A Portaria GM/MS nº 4.279, de 30 de dezembro de 2010, estabeleceu diretrizes para a organização das RAS no âmbito do SUS;
- ▶ A Portaria GM/MS nº 1.600, de 7 de julho de 2011, reformulou a Política Nacional de Atenção às Urgências e instituiu a Rede de Atenção às Urgências no âmbito do SUS;
- ▶ A Portaria GM/MS nº 2.488, de 21 de outubro de 2011, aprovou a Política Nacional de Atenção Básica (PNAB), estabelecendo a revisão de diretrizes e normas para a organização da Atenção Básica, para a Estratégia Saúde da Família (ESF) e o Programa de Agentes Comunitários de Saúde (PACS); e
- ▶ A Portaria GM/MS nº 252, de 19 de fevereiro de 2013, instituiu a Rede de Atenção à Saúde das Pessoas com Doenças Crônicas.

Diretrizes gerais

- ▶ Existência de um diagnóstico confirmado de eletroforese de hemoglobina em tempo oportuno, segundo as normas e diretrizes do PNTN; ou diagnóstico tardio confirmado por eletroforese de hemoglobina realizado em outro nível da RAS, nas UBSs, nos serviços de doação de sangue, no pré-natal, nos serviços privados e demais serviços de diagnóstico possíveis;
- ▶ Atender às orientações do Centro Operacional de Monitoramento e Acompanhamento em Triagem Neonatal, que é uma unidade solicitante do sistema para a regulação do cuidado ao recém-nascido triado com DF;

- ▶ Organização dos níveis de atenção para DF no âmbito de uma região de saúde, ou de várias delas, de acordo com pactuação nas Comissões Intergestores Regionais (CIR) e/ou nas Comissões Intergestores Bipartite (CIB) e no Colegiado de Gestão da Secretaria de Estado de Saúde do Distrito Federal (CGSES/DF), considerando as necessidades de saúde das respectivas populações, buscando garantir a regionalização da atenção especializada, de forma que esta trabalhe com abrangência territorial e populacional;
- ▶ Organização da oferta integral de cuidados na RAS, por meio da definição de competências de cada nível de atenção, e do estabelecimento de mecanismos de comunicação entre eles, além de outros dispositivos;
- ▶ Garantia dos princípios e diretrizes de universalidade, equidade, regionalização, hierarquização e integralidade da atenção à saúde;
- ▶ Garantia de acesso regulado à Atenção Especializada, à Atenção Ambulatorial e à Atenção Hospitalar;
- ▶ Utilização do sistema de informação em triagem neonatal para o acompanhamento do cuidado, a gestão de casos, o apoio às decisões clínicas e a regulação do acesso aos serviços de Atenção Especializada, assim como o planejamento, o monitoramento e a avaliação das ações e dos serviços;
- ▶ Acolhimento das pessoas com DF, em todos os níveis de Atenção, com posterior referência à Atenção Básica, a fim de que esta coordene o cuidado necessário;
- ▶ Oferta de apoio diagnóstico e terapêutico adequado para o tratamento e acompanhamento da DF, com efetivação de um modelo centrado no usuário, baseado nas suas necessidades de saúde, respeitando as diversidades étnico-raciais, culturais, sociais e religiosas;
- ▶ Garantia da avaliação e do acompanhamento periódicos das pessoas com DF de forma integral e criteriosa, considerando a totalidade dos fatores de risco a que estão sujeitas;

- ▶ Estabelecimento de estratégias para apoio ao autocuidado, de maneira a garantir a autonomia do usuário e a corresponsabilização dos atores envolvidos; e
- ▶ Definição de indicadores e metas de acompanhamento e de avaliação da Rede de Assistência para a Linha de Cuidado da Doença Falciforme.

A programação do cuidado deve considerar as diretrizes clínicas da doença falciforme, as necessidades individuais, os determinantes sociais da saúde e os princípios descritos nas rotinas e protocolos da PNDF.

Atribuições gerais da RAS

- ▶ Atenção Básica;
- ▶ Atenção Especializada;
- ▶ Atenção Ambulatorial;
- ▶ Atenção Hospitalar;
- ▶ Atenção nas Urgências e Emergências; e
- ▶ Sistema de Apoio e Sistema de Logística: exames, medicamentos e tratamento fora de domicílio (TFD), que se façam necessários para atenção de qualidade, considerando as diferenças regionais e a incidência em cada estado.

Responsabilidades comuns dos componentes da Atenção Básica, da Atenção Especializada, da Atenção Ambulatorial e da Atenção Hospitalar

- ▶ Planejar o cuidado considerando a avaliação da vulnerabilidade e da capacidade de autocuidado das pessoas com DF;

- ▶ Organizar ações que promovam os cuidados necessários, quando couber, apoiando o cuidado e articulando com os demais níveis de atenção;
- ▶ Disponibilizar todos os medicamentos para os cuidados das pessoas com DF, de acordo com a Relação Nacional de Medicamentos (Rename), bem como as imunizações básicas e especiais, assim como a prescrição e a dispensação dos medicamentos indicados, tais como ácido fólico, penicilina, analgésicos, anti-inflamatórios, regulamentados e pormenorizados em publicações, manuais, rotinas e PCDT, padronizados pelo MS, de acordo com as atribuições do ponto de atenção;
- ▶ Promover o autocuidado na prevenção das úlceras e feridas de perna e encaminhar a pessoa com DF para o tratamento das feridas abertas, nos níveis de atenção para esse cuidado, de acordo com definições em manuais, rotinas e PCDT padronizados pelo MS;
- ▶ Registrar as informações referentes às pessoas e às ações relacionadas à DF nos sistemas de informação vigentes, quando couber;
- ▶ Manter comunicação com as equipes multiprofissionais dos demais níveis de atenção que compõem a linha de cuidado; e
- ▶ Realizar o primeiro atendimento de urgência ou emergência e encaminhar as pessoas com complicações agudas decorrentes da DF a outros serviços dos níveis de atenção, conforme a necessidade individual.

