

UNIVERSIDADE ESTÁCIO DE SÁ

Mario Sant'Anna Santoro

**REDE PÚBLICA DE HEMATOLOGIA E HEMOTERAPIA: O MAPA DO
ATENDIMENTO DO PACIENTE PORTADOR DE DOENÇA FALCIFORME NO
ESTADO DO RIO DE JANEIRO**

**Rio de Janeiro
2010**

Livros Grátis

<http://www.livrosgratis.com.br>

Milhares de livros grátis para download.

Mario Sant'Anna Santoro

REDE PÚBLICA DE HEMATOLOGIA E HEMOTERAPIA: O MAPA DO
ATENDIMENTO DO PACIENTE PORTADOR DE DOENÇA FALCIFORME NO
ESTADO DO RIO DE JANEIRO

Dissertação de Mestrado apresentada à
Banca Examinadora como requisito para
obtenção do grau de Mestre em Saúde da
Família – Universidade Estácio de Sá.
Orientador: Prof. Dr. Haroldo José de
Matos

Rio de Janeiro
2010

DEDICATÓRIA

Este trabalho é dedicado...

... Aos portadores de doenças falciformes e todos os cidadãos que necessitam de atenção e cuidado, buscando integração, qualidade de vida e educação em saúde.

... Aos profissionais que, como eu, acreditam que é possível fazer um Sistema de Saúde Pública de qualidade.

... A minha mulher Delaine – meu grande amor – por toda a sua atenção, carinho, persistência e, sobretudo paciência, não apenas durante a elaboração deste trabalho, mas também na nossa vida.

AGRADECIMENTOS

Aos meus pais Marlene e Maury,

Meus primeiros orientadores, muito obrigado por tudo. A vocês, meu eterno amor e agradecimento.

Aos meus filhos Guilherme e Alexandre,

Que o meu trabalho e esforço sirvam de exemplo em suas vidas. Amo vocês.

Ao Professor Dr. Haroldo de Matos,

Amigo de infância e orientador, obrigado pelos ensinamentos.

À Professora Dra. Claudia Leite de Moraes,

Pela incansável dedicação e suas leituras críticas que, com certeza, fizeram muita diferença neste meu novo caminho.

À Dra. Silva Maia,

Pela sua disponibilidade, apoio e atenção.

À Dra. Vera Marra,

Pela disponibilidade, apoio, atenção e sua história na Hematologia do Rio de Janeiro.

Aos professores do Curso de Mestrado da Universidade Estácio de Sá,

Muito obrigado por todos os ensinamentos e trabalho. Vocês aperfeiçoaram minha visão de mundo.

Aos colegas de Mestrado,

Foi muito boa a nossa convivência, que possamos continuá-la. Vejo vocês nos PSFs da vida!

Ao HEMORIO e, principalmente, sua Diretora Geral, Clarisse Lobo,

Por permitir a realização deste estudo e pelo seu empenho em expandir a rede de hematologia no estado, acreditando numa assistência de qualidade aos portadores de doença falciforme.

À Assessoria da Hemorrede Estadual de Hematologia e Hemoterapia, na figura de Sonia Barros e sua equipe,

Pela ajuda no levantamento das informações necessárias e pelo trabalho exemplar desenvolvido pelo grupo.

À Equipe da Seção de Documentação Médica do HEMORIO,

Obrigado pela disponibilidade de separar todos os prontuários e de, muitas vezes, compartilhar o reduzido espaço de trabalho comigo.

LISTA DE FIGURAS, QUADROS e TABELAS

Figura I	Eritropoese – Diferenciação celular.	p. 20
Figura II	Formação da hemoglobina no citoplasma do eritroblasto.	p. 21
Figura III	Representação esquemática do padrão eletroforético em pH alcalino de neonatos.	p. 23
Figura IV	Representação esquemática do padrão eletroforético em pH alcalino de adultos.	p. 24
Figura V	Coleta de sangue para realização do teste de triagem neonatal.	p. 48
Figura VI	Mapa da HEMORREDE de Hemoterapia e Hematologia do Estado do Rio de Janeiro.	p. 51
Figura VII	Mapa da cidade do Rio de Janeiro com divisão por Área.	p. 76
Figura VIII	Mapa de distribuição de pacientes e ambulatórios de atendimento de portadores de hemoglobinopatias.	p. 89
Quadro I	Composição das hemoglobinas.	p. 22
Quadro II	Sistema de Triagem de Prioridades de Manchester.	p. 58
Quadro III	Sistema de Classificação de Atendimento dos Portadores de Doença Falciforme.	p. 59
Quadro IV	Distribuição Macrorregional de Ambulatórios para Atendimento de pacientes portadores de Hemoglobinopatias no Estado do Rio de Janeiro, considerando a existência de portadores de hemoglobinopatias residentes nos municípios, matriculados no Hemocentro Coordenador no período de janeiro de 2002 a dezembro de 2008.	p. 75
Tabela I	Frequência de pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados no Hemocentro Coordenador no período de 2002 a 2008 por ano de matrícula.	p. 60
Tabela II	Frequência de idade dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados no Hemocentro Coordenador no período de 2002 a 2008.	p. 61
Tabela III	Frequência de idade em meses dos pacientes com menos de 1 ano de idade, com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados no Hemocentro Coordenador no período de 2002 a 2008.	p. 62

Tabela IV	Frequência de idade em anos dos pacientes matriculados no Hemocentro Coordenador no período de 2002 a 2008 por ano.	p. 63
Tabela V	Frequência do sexo entre os pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatias matriculados no Hemocentro Coordenador entre 2002 e 2008.	p. 64
Tabela VI	Diagnósticos das hemoglobinopatias, no período de 2002 a 2008.	p. 64
Tabela VII	Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador, residentes da Região Metropolitana I do Estado do Rio de Janeiro.	p. 67
Tabela VIII	Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador, residentes da Região Metropolitana II.	p. 68
Tabela IX	Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador, residentes no Norte Fluminense.	p. 68
Tabela X	Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador, residentes da Baixada Litorânea.	p. 69
Tabela XI	Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador, residentes do Médio Paraíba.	p. 70
Tabela XII	Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador, residentes na Macrorregião Serrana.	p. 71
Tabela XIII	Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador, residentes na Macrorregião Centro-Sul.	p. 72
Tabela XIV	Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador, residentes no Noroeste Fluminense.	p. 72
Tabela XV	Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador, residentes na Baía da Ilha Grande.	p. 73
Tabela XVI	Localização de Municípios com e sem ambulatório para atendimento de portadores de hemoglobinopatias por macrorregiões do Estado do Rio de Janeiro.	p. 74
Tabela XVII	Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador, residentes no Município do Rio de Janeiro, por Área Programática.	p. 77

Tabela XVII	Frequência de diagnóstico dos pacientes selecionados com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados no Hemocentro Coordenador nos anos de 2007 e 2008.	p. 78
Tabela XIX	Ocorrência de encaminhamentos para outras especialidades, no período de 2007 a 2009, entre os pacientes matriculados nos anos de 2007 e 2008.	p. 79
Tabela XX	Principais especialidades médicas encaminhadas.	p. 80
Tabela XXI	Classificação de risco dos atendimentos realizados no setor de emergência do Hemocentro Coordenador aos pacientes selecionados com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados no ano de 2007 e 2008.	p. 81
Tabela XXII	Caracterização das principais queixas dos pacientes selecionados com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados no ano de 2007 e 2008.	p. 82
Tabela XXIII	Diagnósticos clínicos mais frequentes dos pacientes selecionados com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados no ano de 2007 e 2008.	p. 83
Tabela XXIV	Frequência de desfechos dos atendimentos realizados no setor de emergência do Hemocentro Coordenador aos pacientes selecionados com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados no ano de 2007 e 2008, até dezembro de 2009.	p. 84
Tabela XXV	Tempo de permanência dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador nos anos de 2007 e 2008, atendidos no setor de emergência.	p. 84
Tabela XXVI	Desfecho do período de internação dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador nos anos de 2007 e 2008.	p. 85
Gráfico I	Número de pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados no Hemocentro Coordenador no período de 2002 a 2008.	p. 60
Gráfico II	Comparação entre número total de pacientes menores de 1 ano de idade e o total de pacientes matriculados no Hemocentro Coordenador, no período de 2002 a 2008.	p. 62
Gráfico III	Pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados no Hemocentro Coordenador no período de 2002 a 2008, por faixa etária.	p. 63
Gráfico IV	Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados no Hemocentro Coordenador no período de 2002 a 2008, por diagnóstico específico e sexo.	p. 65

Gráfico V	Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia, pelos 10 municípios de residência com maior número de matriculados no Hemocentro Coordenador no período de 2002 a 2008.	p. 66
Gráfico VI	Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados no Hemocentro Coordenador no período de 2002 a 2008, por macrorregião do Estado do Rio de Janeiro.	p. 66
Gráfico VII	Distribuição de idade (por ano) dos pacientes selecionados com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados no Hemocentro Coordenador no ano de 2007 e 2008.	p. 77
GráficoVIII	Distribuição das consultas ambulatoriais realizadas no Hemocentro Coordenador aos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados nos anos de 2007 e 2008.	p. 79
Gráfico IX	Distribuição por classificação de risco, dos atendimentos emergenciais realizados no Hemocentro Coordenador aos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados nos anos de 2007 e 2008.	p. 81
Gráfico X	Distribuição dos diagnósticos clínicos dos pacientes matriculados nos anos de 2007 e 2008, atendidos no Setor de Emergência do Hemocentro Coordenador do estado do Rio de Janeiro, no período de janeiro de 2007 a dezembro de 2009.	p. 83
Gráfico XI	Número de pacientes atendidos no Setor de Emergência que necessitaram de transfusão de concentrado de hemácias.	p. 85

SUMÁRIO

Apresentação	p. 12
1. Introdução	p. 14
1.1 - Problematização	p. 14
1.2 – Objetivos	p. 16
1.2.a – Objetivo Geral	p. 16
1.2.b – Objetivos Específicos	p. 16
1.3 – Relevância e Justificativa	p. 17
2. Revisão de Literatura	p. 18
2.1 – Conhecendo a Doença Falciforme	p. 18
2.1.a – Genética molecular das hemoglobinopatias e as variantes falcêmicas	p. 19
2.1.b – Diagnóstico laboratorial das hemoglobinopatias	p. 22
2.1.c – Quadro clínico das hemoglobinopatias mais prevalentes no Brasil	p. 24
2.2 – A Política de Saúde Pública Brasileira e a Atenção à Doença Falciforme	p. 34
2.2.a – Política de Saúde: O SUS e a ESF	p. 34
2.2.b – A ESF e a Rede Assistencial de Saúde	p. 38
2.2.c – Doença Falciforme – uma doença de três níveis de assistência	p. 43
2.2.d – Doença Falciforme – Atenção Básica e Educação em Saúde	p. 52
2.2.e – Doença Falciforme – Atenção Secundária e Terciária	p. 54
3. Metodologia	p. 56
3.1 – A população de estudo	p. 56
3.2 – Acompanhamento dos pacientes	p. 57
4. Resultados	p. 60
4.1 – Caracterização demográfica e perfil clínico da população estudada	p. 60
4.2 – Distribuição geográfica da população estudada	p. 65
4.3 – Distribuição geográfica da população e da rede assistencial	p. 73
4.4 – Apresentação dos resultados referentes aos anos de 2007 e 2008	p. 77
4.4.a – Dados sócio-demográficos	p. 77
4.4.b – Necessidades Assistenciais - Atendimento Ambulatorial	p. 78

4.4.c - Necessidades Assistenciais - Atendimento Emergencial	p. 80
5. Discussão	p. 86
6. Conclusão	p. 93
7. Referências bibliográficas	p. 94
Anexo I - A distribuição dos bairros do município nas 5 áreas programáticas, concentração de pacientes por AP e localização das Unidades da ESF.	p. 99
Apêndice 1 – Parecer CEP HEMORIO	p. 103

RESUMO

A doença falciforme é a doença genética de maior prevalência no Brasil, constituindo-se em um problema de saúde pública. Apesar da sua grande relevância epidemiológica e das políticas de saúde que visam a descentralização do atendimento dos portadores, a assistência destes no Rio de Janeiro é concentrada nos centros especializados, o que implica no deslocamento oneroso e desgastante de pacientes dos seus municípios de residência para o município do Rio de Janeiro, sede do Hemocentro Coordenador do estado. Tendo a Hemorrede de Hematologia e Hemoterapia do Estado do Rio de Janeiro como objeto de estudo, enfocando o atendimento dos pacientes com doença falciforme, este trabalho tem como objetivo geral caracterizar os casos de doenças falciformes matriculados no Hemocentro Coordenador do Estado do Rio de Janeiro no período de janeiro de 2002 a dezembro de 2008, discutindo o perfil da necessidade assistencial deste grupo de pacientes. Trata-se de um estudo desenvolvido em três etapas: (1) diagnóstico do perfil sócio-demográfico dos pacientes; (2) avaliação espacial da oferta de serviços da Hemorrede Estadual de Hematologia e Hemoterapia e distribuição dos casos de doença falciforme e (3) análise do perfil clínico-assistencial, através do estudo de caso seriado e utilização do Sistema de Classificação de Atendimento dos Portadores de Doença Falciforme (adaptação do Sistema de Triagem de Prioridades de Manchester). No período de 2002 a 2008 foram matriculados 1456 pacientes no Hemocentro Coordenador. A média de idade foi de 6,96 anos, sendo que 54,1% dos pacientes tinham menos de 1 ano de idade. Ao se analisar o perfil clínico, verificou-se que todos utilizaram os serviços ambulatoriais e que 63,7% dos atendimentos no setor de emergência do Hemocentro Coordenador não caracterizavam em atendimentos emergenciais. Conclui-se que a Hemorrede de Hematologia do Estado do Rio de Janeiro vem se expandindo, porém ainda insuficientemente para suportar a demanda. Para promover a expansão desta rede, é preciso criar estratégias de adesão dos pacientes, de envolvimento de profissionais de saúde e de gestores; com a alternativa de inclusão de Unidades Básicas de Saúde e da Estratégia Saúde da Família na atenção a estes pacientes e seus familiares.