Responsabilidades da ATB

- ▶ Realizar busca ativa, acolhimento, diagnóstico e acompanhamento, de acordo com os protocolos e as diretrizes clínicas estabelecidas pelo MS e/ou adequada pelo nível local;
- ▶ Prevenir, identificar e cuidar precocemente as possíveis complicações decorrentes da doença falciforme;

- ▶ Encaminhar para a Atenção Especializada os casos diagnosticados em função de complicações graves decorrentes do curso clínico da doença ou, quando esgotadas as possibilidades terapêuticas na UBS, com base no controle dos fatores de risco e no acometimento de órgãos-alvo, ou de acordo com diretrizes clínicas e pactuação locais, considerando as necessidades individuais; e
- ▶ Coordenar o cuidado das pessoas com DF, mesmo quando referenciadas para outros níveis da RAS.

Responsabilidades da Atenção Especializada

- ▶ Prestar assistência ambulatorial eletiva de média e alta complexidades, de forma multiprofissional, às pessoas diagnosticadas com DF, de acordo com os protocolos e as diretrizes clínicas estabelecidas pelo MS e adequada pelo nível local ou regional;
- ▶ Realizar contrarreferência em casos de alta para os serviços de ABS, bem como comunicar periodicamente aos municípios e às equipes de saúde a respeito das pessoas que estão em acompanhamento;
- ▶ Orientar a pessoa com relação ao retorno à ABS e/ou ao acompanhamento nesse nível de atenção, quando necessário;
- ▶ Garantir condições para o acolhimento e a aplicação dos protocolos de uso do DTC, do uso de hidroxiureia, da quelação da sobrecarga de ferro e hemoterapia, como preconizados pelo MS;
- ▶ Encaminhar para a Atenção Hospitalar os casos diagnosticados para procedimentos clínicos ou cirúrgicos, em função de complicações decorrentes da DF, quando esgotadas as possibilidades terapêuticas na Atenção Ambulatorial;
- ▶ Manter cadastro local atualizado de todas as pessoas diagnosticadas com DF na sua área de ação;

- ▶ Realizar o encaminhamento das pessoas com complicações agudas ou não decorrentes da DF para outros níveis de atenção, caso haja necessidade;
- ▶ Promover a inclusão social das pessoas com DF considerando as suas necessidades como cidadãos no âmbito do trabalho, da educação e do desenvolvimento social; e
- ▶ Contar com a hemorrede capacitada a fornecer sangue e hemoderivados, além de especialistas, insumos e procedimentos adequados aos possíveis agravos e às intercorrências na DF, conforme os protocolos do MS.

Responsabilidades da Atenção Hospitalar

- ▶ Realizar avaliação e tratamento dos casos referenciados pela Atenção Básica de Saúde ou pela Atenção Ambulatorial para procedimentos clínicos ou cirúrgicos e tratamento das complicações decorrentes da DF;
- ▶ Prestar cuidado integral e multiprofissional às internações eletivas ou de urgência de pessoas com DF, encaminhadas ou não de outro nível de atenção, conforme os protocolos e as diretrizes clínicas estabelecidas pelo MS e/ou adequadas pelo nível local ou regional;
- ▶ Programar alta hospitalar com a participação da equipe multiprofissional, realizando orientações com foco no autocuidado; e
- ▶ Realizar contrarreferência e orientar o retorno dos usuários, em casos de alta, aos serviços de Atenção Básica de Saúde e/ou Atenção Especializada, bem como comunicar periodicamente aos municípios e às equipes de saúde a respeito dos usuários que estão em acompanhamento.

Responsabilidades da Atenção às Urgências e Emergências

- ▶ Prestar assistência e os primeiros cuidados às urgências e emergências, em ambiente adequado, até o encaminhamento das pessoas com complicações agudas decorrentes da DF a outros níveis de atenção, quando necessário, com a implantação de acolhimento e avaliação de riscos e vulnerabilidades;
- ▶ Manter comunicação com os demais níveis de atenção à saúde;
- ▶ Disponibilizar procedimentos rotineiros de analgesia para o atendimento às crises algícas na DF conforme normatizado pelo MS;
- ▶ Atuar em emergência, quando em situação de sequestro esplênico característico da DF;
- ▶ Disponibilizar procedimentos de medicina transfusional;
- ▶ Prestar assistência emergencial ao priapismo nos homens; e
- ▶ Promover a capacitação dos profissionais de emergências em procedimentos específicos para atendimento à DF, na prevenção de agravamentos que podem conduzir ao óbito.

Responsabilidades do Sistema de Apoio

- ▶ Realizar apoio diagnóstico e terapêutico das solicitações provenientes de todos os níveis de atenção, de acordo com as pactuações locais ou regionais definidas com base nos protocolos e nas diretrizes clínicas estabelecidas pelo MS e/ou adequadas pelo nível local ou regional;
- ▶ Prestar assistência farmacêutica necessária ao tratamento clínico das pessoas com DF, considerando a forma de organização da gestão local e regional, as necessidades de saúde locais e a Rename; e
- ▶ Manter relação direta com os serviços de hemoterapia, já que as intercorrências clínicas de emergência em DF muitas vezes precisarão de transfusões sanguíneas e procedimentos hemoterápicos mais complexos, como a sangria terapêutica e a exsanguineo-transfusão.

Responsabilidades do Sistema Logístico

- ▶ Operacionalizar a implementação de sistemas de informação que permitam o acompanhamento do cuidado, a gestão de casos, o apoio às decisões clínicas e a regulação do acesso aos serviços de Atenção Especializada, assim como o monitoramento e a avaliação das ações e serviços; e
- ▶ Disponibilizar um sistema de transporte sanitário, por meio de pactuações nos Colegiados Intergestores Regionais (CIR) e/ou nas Comissões Intergestores Bipartite (CIB) e no Colegiado de Gestão da Secretaria de Estado de Saúde do Distrito Federal (CG-SES/DF), garantindo o fluxo adequado entre os níveis de atenção aos usuários com DF, tanto na urgência quanto nas ações eletivas, por meio de veículos adaptados, quando necessário.

Responsabilidades da Regulação

- ▶ Promover o acesso às ações e aos serviços de saúde de média e de alta complexidade, necessários ao cuidado integral das pessoas com DF, por meio das Centrais de Regulação ou de acordo com a pactuação local ou regional, garantindo a transparência e a equidade no acesso, em tempo oportuno, independentemente da natureza jurídica dos estabelecimentos de saúde, levando em consideração a estratificação de risco e as diretrizes clínicas definidas pela gestão federal, regional ou local; e
- ▶ Estabelecer um fluxo de encaminhamento aos níveis de Atenção Especializada para o diagnóstico, o acompanhamento e o tratamento das diversas alterações específicas resultantes de eventos agudos ou relacionados com os danos crônicos dos órgãos.

Responsabilidades do MS, das secretarias de Saúde estaduais, municipais e do Distrito Federal

- ▶ Implementar ações para que todos os estabelecimentos de saúde que atendam as pessoas com doenças crônicas como a DF

possuam infraestrutura adequada, recursos humanos capacitados e qualificados, recursos materiais, equipamentos e insumos suficientes, de maneira a garantir o cuidado necessário;

- ▶ Garantir o repasse financeiro dos procedimentos de *doppler* transcraniano (DTC), de acordo com a Portaria GM/MS nº 1.760, de 17 de agosto de 2012, e a compra centralizada de penicilina oral pela CGSH;
- ▶ Promover a formação e a qualificação dos profissionais e dos trabalhadores de saúde, de acordo com as diretrizes da Política Nacional de Educação Permanente em Saúde;
- ▶ Utilizar os sistemas de informação vigentes para os cuidados prestados às pessoas com DF, com a finalidade de possibilitar o planejamento, o monitoramento, a avaliação, o controle e a regulação das ações realizadas, garantindo a resolutividade entre os sistemas;
- ▶ Adotar mecanismos de monitoramento, avaliação e auditoria com vistas à melhoria da qualidade das ações e dos serviços ofertados, considerando as especificidades dos estabelecimentos de saúde e suas responsabilidades;
- ▶ Estimular a participação popular e o controle social, visando à contribuição na elaboração de estratégias para implantação da linha de cuidado da DF;
- ▶ Elaborar e divulgar protocolos clínicos e diretrizes terapêuticas para qualificar o cuidado das pessoas com DF;
- ▶ Elaborar, desenvolver estratégias de comunicação e disponibilizar publicações, materiais didáticos, informativos ou outros materiais de interesse das pessoas e dos profissionais de saúde relacionados com a DF e seus fatores de risco;
- ▶ Manter atualizados os dados dos profissionais e de serviços de saúde, de acordo com o respectivo nível de gestão, público e pri-

vado, que presta serviço ao SUS, no Sistema de Cadastro Nacional de Estabelecimentos de Saúde (SCNES); e

- ▶ Manter atualizado o cadastro nacional de pessoas com DF que estão sendo cuidadas nos Estados.

Competência do MS

- ▶ Definir diretrizes gerais para estruturação das linhas de cuidado da DF;
- ▶ Realizar estudos visando subsidiar e justificar a incorporação de tecnologias inovadoras ou novos usos de tecnologias já existentes no SUS para qualificar o cuidado das pessoas com DF;
- ▶ Efetuar a habilitação dos estabelecimentos de saúde que realizam ações de atenção às pessoas com DF, quando couber, de acordo com critérios técnicos estabelecidos em portarias específicas;
- ▶ Desenvolver e disponibilizar sistemas de informação para registro dos cuidados prestados às pessoas com DF, com a finalidade de obter informações que possibilitem o planejamento, o monitoramento, a avaliação, o controle e a regulação das ações realizadas, garantindo a operabilidade entre os sistemas;
- ▶ Garantir, no que couber, a oferta dos medicamentos de compra centralizada necessários para o tratamento da DF, de acordo com a Rename e conforme o disposto em legislações específicas; e
- ▶ Promover a qualificação dos trabalhadores do SUS com a promoção de eventos, seminários, simpósios, oficinas e uso de ferramentas de educação à distância (EAD) para a qualificação da assistência às pessoas com DF.