ABSTRACT

Sickle cell disease is the most prevalent genetic disorder in Brazil, configuring a clear-cut public health problem. Despite its epidemiologic relevance and existing public health policies towards decentralization, care of the patient is still concentrated in a specialized tertiary Center. Thus implies that patients have to travel long distances in some occasions to come to Rio de Janeiro, where the coordinator site is located. The travel is sometimes tiresome and expensive. The main objective of this thesis, whose focus is the organization of services of Hematology and Hemotherapy in Rio de Janeiro state, is to study the characteristics of patients attending the Coordinator Center, from January 2002 to December 2008. Additionally, it is discussed the assistance needs of this group of patients. This study was performed in three stages. The first one showed the sociodemographic profile of the patients; the second one pointed to spatial distribution of the services devoted to Hematology/Hemotherapy in the state of Rio de Janeiro; and the third was the study of a case series selected at random from those attending the Coordinator Center from January 2007 to December 2008. This case series pursued to characterize the needs for assistance, adapted from the Priority Screening System, from Manchester. In the whole period of the study (from 2002 to 2008), 1456 patients have been accrued at the Coordinator site. The mean age was 6,96 years, and 54,1% of them were under one year old. When the case series was concerned, it was observed that all patients attended ambulatory care. It was also shown that 63,7% of "emergent" cases were not at all "emergent". The conclusion of this study was that the organization of services in the Hematology Field in Rio is expanding, but not in a sufficiently. New strategies are required to make patients adherent to their care, and these should involve primary health care, and specially Brazil's Family Health Strategy.

Apresentação

Minha formação e atuação profissional sempre estiveram voltadas para a assistência terciária. Nos mais de vinte anos que atuo como médico, tive uma pequena – e quase traumática – experiência na assistência básica, atuando no antigo UMAMP (Unidade Municipal de Atendimento Médico Primário) Hamilton Land na Cidade de Deus, em Jacarepaguá – Rio de Janeiro, numa comunidade carente e muito marcada pelo abandono e violência.

Após esta experiência de cerca de quatro anos, enveredei-me pela área de Hemoterapia e Hematologia, primeiro trabalhando em Serviços de Hemoterapia, também conhecidos como Bancos de Sangue e, após minha especialização, prestei concurso público em 1990 para o Hemocentro Coordenador do Rio de Janeiro – HEMORIO.

O HEMORIO é uma instituição pública da esfera estadual e é reconhecido nacional e internacionalmente pela sua qualidade técnica assistencial. É centro de referência no atendimento de doenças onco-hematológicas, coagulopatias e hemoglobinopatias e, como centro de referência, recebe pacientes oriundos de todos os municípios do estado do Rio de Janeiro. Também é o responsável pela coordenação da Hemorrede Estadual de Hemoterapia e Hematologia.

No atendimento aos pacientes com Hemoglobinopatias e, principalmente, no que se refere aos pacientes portadores de doença falciforme, o HEMORIO presta assistência ambulatorial em diversas especialidades médicas, assistência de equipe multiprofissional, além de assistência hemoterápica de alta complexidade, como a realização de aféreses e exsanguineotransfusão.

Em busca de atendimento de excelência, diversos pacientes se deslocam de seus municípios de origem para serem atendidos na instituição. E este número de pacientes portadores de hemoglobinopatias vem crescendo à medida que expande a cobertura do programa de triagem neonatal, que inclui a pesquisa de hemoglobinas anormais, além de fenilcetonúria e hipotireoidismo congênito em recém-nascidos.

Certa manhã, ao chegar para trabalhar, vi diversos carros estacionados próximos da entrada do hospital. Chamou-me a atenção o fato destes automóveis oficiais pertencerem a diversas prefeituras, inclusive de municípios teoricamente que contam com boa rede assistencial e que possuem ambulatório para atendimento de portadores de hemoglobinopatias. Comecei, empiricamente, a observar o município

de residência dos pacientes que estavam sob meus cuidados. Percebi que muitos se deslocavam por muitas horas apenas para terem atendimentos ambulatoriais.

Questionei-me qual seria a razão deste deslocamento, que é desconfortável e oneroso, não só para o paciente e seus familiares, mas para as próprias prefeituras. Seria um problema de rede assistencial?

No intuito de desenvolver um trabalho com enfoque em rede assistencial e de referência e contra-referência, busquei uma instituição que desenvolvesse esta linha de pesquisa. Encontrei a UNESA – Universidade Estácio de Sá e seu programa de mestrado profissional em Saúde da Família. Ingressei então na Linha de Pesquisa: Organização, gestão e avaliação dos Serviços Básicos de Saúde.

Desta experiência surgiu mim um novo olhar, com um entrelaçamento e reorganização de idéias, com uma nova forma de ver o individual a partir do coletivo (e vice-versa) e uma maneira de pensar na rede assistencial e na qualidade de vida dos pacientes e seus familiares.

Não foi simples aguçar o olhar da assistência terciária e especializada, como tenho certeza que não foi simples me convencer que um médico especialista e com experiência em alta complexidade poderia desenvolver um trabalho pautado na Estratégia Saúde da Família.

Este estudo, que ora apresento foi realizado através da análise do perfil sócio-demográfico da população composta por pacientes matriculados no Hemocentro Coordenador no período de 2002 a 2008, comparando com a rede assistencial de Hematologia, desenvolvo uma discussão que tem como base a hipótese de que este paciente se desloca principalmente porque a rede não atende a distribuição geográfica de casos.

Os resultados nos fazem pensar não só no desenho da rede, mas em todo planejamento que envolve o cuidado aos pacientes portadores de hemoglobinopatias.

Foi daí que iniciei esta nova trajetória, fecundada com o simples propósito de desenhar a rede assistencial e que, ao nascer, traz um corpo maior, que ainda é semente, na medida em que suscita discussões e que se mostra capaz de gerar novas idéias e subsidiar estratégias de atenção ao portador de doença falciforme.

1. INTRODUÇÃO

⇒ 1.1 – PROBLEMATIZAÇÃO

A doença falciforme é a doença genética de maior prevalência no Brasil. É predominante entre negros e pardos e distribui-se heterogeneamente, sendo mais comum no nordeste. No sudeste, a prevalência média de heterozigotos é de 2%, valor que sobe a 6--10% quando se observa somente a população negra, o que se traduz em cerca de 2 milhões de portadores do gene HbS e estima-se o nascimento de 700-1000 novos casos anuais Brasil. “Portanto, as doenças falciformes são um problema de saúde pública no país.” (BRASIL, 2002; BRASIL, 2006).

Apesar desta relevância epidemiológica e do empenho de alguns profissionais, órgãos e políticas de saúde no Rio de Janeiro em descentralizar o atendimento destes pacientes, a grande parte ainda é acompanhada apenas nos centros de referência.

Durante os últimos dez anos da minha atividade profissional, tenho me deparado com inúmeros pacientes com anemia falciforme que se deslocam dos seus municípios de domicílio em busca de atendimento especializado na capital.

A maioria dos atendimentos se restringe ao acompanhamento clínico ambulatorial que não necessita da estrutura de um centro de atendimento terciário especializado e poderia ser realizado em ambulatórios próximos ao domicílio dos pacientes.

Este deslocamento é oneroso para o paciente, para a prefeitura e para a sociedade. O centro especializado acaba por receber mais pacientes que a sua capacidade de funcionamento permite, atinge os limites de seu custo operacional, tem a necessidade de aumentar os serviços de apoio e muitas vezes não absorve os casos que, em função da gravidade, deveriam ser atendidos neste centro.

Em 2006, o Ministério da Saúde lançou a Política Nacional de Saúde Integral à População Negra. Esta política foi baseada nos princípios constitucionais, que incluem os princípios da cidadania, da dignidade da pessoa humana, do repúdio ao racismo e da igualdade de direitos. (BRASIL, Constituição Federal, Arts. 1º, 3º, 4º e 5º, 1988)

De acordo com a Lei 8080 de 19/09/1990, Art. 2º, §1º, respectivamente, “a saúde é um direito fundamental do ser humano, devendo o Estado prover as

condições indispensáveis pelo seu pleno exercício” e “o dever do Estado de garantir a saúde consiste na reformulação e execução de políticas econômicas e sociais que visem à redução de riscos de doenças e outros agravos no estabelecimento de condições que assegurem o acesso universal e igualitário às ações e aos serviços para a sua promoção, proteção e recuperação”.

A Resolução SES 1687 de 11/09/2001, estabeleceu a agenda que serviu como base para a elaboração do Plano Estadual de Saúde do Rio de Janeiro, determinando o eixo que define as ações prioritárias a serem executadas pela Secretaria Estadual de Saúde (SES) até julho de 2002. As áreas que já possuíam um planejamento estruturado foram apresentadas nesta resolução, pois já tinham seus compromissos e metas pactuadas com a SES, dentre elas a Assistência em Hematologia e Hemoterapia, que tem como objetivo a expansão e interiorização da rede de Hematologia e Hemoterapia, garantindo sangue e componentes em quantidade e qualidade para as transfusões seguras e atendimento hematológico à população. Uma dessas ações é o Programa Primeiros Passos, um programa de triagem neonatal que inclui a pesquisa de hemoglobinopatias hereditárias, além de fenilcetonúria e hipotireoidismo e que teve seu início em agosto de 2000, mesmo antes da lei em 07/2001.

Um estudo publicado na Revista Panamericana de Salud Pública descreve os principais resultados do programa de triagem neonatal para doença falciforme do Estado do Rio de Janeiro nos primeiros 15 meses de seu funcionamento (agosto de 2000 a novembro de 2001) (LOBO et al, 2003). Foram triadas 99.280 crianças, dentre as quais 4.666 (4,7%) possuíam traço falciforme e 83 (0,08%) foram casos de crianças portadoras de doença falciforme. Destas, 82 crianças permanecem em acompanhamento e 15 necessitaram de transfusão sanguínea. Estes dados demonstram que a prevalência de indivíduos heterozigotos portadores de Hb S em nosso estado é bastante superior à da região sudeste.

A Hemorrede de Hemoterapia do Estado do Rio de Janeiro é composta por 01 hemocentro coordenador, 04 hemocentros regionais, 21 núcleos de hemoterapia, 01 unidade de coleta e transfusão e 60 agências transfusionais distribuídas nas 9 macro-regiões. A rede de hematologia é formada por 26 ambulatórios de atendimento à doença falciforme, 10 de atendimento de coagulopatia e 14 serviços de hematologia, sendo 13 no município do Rio de Janeiro e 01 em Niterói. As regiões da Baía da Ilha Grande e Centro-Sul não são contempladas por nenhum tipo

de atendimento hematológico para doença falciforme e as demais unidades estão distribuídas heterogeneamente no estado.

A disposição das unidades que compõem a Hemorrede do Estado do Rio de Janeiro depende da vontade política e do investimento de recursos (financeiros, tecnológicos e humanos) de municípios, do estado e até do governo federal. Sendo assim, apesar da notória organização e do esforço do Hemocentro Coordenador em estimular a expansão desta rede e em dar suporte técnico-científico, ainda há o deslocamento de pacientes de diversos municípios do estado para atendimento centralizado.

Ao escolher a Hemorrede de Hematologia e Hemoterapia do Estado do Rio de Janeiro como objeto de estudo deste trabalho, com enfoque no atendimento de pacientes com doença falciforme, levanto a seguinte hipótese: o deslocamento dos pacientes é estimulado porque a expansão da rede de hematologia e hemoterapia do estado do RJ não acompanha a localização geográfica da população portadora de doença falciforme.

⇒ **1.2 – OBJETIVOS**

1.2.a – Objetivo Geral

Caracterizar os casos de doença falciforme matriculados no Hemocentro Coordenador no Estado do Rio de Janeiro no período de janeiro de 2002 a dezembro de 2008, discutindo o perfil da necessidade assistencial deste grupo de pacientes.

1.2.b – Objetivos Específicos

1. Traçar o perfil sócio-demográfico dos portadores de doença falciforme diagnosticados pelo programa de triagem neonatal e demais portadores de doença falciforme matriculados no período de janeiro de 2002 a dezembro de 2008 no Hemocentro Coordenador do Estado do Rio de Janeiro.

2. Avaliar a relação espacial entre a Hemorrede de Hemoterapia e Hematologia do Estado do Rio de Janeiro e os novos casos de anemia falciforme diagnosticados pelo programa de triagem neonatal e os demais portadores de doença falciforme matriculados no período de 2002 a 2008 no Hemocentro Coordenador do Estado do Rio de Janeiro.
3. Caracterizar o perfil da necessidade assistencial dos portadores de doença falciforme matriculados no Hemocentro Coordenador do Estado do Rio de Janeiro no período de janeiro de 2007 a dezembro de 2008.

⇒ 1.3 – RELEVÂNCIA E JUSTIFICATIVA

As hemoglobinopatias hereditárias estão incluídas entre as doenças genéticas mais frequentes nas populações humanas e na medida em que as doenças infecciosas e a desnutrição vão sendo controladas, as hemoglobinopatias vêm emergindo como um dos mais importantes problemas de Saúde Pública dos países do Terceiro Mundo. (COMPRI et al, 1996).

Considerando a relevância da doença falciforme como uma questão de saúde pública no Brasil, que merece ser acolhida e cuidada em todos os níveis de atenção de saúde, este trabalho poderá servir de subsídio para o estudo e planejamento do desenvolvimento da Hemorrede de Hematologia e Hemoterapia do Estado do Rio de Janeiro, de forma que a expansão da rede proporcione melhor acessibilidade do paciente ao atendimento adequado, próximo de seu domicílio, minimizando o desgaste físico e emocional, diminuindo o custo assistencial e estimulando o crescimento desta rede para além-muros das unidades especializadas.

Este trabalho poderá demonstrar que a Estratégia Saúde da Família pode ser utilizada como ferramenta importante na atenção deste grupo de pacientes, principalmente na atenção da família, considerando que a doença falciforme, pelo seu caráter genético e social, envolve o grupo familiar no cuidado do portador, sendo fundamentais as práticas de promoção de saúde, educação e prevenção de agravos, além do monitoramento da adesão ao tratamento dos pacientes que necessitam da assistência especializada em função da gravidade da sua doença. Desta forma, este trabalho poderá se transformar no passo inicial para a maior

integração das unidades básicas de saúde à rede de atenção aos portadores de doença falciforme.