Competência específica das secretarias estaduais de Saúde

- ▶ Prestar apoio institucional às secretarias municipais de Saúde para a qualificação e a consolidação das ações voltadas à atenção às pessoas com DF;

- ▶ Ter atuação territorial, com a definição e a organização da rede nas regiões de saúde, a partir do perfil epidemiológico das doenças crônicas como a DF e das necessidades de saúde da população de cada região, considerando os conceitos de escala, no que se refere à economia e à qualidade do cuidado;
- ▶ Realizar a articulação interfederativa para pactuação de ações e de serviços em âmbito regional ou inter-regional para garantia da equidade e da integralidade do cuidado;
- ▶ Definir estratégias de articulação com as secretarias municipais de Saúde do seu Estado, com vistas ao desenvolvimento de planos de ação regionais para elaboração das linhas de cuidado;
- ▶ Acompanhar e apoiar a organização e a implementação regional das linhas de cuidado que irão compor as RAS/SUS, considerando todos os níveis de atenção, bem como os sistemas logísticos e de apoio necessários para garantir a oferta de ações de promoção, prevenção, diagnóstico, tratamento e cuidados paliativos para o cuidado das pessoas com DF;
- ▶ Organizar a referência e a contrarreferência estaduais e regionais por meio da regulação com definição do fluxo dos usuários entre os pontos de atenção da rede, de acordo com as necessidades de saúde dos usuários;
- ▶ Garantir a oferta dos insumos e medicamentos necessários para o tratamento da DF, de acordo com a Rename e com o disposto em legislações específicas, no que couber;
- ▶ Apoiar e organizar a implantação de sistemas de informação vigentes, disponibilizados pelo MS, aos municípios, e apoiar sua utilização; e
- ▶ Manter cadastro informatizado das pessoas com DF cuidadas em seu estado e repassá-lo atualizado para a WEB-DF do MS.

Competência das secretarias municipais de Saúde

- ▶ Planejar e programar as ações e os serviços necessários para o cuidado das pessoas com DF, considerando-se os serviços disponíveis, a base territorial, o perfil e as necessidades de saúde locais;
- ▶ Apoiar a tomada de decisões relativas à implantação da linha de cuidado para compor a rede de atenção para DF, a partir das informações obtidas pelos sistemas de informações vigentes, pesquisas e inquéritos populacionais;
- ▶ Operacionalizar a contratação dos serviços, quando não existir capacidade instalada no próprio município;
- ▶ Pactuar as linhas de cuidado com os municípios da respectiva região de saúde, garantindo a oferta de cuidado integral às pessoas com DF;
- ▶ Organizar e pactuar o fluxo e a regulação intra e intermunicipal das ações e dos serviços da rede de atenção à saúde, visando à garantia do acesso dos usuários, de acordo com suas necessidades;
- ▶ Implantar sistemas de informação, disponibilizados pelo MS ou desenvolvidos localmente, e contribuir para sua utilização de forma a obter registros dos dados relativos ao cuidado das pessoas com DF atendidas nos serviços de saúde que estão sob responsabilidade do município; e
- ▶ Garantir a oferta dos insumos e medicamentos necessários para o tratamento da DF de acordo com a Rename e de acordo com o disposto em legislações específicas, no que couber.

As secretarias de saúde dos estados, dos municípios e do Distrito Federal deverão garantir aos níveis de atenção à saúde tecnologias adequadas e profissionais aptos e suficientes para atender à região de saúde ou à população sob sua responsabilidade, considerando que a caracterização desses níveis deve obedecer a uma definição mínima de competências e de responsabilidades.

Caberá às Comissões Intergestores pactuar as responsabilidades específicas dos entes federativos na linha de cuidado para a DF, de acordo com o seu porte demográfico e seu desenvolvimento econômico-financeiro, estabelecendo as responsabilidades individuais e as solidárias.

As Comissões Intergestores Regionais (CIR) e/ou as Comissões Intergestores Bipartite (CIB) e o Colegiado de Gestão da Secretaria de Estado de Saúde do Distrito Federal (CGSES/DF) deverão pactuar as linhas de cuidado regionais incluindo a oferta de cuidado nos diferentes níveis de atenção no que se refere ao cuidado das pessoas com DF.

Considerações adicionais

O incentivo para organização das ações e dos serviços necessários à estruturação das linhas de cuidado, no âmbito da Atenção Básica, ocorrerá por meio do Bloco de Financiamento da Atenção Básica, do Programa Nacional de Melhoria do Acesso e da Qualidade da Atenção Básica, do Programa Academia da Saúde, do Programa Saúde na Escola, dos Núcleos de Apoio à Saúde da Família, do Componente Básico do Bloco de Financiamento da Assistência Farmacêutica e do Piso Variável de Vigilância e Promoção da Saúde. O incentivo para a organização das ações e serviços de média complexidade relacionados com as linhas de cuidado de que trata esta publicação será objeto de portarias específicas e estará atrelado ao desenho regional da linha de cuidado correspondente, confirmada por ata da reunião da CIB. O incentivo para a organização das ações e serviços de alta complexidade relacionados com as linhas de cuidado será objeto de portarias específicas, e estará atrelado ao desenho regional das linhas de cuidado, confirmado por ata da reunião da CIB.



Referências

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**, Poder Executivo, Brasília, DF, 7 jun. 2001.

_____. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS nº 1.391, de 16 de agosto de 2005. Institui no âmbito do Sistema Único de Saúde as diretrizes para a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e Outras Hemoglobinopatias. **Diário Oficial da União**, Poder Executivo, Brasília, DF, 18 ago. 2005, n. 159. Seção 1, p. 40.

_____. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS nº 1.852, de 9 de agosto de 2006. Constitui o grupo de assessoramento técnico em doenças falciformes e outras hemoglobinopatias e o grupo de assessoramento técnico em coagulopatias hereditárias, com a finalidade de realizar estudos e protocolos para o embasamento das decisões dos trabalhos da Câmara de Assessoramento Técnico à Coordenação da Política Nacional de Sangue e Hemoderivados, instituída pela portaria nº 593/GM, de 20 de abril de 2005. **Diário Oficial da União**, Poder Executivo, Brasília, DF, 10 ago. 2006a.

_____. Ministério da Saúde. Portaria MS/GM nº 2.084, de 9 de setembro de 2009. Aprova o Regulamento do Sistema Único de Saúde (SUS). **Diário Oficial da União**, Poder Executivo, Brasília, DF, 4 set. 2009. Seção 1, p. 61 .

_____. Ministério da Saúde. Portaria SAS/MS nº 473, de 26 de abril de 2013. Estabelece protocolo de uso do Doppler Transcraniano como procedimento ambulatorial na prevenção do acidente vascular encefálico em pacientes com doença falciforme. **Diário Oficial da União**, Poder Executivo, Brasília, DF, 29 abr. 2013. Seção 1, p. 59.

_____. Ministério da Saúde. Portaria SAS/MS nº 1.324, de 25 de novembro de 2013. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Sobrecarga de Ferro. **Diário Oficial da União**, Poder Executivo, Brasília, DF, 27 nov. 2013. Seção 1, p. 156.

_____. Ministério da Saúde. Portaria nº 853, de 5 de dezembro de 2011. Aprova, na forma do Anexo desta Portaria, o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas - Sobrecarga de Ferro. **Diário Oficial da União**, Poder Executivo, Brasília, DF, n. 173, 6 set. 2013. Seção 1, p. 7.

_____. Ministério da Saúde. Portaria SAS nº 55, de 29 de janeiro de 2010. Aprova, na forma do Anexo desta Portaria, o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas - Doença Falciforme. **Diário Oficial da União**, Poder Executivo, Brasília, DF, 1 fev. 2010. Seção 1, p. 69-71

_____. Ministério da Saúde. Portaria SAS nº 745, de 3 de agosto de 2012. Inclui, no procedimento 02.05.02.001-1 - ecodoppler transcraniano, o instrumento de registro APAC e o valor de R\$ 117,00 no Serviço Ambulatorial (SA) e no valor ambulatorial total. 2012a. **Diário Oficial da União**, Poder Executivo, Brasília, DF, 6 ago. 2012. Seção 1, p. 52.

_____. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS nº 1.760, de 17 de agosto de 2012. Estabelece recurso a ser disponibilizado aos estados e municípios. 2012b. **Diário Oficial da União**, Poder Executivo, Brasília, DF, 20 ago. 2012. Seção 1, p. 42.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Manual de educação em saúde: autocuidado em doença falciforme**. Brasília, 2009b. p. 78.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Consenso brasileiro sobre atividades esportivas e militares e herança falciforme**. Brasília, 2009c. p. 95.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Doença falciforme: condutas básicas para tratamento**. Brasília, 2012c. p. 16.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Manual do uso de hidroxiureia em doença falciforme**. Brasília, 2010c. p. 12.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Doença falciforme: hidroxiureia: uso e acesso**. Brasília, 2013. p. 18.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Doença falciforme: o que se deve saber sobre herança genética**. Brasília, 2014a. p. 15.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Doença falciforme: saúde bucal: prevenção e cuidado**. Brasília, 2014b. p. 14.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Doença falciforme: úlceras: prevenção e tratamento**. Brasília, 2012d.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Gestação em mulheres com doença falciforme**. Brasília, 2006b. p. 4.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Gestação de alto risco: manual técnico**. Brasília, 2012e. p. 175.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Manual de anemia falciforme para agentes comunitários de saúde**. Brasília, 2006c. p. 5.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Manual de condutas básicas na doença falciforme**. Brasília, 2006d. p. 55. (Série A. Normas e Manuais Técnicos).

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Manual de eventos agudos em doença falciforme**. Brasília, 2009. p. 48. (Série A. Normas e Manuais Técnicos).