II – Revisão de Literatura

2. APROXIMAÇÃO COM O TEMA

⇒ 2.1 – CONHECENDO A DOENÇA FALCIFORME

Doença falciforme é um termo genérico usado para determinar um grupo de alterações genéticas caracterizadas pela presença da hemoglobina S (Hb S). Dentre estas alterações está a anemia falciforme – forma homocigota da Hb S (Hb SS) – e as interações com as síndromes talassêmicas e outras hemoglobinas variantes com a Hb S. (NAOUM, 1997)

Em função da miscigenação da população brasileira, houve disseminação dos genes que dão origem às hemoglobinas variantes e determinam doenças como hemoglobinopatias e talassemias. (MELO-REIS et al, 2006; RUIZ, 2007; NAOUM, 1997; ZAGO e PINTO, 2007). As hemoglobinopatias mais prevalentes no Brasil são as relacionadas com a presença das hemoglobinas S e C, que são capazes de produzir doença quando em homocigose (Hb SS e Hb CC) ou em dupla heterocigose (Hb SC), com manifestações clínicas de gravidade variável. (LOBO et al, 2007)

Apesar da existência de centenas de hemoglobinopatias hereditárias, apenas três delas exigem a implantação de programas de saúde pública no Brasil: a hemoglobina S e a hemoglobina C, pela alta frequência entre afro-descendentes apresentam importância nacional, e a talassemia beta, pela alta frequência entre os descendentes de italianos, com importância regional. (RAMALHO et al, 1999)

A causa da alteração hemoglobínica é a substituição do ácido glutâmico por uma valina na posição 6 do segmento A da cadeia beta – $\alpha_2\beta_2$ –, cujos genes α são normais ($\alpha\alpha$), mas os genes β são do tipo β^S ($\beta^S\beta^S$). Essa modificação, que dá origem à Hb S, faz com que a hemoglobina se polimerize quando exposta à baixas tensões de oxigênio, formando estruturas filamentosas (polímeros de desoxi-hemoglobina – desoxiHb S), que modificam a morfologia dos eritrócitos, que assumem forma de foice.

2.1.a - Genética molecular das hemoglobinas e as variantes falcêmicas

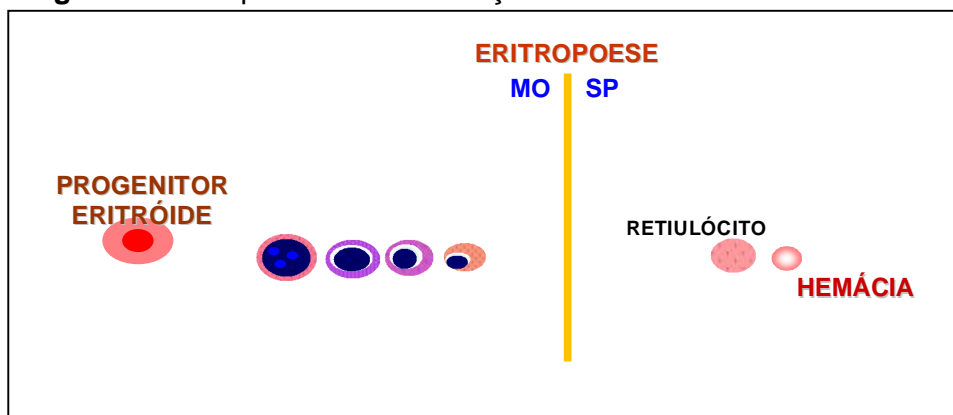
O eritrócito (hemácia) é uma célula em forma de disco bicôncavo com cerca de 7 μ de diâmetro. Sua diferenciação se dá a partir da célula pluripotente, tendo como fases intermediárias o proeritroblasto, o eritroblasto basófilo, o policromatófilo, o eritroblasto ortocromático, os reticulócitos e, por fim, o eritrócito. A produção dos eritrócitos (Figura I) na medula óssea é regulada, principalmente, pelo nível de oxigenação dos tecidos. A diminuição na oferta de oxigênio aos tecidos estimula a produção de eritropoetina (nos rins), que tem papel fundamental na eritropoese, atuando de modo complexo no estímulo à proliferação e amadurecimento das células indiferenciadas medulares, estimula a síntese da hemoglobina e aumenta a taxa de reticulócitos no sangue, reduzindo o tempo de amadurecimento dos eritroblastos medulares. (LORENZI, 2006)

No interior do eritrócito encontra-se a hemoglobina, que é uma substância com peso molecular de 64.500 dáltons, pigmentada e formada por duas partes: uma porção que contém ferro – denominada heme –; e uma porção protéica – denominada globina. Sua principal função é promover a absorção, o transporte e a liberação do oxigênio aos tecidos.

A síntese da hemoglobina se dá no citoplasma dos eritroblastos, onde o heme é sintetizado na mitocôndria, enquanto as cadeias de globina se formam nos ribossomos específicos do citoplasma (Figura II). (LORENZI, 2006)

A genética das hemoglobinas é mediada por grupos de genes localizados nos cromossomos 11 e 16. Considera-se cada cromossomo como uma estrutura composta por milhões de elementos básicos, constituídos especialmente por quatro bases nitrogenadas (adenina, citosina, guanina e timina), açúcares e fosfatos, que se ligam formando uma dupla hélice, cuja estrutura química é chamada de ácido desoxirribonucléico (DNA). No cromossomo 11 estão os genes do tipo beta e no cromossomo 16 está o grupamento dos genes do tipo alfa. Todos os seres humanos são diplóides e possuem dois cromossomos 11 e dois cromossomos 16, cada um dos genes herdados dos genitores. (NAOUM, 1997).

Figura I – Eritropoese – Diferenciação celular.



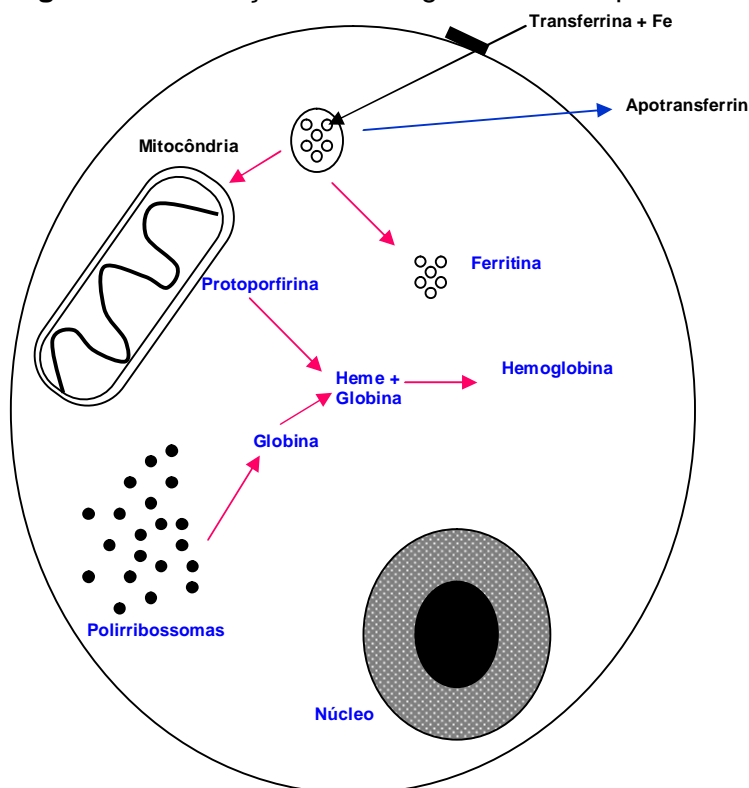
Fonte: Santoro, Mario S. - Aula – Hemograma. Curso de especialização em Enfermagem em Hemoterapia e Hematologia. Universidade Estácio de Sá / HEMORIO, maio, 2008.

As diferenças existentes entre as hemoglobinas sintetizadas durante o desenvolvimento do indivíduo servem para preencher as diferentes necessidades de oxigênio destas diversas fases. Algumas hemoglobinas existentes durante a vida embrionária e fetal desaparecem após o nascimento, como, por exemplo, no período fetal surge a hemoglobina F (Hb F), que vai desaparecendo após o nascimento. Essas mudanças correspondem à ativação e à inativação simultâneas dos genes responsáveis pela síntese de várias cadeias de globina. (LORENZI 2006)

As hemoglobinas anormais (variantes) aparecem como resultado de mutações que afetam os genes alfa, beta, gama ou delta da globina. Como consequência, as cadeias de globina se formam de modo anormal, perturbando a função desempenhada pela hemoglobina. (ZAGO, 2004)

Algumas das mutações que afetam os genes de globinas são as alterações genéticas frequentes no ser humano, sendo que apenas uma parcela delas é grave a ponto de causar consequências clínicas e doença. Na maior parte das vezes, a mutação tem apenas interesse bioquímico ou antropológico, sem relevância médica. Assim sendo as hemoglobinopatias constituem um grupo de doenças, de natureza genética, em que existe alteração da parte globínica da hemoglobina, sendo que as de maior importância clínica são aquelas que envolvem anomalias dos genes das cadeias alfa e beta. (ZAGO, 2004)

Figura II – Formação da hemoglobina no citoplasma do eritroblasto



Fonte: Lorenzi, T. F. Manual de Hematologia: Propedêutica e Clínica. 4ª ed. RJ: Guanabara Koogan, 2006, p. 60.

A maioria das hemoglobinas variantes se deve a troca de um aminoácido, resultante da substituição de uma base nitrogenada por outra. Quando um determinado gene apresenta esta substituição de suas bases nitrogenadas, a molécula de hemoglobina formada possuirá características bioquímicas alteradas em relação às hemoglobinas normais.

A hemoglobina S (Hb S) é o resultado de uma mutação no gene beta da globina, com a substituição do ácido glutâmico pela valina na posição 6 da cadeia beta. Essa troca abala estruturalmente a hemoglobina, além de alterar o potencial iônico (pI) da Hb S, tornando-a carregada menos negativamente e com menor mobilidade, quando comparada a hemoglobina A normal (Hb A), em eletroforese alcalina. (NAOUM, 1997)

Essa alteração estrutural da Hb S possibilita que, em situações de desoxigenação, esta hemoglobina se organize em longos polímeros de filamentos duplos, formando feixes de “cristais” dentro das hemácias, alterando a morfologia desta célula, dando à hemácia uma forma alongada conhecida como “hemácia em foice”, “afoçada” ou “falcizada”. (NAOUM, 1997; ZAGO e PINTO, 2007)

Quadro I – Composição das hemoglobinas

Hemoglobina	Cadeia de globina		Número de Aminoácidos
Hb A	2 alfas e 2 betas	$\alpha_2\beta_2$	Cadeias α = 141 aminoácidos Cadeias β , δ e γ = 146 aminoácidos
Hb A ₂	2 alfas e 2 deltas	$\alpha_2\delta_2$	
Hb F	2 alfas e 2 gamas	$\alpha_2\gamma_2$	

Adaptado de Lorenzi, T. F. Manual de Hematologia: Propedêutica e Clínica. 4ª ed. RJ: Guanabara Koogan, 2006, p. 60-65

A hemoglobina C é uma variante causada pela substituição de um aminoácido de carga negativa (ácido glutâmico) por outro de carga positiva (lisina) na posição 6 da cadeia beta., que provoca alteração da mobilidade da hemoglobina e de sua solubilidade. (NAOUM, 1997)

Existem outras hemoglobinas variantes que foram descobertas, de acordo com Naoum (1997), em estudos populacionais ou pela coincidência de estarem associadas à Hb S, destacando-se as hemoglobinas D, E, J e I, encontradas na população brasileira. Tais hemoglobinas apresentam pouca importância clínica, tendo relevância somente quando em heterozigose com a Hb S.

2.1.b – Diagnóstico laboratorial das hemoglobinopatias

O diagnóstico laboratorial das hemoglobinopatias baseia-se nos achados do hemograma, na prova de falcização dos eritrócitos e na eletroforese de hemoglobina.

O hemograma mostra a presença de anemia e pode revelar aumento de leucócitos e de plaquetas. Há alterações qualitativas dos eritrócitos, como policromasia, poiquilocitose, anisocitose, pontuação basófila, presença de corpúsculos de Howell-Jolly, eritroblastos circulantes e hemácias em alvo. Também é freqüente o achado de hemácias alongadas.

O diagnóstico diferencial entre a forma homozigótica (Hb SS) e heterozigótica (Hb AS), bem como a observação de associação com outras hemoglobinas variantes é feito através do teste de falcização e da eletroforese de hemoglobina. (LORENZI, 2006)

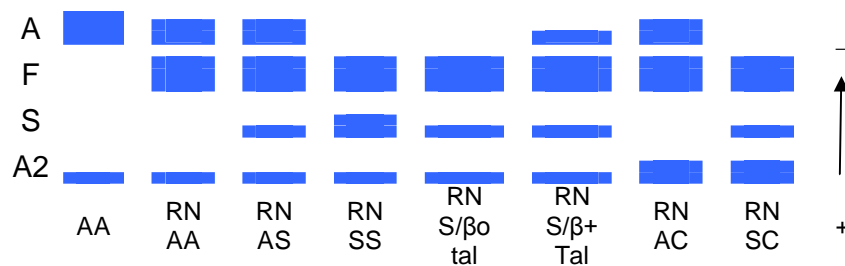
O Ministério da Saúde (Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciformes. Brasília: ANVISA, 2002), sugere a seguinte metodologia para o

diagnóstico de doenças falciformes: eletroforese alcalina em acetato de celulose, eletroforese ácida em agar ou agarose, teste de solubilidade, dosagem de hemoglobina fetal, dosagem de hemoglobina A₂, hemograma completo. Sendo a focalização isoelétrica utilizada para os testes de triagem (Figuras III e IV).

Segundo Naoum e Bonini-Domingos (2007) a falta de conhecimento científico e técnico para efetuar o estudo das hemoglobinopatias, de informações sobre a suspeita clínica do paciente, de informações relativas ao eritrograma e, em especial, dos índices hematimétricos, além da possibilidade de realizar a repetição dos exames do paciente e dos pais do paciente, são fatores que, juntos ou isolados, dificultam o diagnóstico clínico da doença falciforme fundamentado no diagnóstico laboratorial.