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Assistência à Saúde. Coordenação-Geral de Atenção Especializada. **Manual de normas técnicas e rotinas operacionais do Programa Nacional de Triagem Neonatal**. Brasília, 2002. p. 42.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Manual de saúde bucal na doença falciforme**. Brasília, 2007. p. 27.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Traço falciforme: consenso brasileiro sobre atividades esportivas e militares**. Brasília, 2015. p. 9.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Cartaz Eventos agudos em doença falciforme**. Brasília, 2009.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Básica. **Diretrizes para o cuidado das pessoas com doenças crônicas nas redes de atenção à saúde e nas linhas de cuidado prioritárias**. Brasília, 2013. 28 p., il.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Doença falciforme: condutas básicas para tratamento**. Brasília, 2012. 64 p. (Série B. Textos Básicos de Saúde).

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Manual de educação em saúde: Linha de cuidado**. Brasília, 2008. v. 2. (Série B. Textos Básicos de Saúde).

- HARTZ, Z. M. A.; CONTANDRIOPOULOS, A. P. Integralidade da atenção e integração de serviços de saúde: desafios para avaliar a implantação de um “sistema sem muros”. **Cadernos de Saúde Pública**, Rio de Janeiro, v. 20, p. S331-S336, 2004. Suplemento 2.
- NAOUM, P. C.; BONINII-DOMINGOS, C. R. Doença falciforme no Brasil. Origem, genótipos, haplótipos e distribuição geográfica. **Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial**, [S.l.], v. 33, n. 3, p. 145-153, 1997.
- RODRÍGUEZ, W. E. et al. Haplotipos de la hemoglobina S: importância epidemiológica, antropológica y clínica. **Revista Panamericana de Salud Pública**, [S.l.], v. 3, n. 1, p. 1-8, 1998.
- SALZANO, F. M. Em busca das raízes. **Ciência Hoje**, [S.l.], v. 5, p. 48-53, 1986.
- STARFIELD, B. **Atenção primária: equilíbrio entre necessidades de saúde, serviços e tecnologia**. Brasília: Unesco; Ministério da Saúde, 2002. 726 p.
- WORLD HEALTH ORGANIZATION. Sickle-cellanaemia. In: _____. **Fiftynineth World Health Assemblay**. Geneva: [s.n.], 2006.
- _____. **The Ottawa Charter for health promotion**. Health Promotion 1. Geneva: [s.n.], 1986. v. 3.
- _____. Inherited haemoglobin disorders: an increasing global health problem. *Bulletin of the World Health Organization*, v. 79, p. 704-712, 2001.



Equipe técnica

Elaboração de Texto:

Ana Margareth Alves Gomes

Pedagoga. Membro da Equipe da Assessoria Técnica da Doença Falciforme (ATDF/CGSH/DAET/SAS/MS)

Ana Paula Pinheiro Chagas Fernandes

Médica pediatra. Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias de Minas Gerais/ Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais (Cehmob/FM/UFGM)

Joice Aragão de Jesus

Médica pediatra. Responsável pela Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme (PNDF/CGSH/DAET/SAS/MS)

Maria Cândida Queiroz

Assistente social. Secretaria Municipal de Saúde da Prefeitura de Salvador (SMS/Salvador/BA). Membro do Comitê de Assessoria Técnica da Doença Falciforme (CAT-DF/CGSH/DAET/SAS/MS)

Maria Zenó Soares

Coordenadora-geral da Federação Nacional das Pessoas com Doença Falciforme (Fenafal). Membro do Comitê de Assessoria Técnica da Doença Falciforme (CAT-DF/CGSH/DAET/SAS/MS)

Miranete Arruda

Médica generalista. Secretaria Estadual de Saúde de Pernambuco (SES/PE). Membro do Comitê de Assessoria Técnica da Doença Falciforme (CAT-DF/CGSH/DAET/SAS/MS)

Paulo Ivo Cortez de Araujo

Médico hematologista. Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ). Membro do Comitê de Assessoria Técnica da Doença Falciforme (CAT-DF/CGSH/DAET/SAS/MS)

Sergio Gomes Coelho

Médico pediatra. Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ). Membro da Rede de Apoio à Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme.

Revisão Técnica:

Ana Margareth Gomes Alves – CGSH/DAET/SAS/MS

Maria Cândida Queiroz – CAT-DF/CGSH/DAET/SAS/MS



Centros de referência em Doença Falciforme

Nacional

Federação Nacional das Associações de Pessoas
com Doença Falciforme (Fenafal)

E-mail: fenafal.br@gmail.com

Regiões | Estados | Distrito Federal

CENTRO-OESTE		
INSTITUIÇÃO	ENDEREÇO	TELEFONE/FAX
Distrito Federal Hospital da Criança de Brasília	SAIN, Quadra 4, Asa Norte. Brasília/DF CEP: 70620-000	Tel.: (61) 3341-2701 Fax: (61) 3341-1818
Goiás Hospital de Clínicas – Universidade Federal de Goiás	Primeira Avenida, s/nº, Setor Universitário Goiânia/GO CEP: 74605-050	Tel.: (62) 3269-8394
Mato Grosso Hemocentro Centro de Hemoterapia e Hematologia de Mato Grosso hemo@ses.mt.gov.br redehemo@ses.mt.gov.br	Rua 13 de junho, nº 1.055, Centro Cuiabá/MT CEP: 78005-100	Tel.: (65) 3623-0044 (65) 3624-9031 (65) 3321-4578 Fax: (65) 3321-0351
Mato Grosso do Sul Núcleo Hemoterápico do Hospital Regional	Av. Eng. Lutherio Lopes, nº 36, Aero Rancho V Campo Grande/MS CEP: 79084-180	Tel.: (67) 3378-2677 (67) 3378-2678 (67) 3375-2590 Fax: (67) 3378-2679
Mato Grosso do Sul Núcleo Hemoterápico do Hospital Universitário segab@ndu.ufms.br	Av. Senador Filinto Muller, s/nº, Vila Ipiranga Campo Grande/MS CEP: 79080-190	Tel.: (67) 3345-3302 (67) 3345-3167 (67) 3345-3168
Mato Grosso do Sul Hemonúcleo da Santa Casa	Rua: Eduardo Santos Pereira, nº 88 Campo Grande/MS CEP: 79002-250	Tel.: (67) 3322-4159

NORDESTE		
INSTITUIÇÃO	ENDEREÇO	TELEFONE/FAX
Alagoas Hemoal – Centro de Hematologia e Hemoterapia de Alagoas hemoal@saude.al.gov.br	Av. Jorge de Lima, nº 58, Trapiche da Barra Maceió/AL CEP: 57010-300	Tel.: (82) 3315-2102 (82) 3315-2106 Fax: (82) 3315-2103
Bahia Centro de Hematologia e Hemoterapia da Bahia hemoba@hemoba.ba.gov.br	Ladeira do Hospital Geral, 2º andar, Brotas Salvador/BA CEP: 40286-240	Tel.: (71) 3116-5602 (71) 3116-5603 Fax: (71) 3116-5604
Maranhão Hemomar – Centro de Hematologia e Hemoterapia do Maranhão supervisao@hemomar.ma.gov.br	Rua 5 de Janeiro, s/nº, Jordoá São Luís/MA CEP: 65040-450	Tel.: (98) 3216-1137 (98) 3216-1139 (98) 3216-1100 Fax: (98) 3243-4157
Paraíba Hemoíba – Centro de Hematologia e Hemoterapia da Paraíba hemocentrodaparaiba@yahoo.com.br hemo.pb@bol.com.br	Av. D. Pedro II, nº 1.119, Torre João Pessoa/PB CEP: 58040-013	Tel.: (83) 3218-5690 (83) 3218-7601 Fax: (83) 3218-7610 PABX: (83) 3218-7600
Pernambuco Hemope – Centro de Hematologia de Pernambuco presidencia@hemope.pe.gov.br	Av. Ruy Barbosa, nº 375 Recife/PE CEP: 52011-040	PABX: (81) 3421-5575 Tel.: (81) 3182-4900 (81) 3182-5430 (81) 3182-6063 Fax: (81) 3421-5571
Piauí Hemopi – Centro de Hematologia e Hemoterapia do Piauí	Rua 1º de Maio, nº 235, Centro Teresina/PI CEP: 64001-430	Tel.: (86) 3221-8319 (86) 3221-8320 Fax: (86) 3221-8320
Rio Grande do Norte Hemonorte – Centro de Hematologia e Hemoterapia do Rio Grande do Norte hemodirecaogeral@rn.gov.br	Av. Alexandrino de Alencar, nº 1.800, Tirol Natal/RN CEP: 59015-350	Tel.: (84) 3232-6702 Fax: (84) 3232-6703
Sergipe Hemose (Hemolacen) – Centro de Hematologia e Hemoterapia de Sergipe hemo-se@hemolacen.se.gov.br	Av. Tancredo Neves, s/nº, Centro Administrativo Gov. Augusto Franco Aracaju/SE CEP: 49080-470	Tel.: (79) 3234-6012 (79) 3259-3191 (79) 3259-3195 Fax: (79) 3259-3201
Ceará Hemoce – Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará diretoria@hemoce.ce.gov.br hemoce@hemoce.ce.gov.br	Av. José Bastos, nº 3.390, Rodolfo Teófilo Fortaleza/CE CEP: 60440-261	Tel.: (85) 3101-2273 (85) 3101-2275 Fax: (85) 3101-2307 (85) 3101-2300