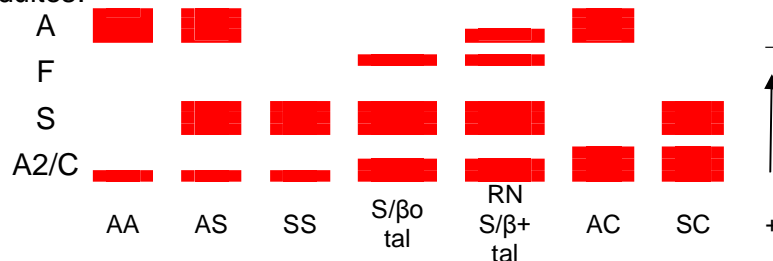
A possibilidade da Hb S ocorrer em homozigose ou em diferentes tipos de associação, como na interação com talassemia beta (Hb S/Beta Tal.), com talassemia alfa ou em heterozigose Hb SC e Hb SD necessita de métodos complementares (eletroforese em ágar ácido, dosagem de Hb Fetal (Hb F), pesquisa de Hb H, etc) e do eritrograma, já que nos casos de Hb F elevada por tratamento de anemia falciforme com hidroxiuréia e persistência hereditária de Hb F elevada, os índices hematimétricos (VGM e HCM) podem estar normais enquanto que na Hb S/Beta talassemia há diminuição destes índices e nestes casos os exames dos pais do paciente seriam de grande valia.

Figura III – Representação esquemática do padrão eletroforético em pH alcalino de neonatos



Fonte: Brasil. ANVISA. Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciformes. Brasília: ANVISA, 2002. p. 24.

Figura IV – Representação esquemática de eletroforese de hemoglobina em pH alcalino de adultos.



Fonte: Brasil. ANVISA. Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciformes. Brasília: ANVISA, 2002.p. 25.

2.1.c – Quadro clínico das Hemoglobinopatias mais prevalentes no Brasil

- Anemia Falciforme (Hb SS)

A alteração hemoglobínica pela substituição do ácido glutâmico por uma valina na posição 6 do segmento A da cadeia beta dá origem à Hb S, faz com que a hemoglobina se polimerize quando exposta a baixas tensões de oxigênio, formando estruturas filamentosas (polímeros de desoxi-hemoglobina – desoxiHb S), que modificam a morfologia dos eritrócitos, que assumem forma de foice. As hemácias em forma de foice são mais rígidas e tendem a ficarem estagnadas em órgãos em que a circulação é mais lenta. Em conseqüência, formam-se verdadeiros trombos, que levam a enfarte do tecido adjacente. As oclusões vasculares levam á fenômenos dolorosos muito intensos.

Vários fatores influenciam o grau de polimerização da desoxiHbS nos eritrócitos: a porcentagem de Hb S intracelular (% de Hb S e % de Hb não-S), o grau de desidratação celular, a concentração de hemoglobina corpuscular média (CHCM), o tempo de trânsito do eritrócito na microcirculação, o pH do meio, o espaço de tempo durante o qual a Hb S permanece desoxigenada, entre outros. (BRASIL, 2002)

Além do distúrbio na deformabilidade celular, que altera as propriedades de fluxo das células vermelhas na microcirculação, a polimerização da Hb S causa também alterações na membrana celular. Após repetidos episódios de falcização e de desfalcização, as células formadas tendem a perder K⁺ e água, tornando-se desidratadas. Isso resulta em aumento da concentração da hemoglobina corpuscular média (CHCM) com provável aumento na polimerização. A membrana da célula vermelha torna-se alterada, assumindo uma conformação rígida e anormal, constituindo-se de células irreversivelmente falcizadas. (BRASIL, 2002, p. 16-7)

Em consequência destas alterações, os eritrócitos são sequestrados e prematuramente destruídos pelo sistema monocítico fagocitário. Desta forma, de acordo com Naoum (1997), há duas características fisiopatológicas importantes na doença falciforme: a anemia hemolítica crônica e a vasclusão.

Um aspecto importante a ser considerado na apresentação clínica da anemia falciforme é que a alteração causada pela elevação da viscosidade intra-eritrocitária e de todo o sangue circulante, pela hipóxia e rigidez dos eritrócitos provocada pela polimerização da Hb S, pela acidose induzida pela perda de eletrólitos e pela elevação da expressão dos receptores de adesividade da superfície eritrocitária, levam a adesão dos eritrócitos uns aos outros e ao endotélio vascular, causando obstrução e isquemia. Esta obstrução vascular, seguida de reações inflamatórias, causa mais hipóxia e acidose e, conseqüentemente, mais adoecimento, a chamada crise falcêmica - *vicious cycle of sickle cell disease*. (VERDUZCO, NATHAN, 2009)

As manifestações clínicas da anemia falciforme e seus possíveis agravos são causados pelos fenômenos vasclusivos e tem graus diferentes de gravidade. Tais manifestações variam de acordo com fatores genéticos, de alimentação, de acesso ao tratamento e ambientais. Dentre estas alterações temos:

a) Alteração de crescimento e desenvolvimento - É indiscutível o impacto da doença falciforme no crescimento e desenvolvimento da criança e do adolescente. As anormalidades incluem déficits precoces no peso e estatura, atraso na maturação sexual e prejuízo no desempenho escolar. A etiologia destas alterações envolve vários fatores como função endócrina, nutrição, taxa metabólica basal e níveis de hemoglobina fetal (BRASIL, 2002)

O aumento do trabalho cardíaco, devido a anemia crônica e a aumentada taxa de eritropoese, leva a um aumento da demanda metabólica (20% maior que na população em geral), aumentando as necessidades protéicas, de energia e de minerais; portanto, mesmo com uma ingestão alimentar adequada, o paciente falciforme é considerado relativamente subnutrido.

Observa-se também uma associação entre o nível de Hb F e o crescimento linear, onde altos níveis de Hb F favorecem o crescimento. O peso ao nascer da criança falciforme é normal, as diferenças antropométricas só são observadas no final do primeiro ano de vida, onde o peso apresenta-se abaixo do normal. As crianças e adolescentes com anemia falciforme apresentam menor estatura, contudo, a altura final na idade adulta não é prejudicada, uma vez que o fechamento

epifisário é mais tardio, permitindo a recuperação. No entanto, a idade óssea é atrasada em relação à idade cronológica como consequência do efeito cumulativo dos infartos ósseos, do baixo peso e da disfunção hormonal secundária a doença. O início da puberdade é atrasado em ambos os sexos. Quanto ao desenvolvimento intelectual, observa-se prejuízo intelectual e deficiências neuropsíquicas nos pacientes com anemia falciforme, causadas, possivelmente, por hospitalizações frequentes, faltas escolares, dificuldades sócio-econômicas e lesões cerebrais subclínicas causadas por episódios repetidos de vasclusão.

b) Alterações renais - Os portadores de anemia falciforme podem apresentar alterações estruturais e funcionais da função renal, provocadas pelas crises vasclusivas e anemia crônica; tais como: (a) alterações estruturais – dilatação de glomérulos, duplicação da membrana basal, pode-se observar fibrose progressiva parcial ou completa em pacientes mais velhos, oclusão da vasa recta e lesão dos túbulos renais, com atrofia ou dilatação e (b) alterações funcionais – disfunções hemodinâmicas (aumento na taxa de filtração glomerular), hipostenúria, proteinúria, alteração da síntese de hormônios renais (eritropoetina, renina e prostaglandina). Com a idade, há redução progressiva da taxa de filtração glomerular, dos fluxos sanguíneo e plasmático renais efetivos e a falência renal é causa freqüente de óbito em pacientes acima de 40 anos. Proteinúria ocorre em 30 a 50% dos pacientes acima de 10 anos de idade. As alterações dos túbulos proximais se traduzem por maior excreção de urato e sódio e por maior reabsorção de fosfato, β_2 -microglobulina e menor reabsorção de zinco.

As manifestações clínicas das alterações renais são: hipostenúria, nictúria, poliúria e enurese. Também é freqüente a hematúria, devido a microinfartos na pirâmide renal. Infarto renal agudo pode ocorrer durante um episódio crise vasclusiva e costuma evoluir com atrofia progressiva do rim comprometido.

Proteinúria é uma das manifestações mais comuns e quando há albuminúria pode indicar lesão glomerular. A doença glomerular aguda pode ser observada na doença falciforme e manifesta-se por edema generalizado, albuminúria e níveis normais de complemento. O prognóstico costuma ser bom. A insuficiência renal aguda associa-se à desidratação e hipovolemia e a correção destes problemas costuma restaurar a função renal. A insuficiência renal crônica tem prognóstico ruim,

seu início é insidioso e manifesta-se por piora da anemia. Ocorre principalmente entre os 30 e 40 anos de idade e progride rapidamente.

O diagnóstico das alterações renais é feito por meio de exames laboratoriais, que apresentam: redução da densidade urinária, proteinúria, hematúria, aumento do clearance de creatinina, hiponatremia, hiperpotassemia, hipoproteinemia, aumento da uréia e creatinina. Os exames radiológicos apresentam imagens de cistos calciais, necrose papilar e esclerose cortical (urografia excretora); rins aumentados em adultos jovens e atrofia renal em maiores de 40 anos (ultrassom).

O tratamento das manifestações renais deve incluir a ingestão de líquidos e, quando necessário hidratação parenteral, alcalinização da urina, repouso e diuréticos. As infecções devem ser tratadas com antibioticoterapia específica. Os pacientes com insuficiência renal crônica podem necessitar de hemodiálise, diálise peritoneal e transplante renal. (BRASIL, 2002)

c) Alterações osteoarticulares - As lesões osteoarticulares em portadores de anemia falciforme podem ocorrer em todas as faixas etárias, tornando-se menos intensas após os 30 anos e, como na maioria das complicações relacionadas à doença, resultam do fenômeno de falcização com isquemia nos locais de medula óssea ativa.

A dactilite, também conhecida como síndrome mão-pé, é frequentemente a primeira manifestação da doença e resulta da necrose isquêmica da medula óssea, levando a um edema doloroso onde pequenos ossos das mãos e dos pés são acometidos (isoladamente ou até nas quatro extremidades). O quadro é predominante em crianças com idade entre 6 meses e 2 anos, tornando-se progressivamente menos freqüente após os 5 anos de idade. O quadro tem início súbito, podendo durar 1 a 2 semanas e quando ocorre no primeiro ano de vida é considerado como sinal de doença de pior prognóstico. (GILL et al, 1995)

A necrose asséptica da cabeça do fêmur é mais uma complicação frequente que pode evoluir para destruição óssea e anquilose, em especial quando ocorre após a puberdade. A lesão pode ser assintomática ou causar dor no quadril, que piora com a movimentação. O diagnóstico é radiológico, sendo fácil nas lesões bem estabelecidas, contudo a detecção precoce é fundamental para deter o processo e minimizar alterações irreversíveis, sendo necessária a realização de ressonância magnética, que podem demonstrar alterações não visíveis na radiografia simples. O

tratamento será programado de acordo com o estágio da lesão, sendo sintomático no caso de dor e, em casos de sintomatologia persistente e intensa, o tratamento é cirúrgico, com a colocação da prótese de quadril.

Outras alterações osteoarticulares comuns, caracterizadas por hipersensibilidade local, edema e, em locais superficiais, uma elevação palpável do periósteo, são observadas no terço superior da tíbia, nas extremidades do rádio, na ulna e no terço inferior do úmero.

Outra alteração óssea característica ocorre na coluna vertebral. A recorrência de oclusões nas artérias principais leva a alterações isquêmicas da porção central da placa de crescimento dos corpos vertebrais, entretanto, as margens das vértebras continuam a crescer normalmente, pois são alimentadas por vasos metafisários perfurantes, o que leva a um crescimento irregular e produz uma deformidade referida como “boca de peixe”. Nas demais articulações, geralmente afetadas pela necrose do osso adjacente, pode ocorrer derrame articular, dor, febre e leucocitose. (BRASIL, 2002)

d) Alterações oculares - Assim como todas as demais complicações da doença falciforme as alterações oculares são consequentes aos fenômenos vasoclusivos sendo que, no olho, estes efeitos são mais claramente observados. As alterações oculares são mais comuns em portadores heterozigóticos de hemoglobinas anormais do que nos portadores de anemia falciforme (Hb SS), principalmente os portadores de Hb SC. As alterações retinianas são as mais importantes para a morbidade ocular, porém as várias camadas do globo ocular e seus anexos podem ser acometidos.

A doença orbitária é comum em crianças e seu quadro clínico é de uma crise de falcização sistêmica com cefaléia e dor ocular, que em um ou dois dias evolui com edema palpebral e proptose (mais comumente unilateral) e que regridem em poucos dias com a terapia sistêmica para a crise.

As lesões de conjuntiva por estagnação de sangue em pequenos vasos sanguíneos são reversíveis pela administração de oxigênio e transfusão de sangue com Hb A.

Obstruções dos canais de drenagem do humor aquoso levam a elevação da pressão intraocular (PIO) e conseqüentemente ao glaucoma e seus danos a visão. O tratamento destes casos deve sempre ser cirúrgico.

As alterações da retina ocorrem em sua periferia onde o calibre vascular é menor e, portanto, mais suscetível à oclusão por êmbolos de hemácias falcizadas. Não são comuns em crianças sendo mais frequentes nos adultos e nos pacientes com genótipo SC. Uma retinopatia não tratada pode ter como consequência uma cegueira devida à hemorragia vítrea ou descolamento de retina. A fotocoagulação com laser geralmente é eficaz para a erradicação da retinopatia proliferativa. (ZAGO, 2004)

e) Úlceras de membros inferiores - As úlceras de membros inferiores estão entre as complicações mais observadas nos adultos com anemia falciforme devido a sua elevada frequência, cronicidade e resistência às terapias utilizadas e suas altas taxas de recorrência. Na grande maioria das vezes se desenvolvem nos tornozelos, pouco acima dos maléolos e raramente na região pré-tibial e dorso do pé.

Muitas vezes não é possível identificar o seu início que pode ser espontâneo ou subsequente a traumas, mesmo que pequenos como uma picada de mosquito. Tipicamente, as úlceras formam uma depressão central, cercadas por bordas elevadas com edema ao redor. Em exames microbiológicos são encontrados *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas sp* e *Streptococcus sp* e não raramente Bacterióides (anaeróbicos), geralmente acompanhadas de odor fétido. Estas lesões podem afetar socialmente os pacientes, pois comprometem sua capacidade produtiva e são responsáveis por significativa procura aos serviços de saúde. (BRASIL, 2002)

f) Alterações cardíacas - Quase a totalidade dos portadores adultos de anemia falciforme possui alterações do sistema cardiovascular, que resultam basicamente de reações adaptativas ao estado anêmico crônico e de lesões específicas da doença falciforme.

O aumento acentuado do débito cardíaco, como compensação da anemia, aliado ao aumento relativo da viscosidade sanguínea ocasionada pelas células falcizadas, levam ao desgaste cardíaco, pois o coração precisa sustentar um débito elevado sem se beneficiar da diminuição da viscosidade sanguínea, comum em outras anemias. Estas alterações são observadas com o exame clínico: pulsos amplos, grandes artérias com pulsatilidade visível, sinais de aumento da área cardíaca, presença de terceira bulha com frequente presença de sopros ejetivos. O

eletrocardiograma é alterado na maioria dos pacientes, sendo os sinais de sobrecarga ventricular esquerda os mais freqüentes. O exame radiológico de tórax mostra cardiomegalia. É necessária a realização dos exames ecocardiográficos para estabelecimento do diagnóstico e para fazer a diferenciação com doença valvar reumática e cardiopatias congênitas.

Outro fator importante a ser observado é a lesão cardíaca ocasionada pela sobrecarga de ferro, uma das reações tardias adversas às transfusões, onde a hemossiderose cardíaca pode se configurar em agente desencadeante de grave insuficiência cardíaca. (BRASIL, 2002)

g) Complicações Pulmonares - Os pulmões são frequentemente acometidos por complicações da anemia falciforme, decorrentes da própria fisiopatologia da doença ou secundários aos estados de hipoventilação ou infecção não relacionados com a doença.

A complicação pulmonar mais grave é a síndrome torácica aguda (STA) que se caracteriza por: infiltrado pulmonar observado no raio X, presença de febre, sintomas respiratórios e dor torácica. A STA é a segunda causa mais comum de hospitalização e de complicação de cirurgia e anestesia nestes pacientes. Ainda que limitada, pode evoluir para falência respiratória. Seu tratamento tem como objetivo a prevenção de atelectasias, evitar a hidratação excessiva, combater possíveis infecções pulmonares, promover a oxigenação do sangue e reduzir a quantidade de Hb S (através de transfusão simples ou exsanguineotransfusão).

Outra complicação séria é a hipertensão pulmonar, definida como pressão na artéria pulmonar superior a 25 mmHg. Os mecanismos de desenvolvimento da hipertensão ainda não estão bem esclarecidos. Sabe-se que alguns fatores estão relacionados: vasculopatia, redução crônica da saturação de oxigênio, lesão pulmonar por repetidos episódios de STA, episódios recorrentes de tromboembolismo e alto fluxo pulmonar secundário à anemia.

Ao exame clínico, suspeita-se de hipertensão pulmonar quando há hiperfonese de segunda bulha no foco pulmonar e/ou aumento de ventrículo direito e/ou redução inexplicada de saturação de oxigênio. Dispnéia, hipoxemia de repouso e dor torácica são sinais de quadro avançado da doença. (BRASIL, 2002; ZAGO, 2004)

h) Complicações do sistema nervoso central - O sistema nervoso central (SNC) é acometido por várias complicações associadas à anemia falciforme, dentre elas o infarto (70 a 80% dos casos) e hemorragia intracraniana. A oclusão, parcial ou completa, ocorre nos grandes vasos cerebrais e parece ser devida à estenose progressiva, superposto à formação de trombo no local. Os pacientes com acidente vascular cerebral (AVC) normalmente apresentam sinais clínicos evidentes e característicos, sendo a hemiparesia o mais comum. Pode ocorrer afasia ou disfasia, convulsões e monoparesias. O diagnóstico de AVC é normalmente feito a partir de dados clínicos, entretanto, os pacientes podem ser avaliados através de tomografia computadorizada ou ressonância magnética.

O tratamento do AVC, assim como terapia profilática, é a realização de exsanguineotransfusão para manutenção dos níveis de Hb S menores que 30%. Na ausência da terapia transfusional, o curso clínico da lesão cerebral é progressivo. (BRASIL, 2002)

i) Sequestro esplênico - Sequestro esplênico é definido como um aumento rápido do baço acompanhado de uma diminuição nos níveis de hemoglobina de 2g/dL ou mais (em relação ao nível basal do indivíduo) e com evidências de resposta medular compensatória.

Ocorre em crianças a partir dos 5 meses de idade e raramente após os 6 anos, sendo a segunda causa mais frequente de óbito nestes pacientes, por poder levar ao quadro de choque hipovolêmico. A manifestação clínica é de um súbito mal estar, palidez, dor abdominal, além de sintomas de anemia e hipovolemia.

O tratamento, que deve ser imediato, inclui suporte volumétrico e transfusões de glóbulos vermelhos até nível entre 9 e 10 g/dl de hemoglobina. Assim que o choque é revertido e o sangue sequestrado mobilizado, diminui drasticamente o tamanho do baço e aumentam os níveis de hemoglobina. (BRASIL, 2002)

j) Priapismo - O priapismo pode ser definido como uma falha na detumescência do pênis acompanhada de dor. Cerca de 7% dos pacientes masculinos com anemia falciforme apresentam quadro de priapismo com consequente possibilidade de disfunção erétil.

Ainda não se tem plena clareza de qual é o mecanismo exato do priapismo na anemia falciforme. A falha na detumescência pode ser devida a numerosos fatores,

tais como: vasocclusão no fluxo de saída do sangue, liberação excessiva de neurotransmissores, prolongado relaxamento do músculo liso ou ainda uma combinação destes episódios.

O diagnóstico é feito através da história clínica, exame físico, dados laboratoriais e testes radiológicos específicos. Vários sinais e sintomas podem estar associados, tais como: disúria, crises de dor generalizada, febre e sepse.

A terapia inicial, tanto em adultos como em crianças, é a melhora da dor e ansiedade, que podem ser obtidos com infusão contínua endovenosa de morfina ou hidroxizine por via oral ou endovenosa. Deve-se iniciar a infusão de fluidos hipotônicos rapidamente. Em algumas ocasiões se indica exsanguineotransfusão. Ainda há a opção por procedimentos cirúrgicos como a aspiração e irrigação de corpos cavernosos ou a criação de fístula ("shunt"). Como opção terapêutica preventiva o uso de dietiletilbestrol, que tem como efeito adverso o quadro de feminilização secundária. O tratamento com hidroxiuréia deve ser considerado, embora não existam estudos prospectivos para testar este tratamento. (BRASIL, 2002; ZAGO, 2004)

I) Agravamento da doença em período gestacional - Durante a gestação pode ocorrer agravamento da doença, com queda dos níveis hematemétricos e aumento da frequência e gravidade das crises álgicas e infecções, comprometendo a sua evolução. Alguns estudos revelam maior incidência de abortamentos espontâneos e de partos prematuros nas portadoras de doença falciforme se comparadas com grupos controle de não portadoras.

A redução da morbidade e mortalidade materno-fetal pode ser obtida com acompanhamento pré-natal criterioso, com realização regular de hemogramas e ultrassonografias abdominais para acompanhar o desenvolvimento fetal, adoção de medidas educativas que incluem orientação nutricional, estímulo ao autocuidado, uso regular de comprimidos de ácido fólico e disseminação de conhecimento sobre a doença e seu melhor manejo entre as equipes de saúde.

Transfusões profiláticas de concentrados de hemácias estão indicadas para as gestantes com manifestações mais severas da doença, como queda dos níveis de hemoglobina maior que 20% em relação ao nível basal, toxemia, septicemia, insuficiência renal, crises álgicas e síndrome torácica aguda. (ZANETTE, 2007)

- Talasseмииs associadas à Hb S

Essa forma de hemoglobinopatia pode ser homozigótica ($\beta^S\beta^S$) ou heterozigótica para a hemoglobina S ($\beta^A\beta^S$). Os genes talassêmicos podem ser de tipo α ou β -talassemia. O quadro clínico da forma homozigótica é severo, mas as crises hemolíticas não são muito frequentes.

As formas heterozigóticas têm evolução praticamente assintomática, caracterizando-se pela presença de hemácias falcizadas, hemácias em alvo, hipocromia e microcitose. A associação com α -talassemia tende a reduzir a severidade das crises falcêmicas, pela redução da concentração da hemoglobina nas células. (NAOUM, 1997)

- Hemoglobinopatia C

Os portadores heterozigóticos de hemoglobina C (Hb AC) são assintomáticos e não apresentam evidências de hemólise precoce. O estado de homozigose (Hb CC) é caracterizado por anemia hemolítica de caráter variável, podendo ir de discreta hemólise até apresentação de quadros com esplenomegalia, cansaço, fraqueza, icterícia e desconforto abdominal. A contagem de reticulócitos mostra-se elevada (5 a 8%). A hemoglobina C pode estar associada a outras hemoglobinas variantes, sendo a Hb SC a combinação mais comum. Também não é rara a associação da Hb C e genes para talassemia, sendo as manifestações clínicas desta condição muito variáveis, dependendo do grau de lesão genética da globina talassêmica (alfa ou beta), variando de anemia com microcitose e hipocromia até quadros mais severos de anemia, com esplenomegalia e alterações ósseas. (NAOUM, 1997).

- Hemoglobinopatia D

A hemoglobina D quando associada à hemoglobina A (Hb AD) não causa sintomas ao portador. Casos de homozigose de Hb D (Hb DD) são muito raros e apresentam essa condição associada a discreto grau de anemia hemolítica e discreta esplenomegalia, sendo virtualmente assintomáticos. Sua associação com a Hb S é rara. (NAOUM, 1997)

⇒ 2.2 – A POLÍTICA DE SAÚDE PÚBLICA BRASILEIRA E A ATENÇÃO À DOENÇA FALCIFORME

Embora incuráveis, as hemoglobinopatias quando diagnosticadas precocemente, podem ser facilmente controladas com medidas que previnem as complicações da doença, havendo significativa redução da morbidade e mortalidade.

Para tanto, é preciso que a política de saúde pública nacional enxergue a doença falciforme como um problema de saúde pública que deve ser tratada nos diversos níveis de complexidade, onde a Estratégia de Saúde da Família (ESF) assume um papel fundamental no acompanhamento deste grupo de pacientes e suas famílias, atuando na educação genética, prevenção de agravos, promoção da saúde e da qualidade de vida destes indivíduos.

2.2.a - Política de Saúde: O SUS e A ESF

Em 1988, com a introdução de mudanças significativas no modo de operação do sistema de saúde brasileiro, fundamentado nos princípios constitucionais, definiu-se um novo modelo assistencial e um novo formato de organização para os serviços de saúde pública, com a criação do Sistema Único de Saúde (SUS).

Esse novo modelo definiu o princípio do universalismo e da descentralização para as ações de saúde, sob a lógica da integralidade, da regionalização e da hierarquização.

Efetivamente, a implantação do SUS se iniciou da década de 90, após a criação da Lei Orgânica da Saúde e da publicação de várias normas (Normas Operacionais Básicas – NOBs) e portarias emitidas pelo Ministério da Saúde (MS) como instrumentos de regulação do sistema. (VIANA e POZ, 2005)

Durante a formação do SUS, ocorreram importantes debates acerca da formulação e da implantação das políticas públicas de saúde, tanto nas esferas governamentais quanto nas sociedades organizadas. O país atravessava um período de incertezas: na política sócio-econômica ocorria o decréscimo do investimento pelo poder público na área da saúde e mudanças radicais dos índices demográficos, com declínio de crescimento populacional e aumento da expectativa de vida da população, exigindo a implantação de ações de saúde voltadas para a

idade adulta e a terceira idade. Também houve mudanças nas causas de morbimortalidade, surgimento de novas epidemias e a população passou a morrer mais de doenças crônico-degenerativas do que de doenças infecto-contagiosas. Esse contexto passou a ser denominado de crise da saúde dos anos 90. (VIANA e POZ, 2005; MARSIGLIA et al, 2005)

De acordo com Viana e Poz (2005, p. 228) “a crise da saúde é uma das razões mais fortes para o início, a partir de 1995, **da reforma da reforma da saúde** no Brasil, ou do processo de reforma incremental do SUS.” (grifo meu)

No que tange a política governamental, o governo do presidente Fernando Collor de Mello, iniciado em 1991, teve um efeito de retrocesso na área da saúde, não só com a diminuição dos recursos, como com a edição da NOB 01/1991, que consolidou o município como um mero prestador de serviços, sem autonomia para organização de redes de atenção à saúde em seu território. Somente com a renúncia de Collor e a posse de Itamar Franco, em 1992, é que ocorreu uma série de iniciativas importantes no campo da saúde, dentre as quais se destacam a extinção do Instituto Nacional de Assistência Médica e Previdência Social (INAMPS) em 1993 – coordenador da política de centralização administrativa e financeira do sistema de saúde –; o esforço do ministro Jamil Haddad para definição dos papéis de cada esfera do governo; a ampliação dos recursos destinados à saúde; e a edição da NOB 01/1993, que vai estimular o processo de descentralização, apontando para a construção de um processo que leva em consideração a autonomia dos municípios, que poderiam exercer um conjunto de macrofunções de gestão. (PASCHE et al 2006). No governo do presidente Fernando Henrique Cardoso, as expressões mais pungentes puderam ser visualizadas no processo agudo de privatização de empresas estatais e na construção de uma nova institucionalidade para o Estado brasileiro (PASCHE et al, 2006). Entretanto, na área da saúde, o período de 2 anos de Adib Jatene como ministro foi marcado pelo seu empenho por mais recursos e a aprovação da NOB 01/96, sem nenhum incremento significativo de ações de integralidade, hierarquização e de implantação da rede de saúde no país.

Um importante passo foi dado na assistência básica de saúde: a criação do Programa de Agentes Comunitários de Saúde (PACS) e do Programa Saúde da Família (PSF). De acordo com Pasche et al (2006, p. 418),

entre a gestão de Adib Jatene e a de José Serra, a partir de março de 1998, não ocorreu efetivamente nenhuma mudança no cenário político-institucional, com exceção de algumas inovações introduzidas pela NOB 01/96, sobretudo o estímulo à implantação dos Programas de Agentes Comunitários de Saúde e Saúde da Família.

De acordo com Viana e Poz (2005) quando o Ministério da Saúde forma o Programa de Agentes Comunitários de Saúde, em 1991, ele começa a focar a família como unidade de ação programática de saúde, sendo o PACS um antecessor do PSF.