NORTE		
INSTITUIÇÃO	ENDEREÇO	TELEFONE/FAX
Acre Hemoacre – Centro de Hemoterapia e Hematologia do Acre hemoacre.saude@ac.gov.br	Av. Getúlio Vargas, nº 2.787, Vila Ivonete Rio Branco/AC CEP: 69914-500	Tel.: (68) 3248-1377 (68) 3228-1494 Fax: (68) 3228-1500 (68) 3228-1494
Amapá Hemoap – Centro de Hemoterapia e Hematologia do Amapá hemogab@hemoap.ap.gov.br hemoap@hemoap.ap.gov.br	Av. Raimundo Álvares da Costa, s/nº, Jesus de Nazaré Macapá/AP CEP: 68908-170	Tel./Fax: (96) 3212-6289
Amazonas Hemoam – Centro de Hemoterapia e Hematologia do Amazonas hemoam@hemoam.am.gov.br presidencia@hemoam.am.gov.br	Av. Constantino Nery, nº 4.397, Chapada Manaus/AM CEP: 69050-002	Tel.: (92) 3655-0100 Fax: (92) 3656-2066
Pará Hemopa – Centro de Hemoterapia e Hematologia do Pará gabinete.hemopa@hotmail.com	Trav. Padre Eutiquio, nº 2.109, Batista Campos Belém/PA CEP: 66033-000	Tel./Fax: (91) 3242-6905 (91) 3225-2404
Rondônia Hemerom – Centro de Hematologia e Hemoterapia de Rondônia fhemerom@fhemerom.ro.gov.br	Av. Circular II, s/nº, Setor Industrial Porto Velho/RO CEP: 78900-970	Tel.: (69) 3216-5490 (69) 3216-5491 (69) 3216-2204 Fax: (69) 3216-5485
Rondônia Policlínica Osvaldo Cruz	Av. Governador Jorge Teixeira, s/nº, Distrito Industrial Porto Velho/RO CEP: 76806-150	Tel.: (69) 3216-5700
Roraima Hemoraima – Centro de Hemoterapia e Hematologia de Roraima hemoraima@yahoo.com.br	Av. Brigadeiro Eduardo Gomes, nº 3.418 Boa Vista/RR CEP: 69304-650	Tel.: (95) 2121-0859 (95) 2121-0861 Fax: (95) 2121-0860
Tocantins Hemoto – Centro de Hemoterapia e Hematologia de Tocantins hemocentro@saude.to.gov.br	301 Norte, conj. 2, lote I. Palmas/TO CEP: 77001-214	Tel.: (63) 3218-3287 Fax: (63) 3218-3284

SUDESTE		
INSTITUIÇÃO	ENDEREÇO	TELEFONE/FAX
Espírito Santo Hemoes – Centro de Hemoterapia e Hematologia do Espírito Santo hemoes@saude.es.gov.br	Av. Marechal Campos, n° 1.468, Maruípe Vitória/ES CEP: 29040-090	Tel.: (27) 3137-2466 (27) 3137-2458 Fax: (27) 3137-2463
Minas Gerais Hemominas – Centro de Hemoterapia e Hematologia de Minas Gerais presid@hemominas.mg.gov.br sepre@hemominas.mg.gov.br	Rua Grão Pará, n° 882, Santa Efigênia Belo Horizonte/MG CEP: 30150-340	Tel.: (31) 3280-7492 (31) 3280-7450 Fax: (31) 3284-9579
Rio de Janeiro Hemorio – Centro de Hemoterapia e Hematologia do Rio de Janeiro diretoria@hemorio.rj.gov.br gabdg@hemorio.rj.gov.br	Rua Frei Caneca, n° 8, Centro Rio de Janeiro/RJ CEP: 20211-030	Tel.: (21) 2332-8620 (21) 2332-8611 (21) 2332-8610 Fax: (21) 2332-9553 (21) 2224-7030
São Paulo Hemorrede de São Paulo hemorrede@saude.sp.gov.br	Rua Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, n° 188, 7° andar, sala 711, Cerqueira César São Paulo/SP CEP: 05403-000	Tel.: (11) 3066- 8303 (11) 3066-8447 (11) 3066-8287 Fax: (11) 3066-8125
São Paulo Fundação Hemocentro – Centro Regional de Hemoterapia de Ribeirão Preto/SP	R. Ten. Catão Roxo, n° 2.501, Monte Alegre Ribeirão Preto/SP CEP: 14051-140	Tel.: (16) 2101-9300

SUL		
INSTITUIÇÃO	ENDEREÇO	TELEFONE/FAX
Paraná Hemepar – Centro de Hemoterapia e Hematologia do Paraná hemepar@pr.gov.br	Travessa João Prosdócimo, n° 145, Alto da Quinze Curitiba/PR CEP: 80060-220	Tel.: (41) 3281-4024 PABX: (41) 3281-4000 Fax: (41) 3264-7029
Santa Catarina Hemosc – Centro de Hemoterapia e Hematologia de Santa Catarina hemosc@fns.hemosc.org.br	Av. Othon Gama d'Eça, n° 756, Praça D. Pedro I, Centro Florianópolis/SC CEP: 88015-240	Tel.: (48) 3251-9741 (48) 3251-9700 Fax: (48) 3251-9742
Rio Grande do Sul Grupo Hospitalar Conceição	Rua Domingos Rubbo, n° 20, 5° andar, Cristo Redentor Porto Alegre/RS CEP: 21040-000	Tel.: (51) 3357-4110
Rio Grande do Sul Hospital de Clínicas (HCC) secretariageral@hcpa.ufrs.br	Rua Ramiro Barcelos, n° 2.350 2° andar, sala 2.235 Porto Alegre/RS CEP: 90035-003	Tel.: (51) 2101-8898 (51) 2101-8317



Impressão e acabamento
Didática Editora do Brasil Ltda-ME





POLÍTICA NACIONAL DE
SANGUE E HEMODERIVADOS



DISQUE SAÚDE
136
Ouvidoria Geral do SUS
www.saude.gov.br

Biblioteca Virtual em Saúde do Ministério da Saúde
www.saude.gov.br/bvs

UF *m* G

NUPAD
FACULDADE DE MEDICINA
UFMG



Ministério da
Saúde

GOVERNO FEDERAL
BRASIL
PÁTRIA EDUCADORA