O Programa Saúde da Família foi concebido em dezembro de 1993. Partindo do êxito do PACS, da experiência do estado do Ceará (supervisão do trabalho do agente pelo enfermeiro) e da experiência da cidade de Niterói (RJ) com o Programa Médico de Família, discutiu-se a necessidade de incorporação de outros profissionais, para que os agentes de saúde não trabalhassem de maneira isolada. Desta maneira, surgiu como proposta o PSF, congregando na Coordenação de Saúde da Comunidade (COSAC), a gerência específica do programa, que agregava três programas: PACS, PSF e o de Interiorização do SUS. O PSF foi concebido como um instrumento de reorganização do SUS e da municipalização. (VIANA e POZ, 2005). No entanto, no que se refere à implantação do SUS, o governo mostrou-se bastante tecnocrático, fazendo com que a implantação se desse por intermédio de atos normativos ministeriais, diminuindo o grau de governabilidade dos gestores sobre os recursos que eram repassados, através de uma grande quantidade de mecanismos burocratizados de repasses. Assim, apesar de fomentar importantes políticas estratégicas na saúde, como o combate à AIDS, a regulamentação do sistema suplementar e a implantação do programa de medicamentos genéricos e de fomentar o PSF, que passou a ser uma das principais ações do Ministério da Saúde, o governo de Fernando Henrique Cardoso ampliou o processo de reconcentração de competências regulatórias e de comando no gestor federal.

O mecanismo de financiamento do PSF era o convênio firmado entre o MS, estados e municípios, com exigências de contrapartidas e critérios de seleção dos municípios, baseados no Mapa da Fome, do Instituto de Pesquisas Econômicas Aplicadas (IPEA). Entretanto, como citado, o mecanismo convenial é bastante burocrático e se choca com os princípios descentralizantes do próprio sistema de saúde. (VIANA e POZ, 2005)

Em 1995, quando Adib Jatene assumiu o Ministério da Saúde, o PSF foi transferido para a Secretaria de Assistência à Saúde (SAS), sinalizando a necessidade de outro tipo de financiamento do programa. Em janeiro de 1996 o PSF passou a ser remunerado pela tabela de procedimentos do SIA-SUS (Sistema de Informação Ambulatorial), porém com remuneração diferenciada, onde a consulta do PSF equivalia ao dobro da consulta SUS. A partir do PSF começaram as discussões para uma mudança nos critérios de distribuições de recursos, pois ele evidenciou que determinadas atividades não podem ser remuneradas por procedimentos, adaptando-se melhor a uma remuneração de tipo *per capita*. (VIANA e POZ, 2005)

Em 1996, foi criado o Piso de Atenção Básica (PAB), que previa remuneração *per capita* para os municípios que desenvolvessem ações básicas de saúde, além de recursos adicionais para aqueles que estivessem implementando o PSF. Em 1998 ocorreu a implementação do piso de assistência à saúde e a ampliação do repasse fundo-a-fundo, ações que ampliaram a autonomia dos municípios e estados.

Do ponto de vista normativo, a edição da Norma Operacional da Assistência à Saúde (NOAS) conferiu ao processo de descentralização novas perspectivas e o fortalecimento através da regionalização da oferta de recursos assistenciais. A regionalização passou a ser considerada um mecanismo importante para ampliar o SUS permitindo, entre outros, a criação e ampliação de redes de atenção regional. Porém, em função de diversidades e desigualdades regionais entre equipes locais e secretarias estaduais de saúde, desenvolveu-se um processo de regionalização bastante heterogêneo. (PASCHE et al, 2006)

Em 2003, Luiz Inácio “Lula” da Silva assumiu a presidência da república e manteve inalterado o quadro de financiamento do SUS. Porém, nos 2 primeiros anos do governo Lula, o Ministério da Saúde determinou a correção do repasse do piso de atenção básica (PAB), o aumento dos valores financeiros das equipes de saúde da família e o estímulo à implantação de novas equipes. Houve incrementos nos gastos com atenção de média e alta complexidade, corrigindo os preços fixados em tabelas, a volta da equiparação da tabela para serviços públicos e privados (que haviam sido diferenciadas na gestão de Serra e majoradas apenas para os serviços privados), além de outras ações, como a elaboração do Plano Nacional de Saúde, o Programa de Farmácia Popular, a política de educação permanente no SUS. (PASCHE et al, 2006)

De acordo com diversos autores, o PSF tem um evidente papel de instrumento de reorganização e reestruturação do sistema público de saúde. Foi uma alavanca para a organização dos sistemas locais de saúde, funcionou como mecanismo de pressão no processo de descentralização e teve papel fundamental na mudança dos critérios de pagamento do sistema. Proporcionou também um avanço das formas organizativas da população, incentivando a organização e institucionalidade dos mecanismos de representação da comunidade, sendo também um instrumento de mudança do modelo assistencial, ao evidenciar as fragilidades e limitações do modelo tradicional. (MARSIGLIA et al; 2005; PASCHE et al, 2006; VIANA e POZ, 2005)

Atualmente, utiliza-se a denominação Estratégia Saúde da Família (ESF) ao invés de programa, pois se entende esta proposta realmente como uma estratégia de organização da atenção primária e fortalecimento da atenção básica como primeiro nível de atenção à saúde no SUS. Sendo assim, o termo programa não contemplaria a magnitude deste novo olhar para o modelo de saúde no país.

2.2.b – A ESF e a Rede Assistencial de Saúde

O modelo assistencial no país ainda se caracteriza pela prática “hospitalocêntrica” e pela utilização irracional e descoordenada dos recursos humanos, tecnológicos e financeiros, mesmo com as Diretrizes do Sistema Único de Saúde e seu processo de construção que buscam a plena oferta dos serviços de saúde à população, em uma rede assistencial, em três níveis de atenção: primário, secundário e terciário. (ELIAS, 2007)

- Nível primário, caracterizado por atividades de promoção, proteção e recuperação da saúde em nível ambulatorial, agrupando atividades de saúde, saneamento e apoio diagnóstico (postos e centros de saúde). É aquele que aloca menor grau de incorporação de tecnologia, tais como eletrocardiógrafo, sonar, aparelhos básicos de radiologia e, eventualmente, ultrassonografia. Os profissionais devem ter uma formação generalista e abrangente para atender aos eventos mais prevalentes na população alvo.

- Nível secundário, que se destina a desenvolver atividades assistenciais nas quatro especialidades médicas básicas: clínica médica, ginecologia e obstetrícia, pediatria e clínica cirúrgica, além de especialidades estratégicas, nas modalidades de atenção ambulatorial, internação, urgência e reabilitação (maternidades, unidades mistas, ambulatórios gerais, hospitais locais e regionais). Neste nível cabem os equipamentos com grau intermediário de inovação tecnológica, tais como, ecocardiógrafo, radiologia com alguma sofisticação, ultrassonografia e endoscópico. A capacitação da equipe e, em particular dos médicos, geralmente situa-se em áreas especializadas originárias (clínica médica, cirurgia, pediatria, ginecologia e obstetrícia) além de outras como oftalmologia e psiquiatria. Os serviços de atenção secundária devem estar preparados para atender as situações que o nível primário não absorveu.
- Nível terciário se caracteriza pela maior capacidade resolutiva de casos mais complexos do sistema, nas modalidades de atendimento ambulatorial, internação e urgência (ambulatórios de especialidades, hospitais especializados e hospitais de especialidades). Neste nível concentram-se os equipamentos com alta incorporação tecnológica, tais como, ressonância magnética, tomografias e exames laboratoriais especializados. Os profissionais necessitam de formação especializada mais intensiva, tais como terapia intensiva, neurocirurgia, nefrologia, oncologia. Deve estar aparelhado para atender os casos não solucionados no nível secundário. (ELIAS, 2007)

Ao se desenhar esta rede, a assistência básica de saúde ainda estava impregnada da concepção de “curar”, de “tratar a doença”, esquecendo-se da prevenção e da promoção da saúde, com isso a rede básica, constituída pelos postos, centros ou unidades básicas, passou a ser acessória e não obteve resultados, e a porta de entrada para a assistência de saúde continuou a ser a atenção terciária, através dos serviços de emergência e pronto-atendimento.

Campos (2006), ao discutir a evolução da rede de Atenção Primária à Saúde no Brasil, afirma que a gênese da rede de Centros de Saúde foi uma proposta de grupos “tecnoburocráticos” e que muitas foram fontes de pressões políticas. Apesar disto, geraram mudanças na estrutura e no funcionamento do sistema de saúde,

“mesmo que suscitando, ora reações de adesão, ora resistências, de acordo com a maior ou menor coerência entre as suas proposições e políticas vigentes”.

Num primeiro momento, no final da década de 1920, os Centros de Saúde eram a proposta de uma rede básica permanente que deveria estar próxima à comunidade, atuando frente aos novos desafios impostos pela urbanização e industrialização do país, tais como um quadro de morbimortalidade por doenças infecto-contagiosas e materno-infantis.

Entre as décadas de 50 e 70, a expansão da rede básica local foi colocada em segundo plano. “Esta etapa coincidiu como crescimento da medicina previdenciária e o surgimento dos grandes hospitais e ambulatórios dos Institutos de Aposentadorias e Pensões. Foi a era do crescimento do complexo médico-industrial.” (CAMPOS, 2006)

Somente no início da década de 80 ocorreu um novo surto de crescimento da rede básica, decorrente do processo de redemocratização do Brasil.

Em um contexto de crise do modelo de saúde previdenciária, que acarretou fortes medidas de racionalização do gasto em saúde, privilegiou-se a Atenção Primária à Saúde e a municipalização de serviços de saúde. Essas medidas estavam respaldadas pela Conferência de Alma Ata, que preconizava um rol de cuidados a serem prestados aos povos, de forma a se alcançar a saúde para todos. (CAMPOS, 2006, p. 135-6)

Os Postos e os Centros de Saúde passaram então a serem privilegiados como estabelecimentos sanitários destinados a prestar serviços básicos à população. Durante este processo de reestruturação, foram introduzidas novas tecnologias e ferramentas, e a rede básica passou a ofertar ações de caráter preventivo, destacando-se os programas de combate à desnutrição e à diarreia na infância, de imunizações, de prevenção de câncer feminino, de aleitamento materno, de controle da diabetes e da hipertensão.

Mesmo assim, estes programas operacionalmente fundamentados em especialidades acarretaram a fragmentação do trabalho desenvolvido nas unidades básicas, com cada profissional cuidando do seu campo de atuação, comprometendo as premissas da Atenção Básica, não estabelecendo o vínculo entre a equipe de saúde e a comunidade.

A partir da década de 1990, de acordo com Campos (2006), os dados do IBGE demonstram um crescimento constante da rede básica de saúde. Em 1992 haviam 14.763 Centros de Saúde que eram responsáveis por 46,5% das consultas

ambulatoriais do país. Somente 604 municípios (quase todos localizados no Amazonas, Pará, Piauí, Maranhão e Tocantins) dentre os mais de cinco mil, não os possuíam. Os Postos de Saúde, que se diferenciavam dos Centros de Saúde por não possuírem profissionais de nível superior em seu quadro permanente, eram a maioria dos estabelecimentos básicos nas regiões Norte e Nordeste (8.556 em 1992). Em 2002 existiam 35.759 estabelecimentos com perfil de atenção básica, considerando as Unidades de Saúde da Família.

A implantação do Programa Saúde da Família, iniciado em 1994, num esforço de reorganização e redefinição do modelo de atenção à saúde no país, vem se estendendo a todos os estados e municípios, com mais de 24.560 equipes de PSF, proporcionando o vínculo entre os profissionais de saúde, o indivíduo e a comunidade.

O SUS assume com esta nova reorganização, seu caráter de promoção da saúde. A Política Nacional de Promoção da Saúde (BRASIL, 2006, p. 13) tem como objetivo geral “promover a qualidade de vida e reduzir a vulnerabilidade e riscos à saúde relacionados aos seus determinantes e condicionantes”. De acordo com Pasche e Hennington (2000 apud CASTRO e MELO, 2006), esta política, num primeiro momento, estabeleceu a priorização de ações referentes à alimentação saudável e práticas corporais/atividade física, a prevenção e controle do tabagismo, do uso de drogas e álcool, cultura da paz e desenvolvimento sustentável, reconhecendo acertadamente a Promoção da Saúde como uma das estratégias de produção da saúde.

A integralidade, uma das diretrizes do SUS, exige a organização de práticas e serviços de saúde que não se baseiem somente na cura e na prevenção de doenças ou na promoção de saúde, “mas que articulem as ações preventivo-promocionais com as de cura-reabilitação, cuja integração nos distintos estágios do cuidado favorece a produção de saúde.” Curar e prevenir não são vistos como opostos, devem ser compreendidos em sua complementaridade. (PASCHE e HENNINGTON, 2000 apud CASTRO e MELO, 2006, p.35)

Serra (2007) diz que “tanto o Ministério da Saúde (MS) como a Sociedade Brasileira de Medicina de Família e Comunidade (SBMFC) consideram que a rede de serviços de atenção primária de saúde (APS) pode resolver 85% dos problemas de saúde da população”. Contudo, segundo o mesmo autor, o acesso dos usuários a exames e consultas especializadas, indispensáveis para a conclusão dos

diagnósticos pela APS, tem que ser assegurado pelo nível secundário, remetendo ao conceito de integralidade.

Ainda segundo o mesmo autor, ao se desenvolver a rede de assistência, é preciso considerar um sistema que permita o acesso do usuário em todos os níveis de complexidade, porém “com fluxos ou percursos definidos e organizados espacialmente de forma a assegurar a continuidade dos cuidados em unidades localizadas o mais próximo possível dos cidadãos.” Desta forma, o “principal elemento para a integração das redes de saúde é um efetivo sistema de referência e contra-referência (RCR), entendido como o mecanismo de encaminhamento mútuo de pacientes entre os diferentes níveis de complexidade dos serviços”.

Vários estudos demonstram que há fragmentação social e dificuldade de acesso da população a serviços de diversos níveis de complexidade, mesmo em regiões metropolitanas. (MARSIGLIA et al, 2005; SERRA, 2007)

Desta forma, nem a rede secundária e terciária proporcionam o suporte para que a assistência oferecida no PSF seja complementada e eficaz, nem a rede primária absorve eficazmente os pacientes oriundos da rede secundária e terciária, mesmo em regiões onde podem ser encontradas redes razoavelmente bem desenvolvidas. Nesse sentido, a articulação da rede deve ser pensada com base em questões territoriais, demográficas e sociais.

A hierarquização da rede de ações e serviços de saúde, bem como sua articulação, é de fundamental importância para a implantação efetiva do SUS e para oferecer uma assistência integral à população.

De acordo com Franco e Magalhães Júnior (2004) uma maior resolutividade da assistência primária prestada em nível das Unidades Básicas de Saúde poderá reduzir a demanda por consultas especializadas e exames, especialmente os de maior complexidade, reservando os recursos públicos para garantir os procedimentos realmente necessários.

Atualmente, parte dos encaminhamentos feitos por médicos da rede básica a especialistas, não esgotam todos os recursos assistenciais disponíveis na Unidade Básica. Fazer encaminhamento sem esgotar as possibilidades diagnósticas na rede básica, sem as informações necessárias sobre o quadro mórbido, revela um certo modo de operar o trabalho em saúde, em que falta solidariedade com o serviço e a responsabilização no cuidado ao usuário. (FRANCO, MAGALHÃES Jr., 2004, p. 129)

A integralidade da assistência e a otimização dos recursos da rede devem se dar a partir da desmistificação da ilusória associação entre qualidade assistencial e realização de exames, procedimentos e uso de medicações.

O sistema de Referência e Contra-referência (RCR) constitui-se na articulação entre estes níveis de complexidade, sendo que como referência compreende-se o trânsito do nível menor para o de maior complexidade, inversamente, a contra-referência compreende o trânsito no nível de maior para o de menor complexidade. O serviço de referência é aquele que representa o maior grau de complexidade, para onde o usuário é encaminhado para um atendimento com níveis de especialização mais complexos. A contra-referência é a assistência em menor nível de complexidade, devendo ser representado pela unidade de saúde mais próxima de seu domicílio. (FRATINI et al, 2008)

2.2.c – Doença falciforme – uma doença de três níveis de assistência

As hemoglobinopatias hereditárias estão incluídas dentre as doenças genéticas mais freqüentes nas populações humanas e na medida em que as doenças infecciosas e a desnutrição vão sendo controladas, as hemoglobinopatias vêm emergindo como um dos mais importantes problemas de Saúde Pública dos países do Terceiro Mundo. (COMPRI et al, 1996).

A doença falciforme afeta milhões de pessoas no mundo. Estima-se que em 1: 500 afro-americanos e 1:4000 hispanoamericanos nascidos apresentem esta morbidade. (WATANABI, 2006). Estima-se também que a incidência das hemoglobinopatias seja de 4,5% na população mundial. (LOBO et al, 2003).

No Brasil este quadro não é diferente. Em função da miscigenação da população, que tem suas raízes no processo de colonização e de povoamento do país, houve disseminação dos genes que dão origem a presença de hemoglobinas variantes e determinam doenças como hemoglobinopatias e talassemias. (MELO-REIS et al, 2006; NAOUM, 1997; RUIZ, 2007; ZAGO e PINTO, 2007)

Dentre as hemoglobinopatias, as mais prevalentes no Brasil são as hemoglobinas S e C, que são capazes de produzir a doença quando em homozigose (Hb SS. Hb CC) ou em dupla heterozigose (Hb SC), com manifestações clínicas graves e anemia hemolítica de intensidade variável, podendo ser fatal na infância,

em função das complicações infecciosas e seqüestro esplênico. Estima-se que, antes da implantação do programa de triagem neonatal, apenas 2% das crianças portadoras de doença falciforme atingiam a idade de 5 anos. (LOBO et al, 2003; MELO-REIS et al, 2006; RUIZ, 2007).

Com relação à territorialidade das hemoglobinas no país, dados do MS mostram que a doença ocorre predominante entre negros e pardos, distribuindo-se heterogeneamente, sendo mais comum no nordeste, e que há cerca de 2 milhões de portadores do gene Hb S. No sudeste, a prevalência média de heterozigotos é de 2%, valor que sobe a 6-10% quando se observa somente a população negra.

Estima-se o nascimento de 700-1000 novos casos anuais de doenças falciformes no Brasil. “Portanto, as doenças falciformes são um problema de saúde pública no país.” (BRASIL, 2002; BRASIL, 2006).

Apesar da existência de centenas de hemoglobinopatias hereditárias, apenas três delas exigem a implantação de programas de saúde pública no Brasil: a hemoglobina S e a hemoglobina C, pela alta freqüência entre afro-descendentes apresentam importância nacional, e a talassemia beta, pela alta freqüência entre os descendentes de italianos, com importância regional. (RAMALHO et al, 1999)

Embora ainda sem tratamento de cura disponível, quando diagnosticadas precocemente, podem ser facilmente controladas com medidas que previnem as complicações da doença, havendo significativa redução da morbidade e mortalidade. Para tanto, é preciso que a anemia falciforme seja vista como um problema de saúde pública e tratada nos diversos níveis de complexidade.

De acordo com Ramalho et al (1999, p. 1195), o Ministério da Saúde ao incluir a pesquisa de hemoglobinas anormais no teste de triagem neonatal, “deu um passo importante no reconhecimento da sua relevância em saúde pública no país”, além de restaurar o princípio da igualdade, uma vez que garante acesso igual aos testes para todos os recém-nascidos brasileiros e de, principalmente, adequar o teste de triagem neonatal dos erros inatos do metabolismo às características étnicas da população brasileira.

Em julho de 2005, foi instituído no SUS o Programa Nacional de Atenção Integral as Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias, através da Portaria nº. 1018, de 01/06/2005. Segundo esta portaria, cabe à Secretaria de Atenção à Saúde (SAS), por intermédio da Coordenação da Política Nacional de Sangue e Hemoderivados (CPNSH), dentre outras atividades, criar o Cadastro

Nacional dos portadores de hemoglobinopatias, promover a educação continuada dos profissionais da rede de atenção do SUS e promover ações para integrar O Programa Nacional de Atenção às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias com os demais programas do Ministério da Saúde.

Ao Gestor Estadual cabe incentivar a criação do Programa Estadual de Atenção às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias em consonância com o programa nacional, bem como conhecer o perfil epidemiológico e estabelecer a rede de assistência, estimulando a integração dos serviços do SUS através da articulação de ações e procedimentos entre as redes básicas, de média e de alta complexidade, visando à atenção integral dos pacientes. Ainda cabe ao Gestor Estadual, fortalecer a parceria entre Secretaria Estadual de Saúde e o Hemocentro Coordenador.

Ao Gestor Municipal cabe conhecer o perfil da doença em seu município, utilizando-se do Programa Nacional de Triagem Neonatal / PNTN (Portaria GM/MS n.º 822/GM de 06 de junho de 2001), e definir, junto com o Gestor Estadual, sua inserção na rede de atenção integral à pessoa com doença falciforme e outras hemoglobinopatias.

No Rio de Janeiro, a então Secretaria de Estado de Saúde publica a Resolução SES n.º. 2.786 (08/07/2005), que institui em âmbito estadual a Política de Atenção Integral à Pessoa com Doença Falciforme do Estado do Rio de Janeiro, sob coordenação da Secretaria de Estado de Saúde através do Hemocentro Coordenador – HEMORIO e do Grupo de Trabalho de Controle de Doença Falciforme da Superintendência de Saúde Coletiva.

As diretrizes desta política na fase de implantação são: ter uma rede de assistência descentralizada, com referência e contra-referência pactuadas, visando atendimento de média e baixa complexidade, cobrindo todos os municípios do Estado.

Em 2007, a atual Secretaria de Estado de Saúde e Defesa Civil (SESDEC) publica a Resolução n.º. 44 de 19 de abril de 2007, tornando compulsória a notificação de todos os casos suspeitos ou confirmados de hemoglobinopatia homocigota à Vigilância Epidemiológica e ao Hemocentro Coordenador – HEMORIO.

Apesar da normatização ter ocorrido em 2005, atualmente a Rede de Assistência à Pessoa com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias ainda

está em processo de implantação no Estado do Rio de Janeiro. Coordenada pelo Hemocentro Coordenador, através da assessoria HEMORREDE, que já coordena a rede de Hemoterapia desde o início da década de 90. (Segundo comunicação pessoal com a acessória HEMORREDE)

Já a Rede Estadual Pública de Hemoterapia foi criada no Rio de Janeiro pela Resolução nº. 587 de 13 de setembro de 1990, com o intuito de atender em quantidade e qualidade, a demanda de sangue e componentes do estado.

A Rede Estadual Pública de Hemoterapia tinha um prazo de três anos para ser implantada. Atualmente a Rede de Hemoterapia do Estado do Rio de Janeiro é composta por 01 Hemocentro Coordenador, localizado na cidade do Rio de Janeiro, 04 Hemocentros Regionais, em Niterói, Vassouras, Nova Friburgo e Campos dos Goytacazes, 21 Núcleos de Hemoterapia (11 na Região Metropolitana I, 02 na Região Metropolitana II, 01 na Baía de Ilha Grande, 03 no Médio Paraíba, 01 na Região Centro Sul, 01 na Região Serrana, 01 na Baixada Litorânea, 01 no Norte Fluminense), 01 Unidade de Coleta e Transfusão (Rio de Janeiro) e 60 Agências Transfusionais (41 na Região Metropolitana I, 05 na Região Metropolitana II, 02 na Baía de Ilha Grande, 01 no Médio Paraíba, 02 na Região Centro Sul, 02 na Região Serrana, 03 na Baixada Litorânea, 01 no Norte Fluminense e 03 no Noroeste Fluminense).

Como descrito anteriormente, a implantação da Rede de Assistência à Pessoa com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias está em andamento. Em um primeiro momento, segundo dados da Assessoria HEMORREDE/RJ, todos os municípios aderiram ao Programa de Triagem Neonatal (“teste do pezinho”), chamado de Programa Primeiros Passos (PPP).

De acordo com informações disponíveis na página eletrônica do Programa Primeiros Passos, para participar do PPP o município adere de forma voluntária por sua Secretaria Municipal de Saúde (SMS), designando suas Unidades de Coleta. Após o cadastro, os profissionais que irão trabalhar coletando o material são treinados no Instituto Estadual de Diabetes e Endocrinologia (IEDE).

Após esta etapa, são fornecidos os materiais necessários para a coleta (cartões de papel-filtro específicos, lancetas para punção do calcanhar e envelopes do tipo carta-resposta destinado à postagem do material colhido) e a unidade poderá iniciar a coleta do material.

Os recém-nascidos com mais de 48 horas de vida estão aptos a serem coletados, sendo que o ideal é que a coleta seja realizada no 5º dia de vida. O sangue obtido por punção de calcanhar é pingado no local indicado no cartão papel-filtro que, após secagem, é enviado ao laboratório do IEDE (Figura V), onde são feitos os testes para hipotireoidismo e fenilcetonúria. Os testes para detecção de hemoglobinopatias são realizados no HEMORIO.

Ao dar entrada no laboratório, as informações são cadastradas no banco de dados e as circunferências com sangue são destacadas e enviadas aos laboratórios responsáveis pela realização dos exames, situados no IEDE e no HEMORIO.

Os resultados individuais são encaminhados às unidades de coleta que serão responsáveis pela entrega ao responsável do recém-nascido. Os resultados que apontam suspeita de qualquer uma das doenças investigadas (exames com valores de TSH iguais ou superiores a 10 mUI/mL, de Pe iguais ou superiores a 3,0 mg/dL ou com presença de hemoglobinas anormais) são imediatamente comunicados às unidades de coleta, para que esta localize as famílias e as convoque para confirmação diagnóstica. Caso a família não responda, na terceira chamada são acionados o Conselho Tutelar e a Secretaria Municipal de Saúde.

O IEDE fica responsável pelo acompanhamento dos casos de hipotireoidismo congênito e fenilcetonúria. Os casos de doença falciforme são encaminhados ao HEMORIO. Os casos de traço falcêmico recebem orientação na própria unidade de coleta.

A proposta da rede de Hematologia do Estado do Rio de Janeiro é que os casos de baixa complexidade sejam atendidos nos seus municípios de residência, cabendo ao HEMORIO somente o acompanhamento dos casos complexos.

Nos primeiros 15 meses de funcionamento do PPP (agosto de 2000 a novembro de 2001) foram estudadas 99.260 amostras de recém-nascidos, onde a doença falciforme com homozigose da Hb S (anemia falciforme) foi detectada em 83 crianças (1:1196; 0,08%), 01 criança apresentou homozigose para Hb C (0,01%); Em 4.663 (1:27; 4,7%) crianças foi detectada a presença do traço falciforme, sendo a Hb S a mais comum (Hb AS - 3.933 recém-nascidos), seguida da Hb C (Hb AC - 588 recém-nascidos) e Hb D (Hb AD - 142 recém-nascidos). (LOBO et al, 2003).

Foram registrados 1.355.793 nascidos vivos no Estado do Rio de Janeiro (BRASIL, 2009) entre os anos de 2002 à 2007. De acordo com a Assessoria Hemorrede do Estado do Rio de Janeiro até 2007 foram diagnosticadas, através do

Programa de Triagem Neonatal, 747 portadores de doença falciforme no estado (0,55/1.000 nascidos vivos), com a seguinte distribuição: 435 na Região Metropolitana I, 90 na Região Metropolitana II, 14 na Região da Baía da Ilha Grande, 18 no Noroeste Fluminense, 50 no Norte Fluminense, 40 na Região Serrana, 41 na Baixada Litorânea, 36 na Região do Médio Paraíba e 22 na Região Centro-Sul. Considerando que o programa ainda não foi aderido por todos os municípios do estado, este número pode ser ainda maior.

Figura V – Coleta de sangue para realização do teste de triagem neonatal.



Foto: Gustavo Roth/Folha Imagem

Fonte: <http://www.senado.gov.br/comunica/agencia/cidadania/tireoide/not01.htm>

Do total de 92 municípios, 51 (55,4%) aderiram à Política de Atenção Integral à Pessoa com Doença Falciforme. Em setembro de 2008, segundo dados da Assessoria Hemorrede do Estado do Rio de Janeiro, conforme pactuado em Reunião Ordinária da Comissão Integestores Bipartide (CIB) os municípios que dispunham de ambulatórios de referência para atendimento eram: Duque de Caxias, Nova Iguaçu, Rio de Janeiro, São João de Meriti, Rio Bonito, Niterói, São Gonçalo, Itaboraí, Natividade, Campos dos Goytacazes, Macaé, Nova Friburgo, Araruama, Armação de Búzios, São Pedro da Aldeia, Volta Redonda e Resende; e seriam implantados ambulatórios em Belford Roxo, Queimados, Mesquita, Angra dos Reis, Bom Jesus de Itabapoana, Quissamã, Petrópolis, Teresópolis, Cabo Frio, Rio das Ostras, Engenheiro Paulo de Frontin e Vassouras.

Atualmente o ambulatório do município de Araruama está desativado; em Nilópolis foram implantados dois ambulatórios e o município de Cabo Frio está em início de implantação do novo ambulatório.

Ao se desenhar a rede de Atenção Integral à Pessoa com Doença Falciforme no Estado do Rio de Janeiro, os ambulatórios foram organizados dentro de estabelecimentos de saúde já existentes, alguns ficaram localizados dentro de hospitais gerais, como no caso do Rio de Janeiro, onde o atendimento é feito, por exemplo, no Instituto de Pediatria e Puericultura Martagão Gesteira, no Hospital Universitário Clementino Fraga Filho, no Hospital Universitário Pedro Ernesto, no Hospital dos Servidores do Estado. Em Niterói o ambulatório fica localizado no Hospital Getúlio Vargas Filho. Em Campos dos Goytacazes, no Hospital Geral de Guarus, centralizando o atendimento na rede terciária nos grandes municípios do estado. Alguns municípios possuem ambulatórios em Unidades Básicas de Saúde e muitos municípios não contemplam nenhum tipo de atendimento para este grupo de pacientes e vão utilizar outro município como referência para o acompanhamento e tratamento destes pacientes, em geral, o Hemocentro Coordenador.

Mais de 80% das crianças acompanhadas no período inicial de 15 meses de teste de triagem neonatal no Instituto Estadual de Hematologia e Hemoterapia não apresentaram nenhum tipo de intercorrência, evoluindo satisfatoriamente com o uso de penicilina profilática e outras medidas incluídas no protocolo de atendimento da Doença Falciforme. Somente 05 crianças tiveram necessidade de hospitalização. (HEMORIO, 2008; LOBO et al, 2003)

Tendo em vista apenas o transplante de medula óssea (TMO) poderia ser a alternativa terapêutica de cura das hemoglobinopatias e a importância do acompanhamento dos casos mais graves em serviços especializados, o tratamento precoce e o acompanhamento regular em serviços de atenção básica, poderão proporcionar maior qualidade de vida, redução das crises de vasclusão e da mortalidade infantil.

A coleta de sangue para a realização dos exames laboratoriais da triagem neonatal é realizada nos postos de saúde, porém o tratamento inicial dos portadores de hemoglobinopatias é feito em um centro especializado, na maioria das vezes distante do local de residência da família da criança. De acordo com Ramalho, Magna e Paiva-e-Silva (1999, p. 1197), esta “dicotomia local de diagnóstico / local de tratamento” é motivo de ansiedade para as famílias dos recém-nascidos diagnosticados como portadores de hemoglobinopatia ou mesmo de traço falciforme. A dificuldade de acesso à rede especializada e o retardo no início do tratamento podem propiciar a ocorrência de agravos à saúde, aumentando a morbimortalidade

da doença. Além disso, a distância entre local de acompanhamento e local de residência funciona como um fator de abandono do tratamento, em função das dificuldades econômicas, sociais e físicas para o deslocamento da família e da criança.

Sendo a Atenção Básica entendida como a base de trabalho de todos os níveis do sistema de saúde, o ideal é que este primeiro atendimento, a orientação inicial e o início precoce do tratamento profilático fossem realizados pela equipe multiprofissional do PSF. Silva et al (2006, p.2566) afirmam que se faz necessário um “amplo trabalho educativo com os profissionais do Programa Saúde da Família, especialmente dos agentes comunitários de saúde, a fim de realizarem o monitoramento dessa patologia.”

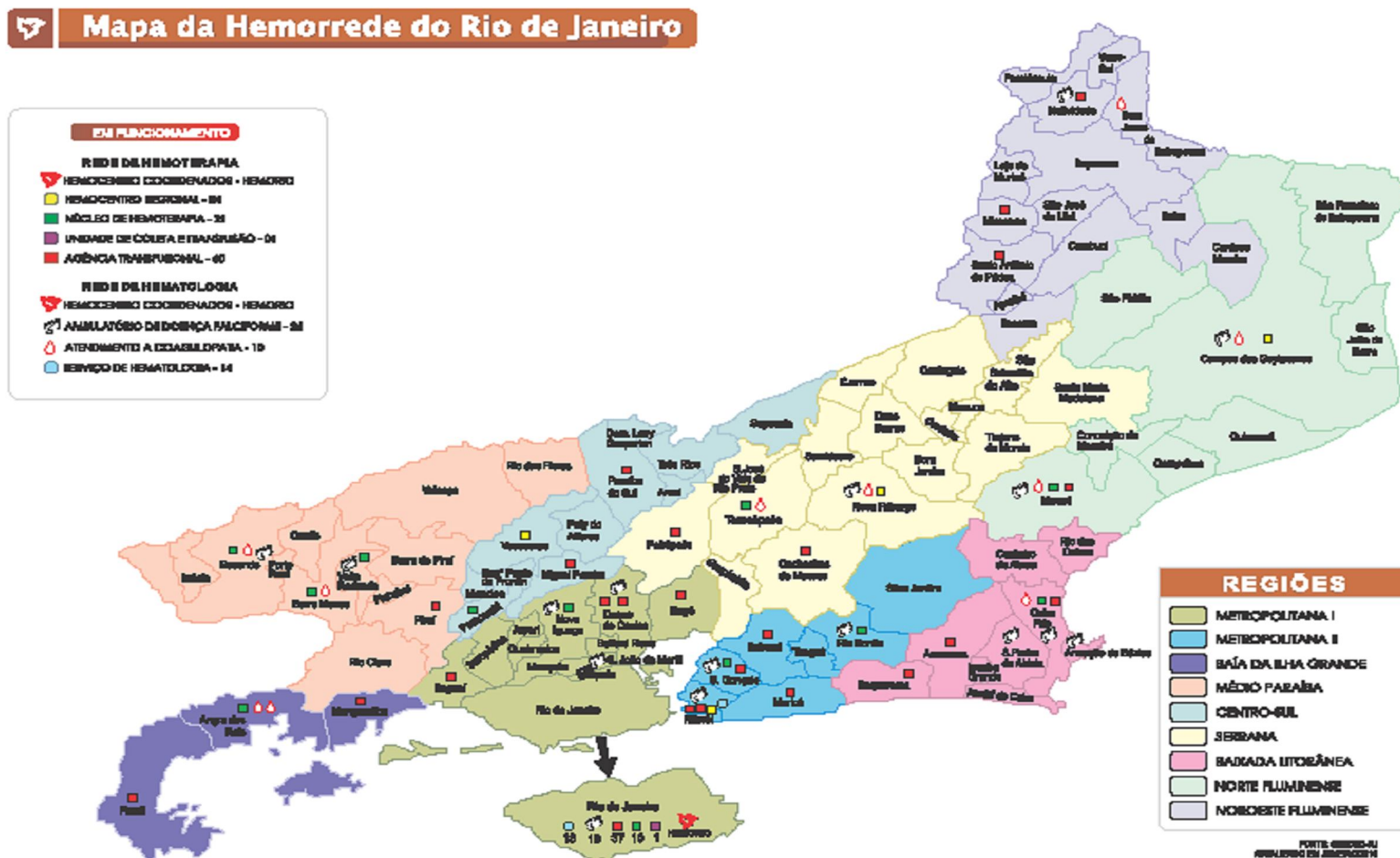
Segundo Del Ciampo et al (2006, p. 740),

como estratégia diretamente relacionada à atenção primária, o PSF deve procurar compreender a saúde das pessoas no contexto dos seus diversos determinantes, quer seja no ambiente físico da comunidade, quer seja nas relações sociais, alcançando muito além do simples enfoque sobre a enfermidade dos cidadãos. A família, além do indivíduo, passa a ser objeto de atenção no ambiente onde vive, ampliando-se a sua compreensão diante do processo saúde/doença.

A abordagem da doença falciforme no PSF começa na atenção dos portadores heterozigotos das hemoglobinas anormais. A importância desta abordagem está na alta prevalência populacional e na incorreta e freqüente rotulação destes portadores como doentes. De acordo com Wilkie (1989 apud RAMALHO et al, 1999, p. 1198) “a confusão entre traço e doença foi um dos problemas sérios surgidos nos programas norte-americanos de prevenção de anemia falciforme iniciados no final da década de 60, fruto do despreparo dos legisladores, dos orientadores genéticos e, sobretudo, da imprensa”.

Os portadores de traço falciforme devem ser informados que o traço não é uma doença e sim uma característica genética com poucas repercussões na vida cotidiana.

Figura VI – Mapa da HEMORREDE de Hemoterapia e Hematologia do Estado do Rio de Janeiro.



Fonte: HEMORREDE/HEMORIO. WWW.hemorio.rj.gov.br

Outro aspecto relevante a ser abordado é a educação em genética, num esforço de mediar a tênue relação entre prevenção de doenças e promoção da autonomia reprodutiva. Como não há terapia genética ou cura disponível para a anemia falciforme, uma das ambições da nova genética é a promoção da prevenção por meio da educação para racionalização do risco reprodutivo, tendo como questão principal a educação às pessoas para que conheçam sua identidade genética e, especialmente, para que sejam capazes de tomar decisões reprodutivas. (DINIZ et al, 2005)

Pode-se dividir a assistência ao portador de anemia falciforme e demais hemoglobinopatias nos três grandes níveis de atenção à saúde definidos pelo SUS:

A atenção primária □ onde está inserido o diagnóstico precoce dos portadores de hemoglobinopatias, a educação em saúde, o acompanhamento de rotina e os cuidados preventivos.

A atenção secundária □ onde se inserem os serviços de emergência e cuidados mais especializados, menos complexos.

A atenção terciária □ onde se enquadram os cuidados altamente especializados e de reabilitação.

2.2.d – Doença falciforme – Atenção Básica e Educação em Saúde

“A educação em saúde é entendida como quaisquer combinações de experiências de aprendizagem delineadas com vistas a facilitar ações voluntárias conducentes à saúde.” (CANDEIAS, 1997, p. 210).

Na prática, a educação em saúde é somente uma fração das atividades técnicas voltadas para a saúde, tratando-se de uma atividade-meio. Atualmente, é um processo que vem ganhando espaço na área de saúde, sendo reconhecido como um instrumento de transformação social, de reformulação de hábitos e atitudes, que estimula a reflexão crítica e a conscientização do indivíduo.

De acordo com Araújo (2007), os principais objetivos da educação em saúde para anemia falciforme são: (a) permitir o empoderamento do cliente do conhecimento do profissional de saúde sobre a doença falciforme, permitindo a tomada de decisões e a promoção do autocuidado; (b) desmistificar a doença; (c)

criar a consciência da necessidade de mudança comportamental para superar os problemas de saúde e (d) permitir o desenvolvimento da cidadania.

O autocuidado na doença falciforme pode ser abordado considerando as diversas fases do desenvolvimento: criança, adolescente, gestante e no adulto.

O cuidado à criança compreende o preparo da família e da própria criança, a medida que esta se desenvolve, para a adoção de hábitos que reduzem os riscos de complicações da doença e sobre a adoção de medidas preventivas e profiláticas. Os aspectos que devem ser abordados: orientações sobre a doença, orientação genética, a palpação do baço (em função da gravidade da crise de seqüestro esplênico), dor e sua prevenção e tratamento, monitorização do crescimento e desenvolvimento, detecção precoce de infecções e adoção de medidas preventivas, tais como vacinação completa da criança, além de profilaxia com penicilina oral ou parenteral (benicilina benzatina por via intramuscular, com administração mensal), considerando que infecções estão entre as principais causas de óbito entre as crianças.

O adolescente apresenta como maior desafio a adesão ao tratamento e às práticas do autocuidado. Este jovem apresenta riscos para distúrbios do autoconceito, da auto-imagem e da auto-estima. Além de ter que manter cuidados específicos da pele, para garantir sua integridade. Quanto às adolescentes e mulheres em idade fértil, deve-se ter especial atenção à prática anticoncepcional e, como a anemia falciforme não é impeditiva da gestação, é preciso ter em mente que a gravidez na portadora desta doença é de alto risco. As intercorrências clínicas podem ser graves e criam dificuldades de viabilidade da gravidez. A gestante deve ser estimulada a realizar seu pré-natal e, frequentemente, deve ser acompanhado em serviços especializados para realização de transfusões de hemácias.

Outro fator importante é estimular alimentação e higiene adequadas. Como a infecção urinária é comum nas gestantes, é fundamental que ela reconheça precocemente os sinais e sintomas de intercorrências infecciosas e clínicas.

O adulto que foi acompanhado e estimulado a participar do seu cuidado durante a infância e adolescência terá maior adesão ao tratamento. Eles apresentam risco para infecções, principalmente respiratórias. Também são fundamentais a boa alimentação, hidratação e cuidados com a pele. É fundamental a abordagem sobre a transmissão das doenças sexualmente transmissíveis. Como as alterações renais são freqüentes nos adultos, em função das crises vasoclusivas, as orientações na

prevenção desta doença, com a hidratação e forçando a boa diurese, estimular o esvaziamento constante da bexiga (previne o priapismo). Também é fundamental o acompanhamento de manifestações neurológicas, pulmonar e cardíaca.

A conclusão que chega Araújo (2007, p. 245) é que os profissionais de saúde que vão atender ao cliente com anemia falciforme sob a filosofia do autocuidado,

devem permitir o empoderamento do seu cliente sobre os aspectos clínicos e terapêuticos da doença falciforme, desenvolver o espírito crítico no cliente e na família sobre a qualidade do seu trabalho, favorecendo a qualidade de vida e longevidade de seu cliente, estimular a prática do direito de cidadania desta população assistida, resgatar parte de uma grande dívida com a população afro-descendente do nosso país.

2.2.e – Doença falciforme – Atenção Secundária e Terciária.

A atenção secundária e terciária da doença falciforme se torna necessária nos pacientes que apresentam formas clínicas mais graves da doença.

No tocante à dor, agravo clínico mais comum, em caso de necessidade de hospitalização, deve ser realizado anamnese cuidadosa, além de avaliação e reavaliação da intensidade da dor. É recomendada a instalação de hidratação venosa para o ajuste hídrico e administração de analgésicos, seguindo um protocolo terapêutico de abordagem da dor falciforme. (LOBO et al, 2007)

Nas crianças entre 3 meses e 5 anos de idade, o agravo mais comum e mais grave é o seqüestro esplênico, sendo causa de grande morbidade e mortalidade em pacientes com anemia falciforme. A manifestação clínica é um súbito mal-estar, palidez intensa, dor abdominal, sudorese, taquicardia e taquipnéia, esplenomegalia e sinais de choque hipovolêmico. O tratamento é de urgência e consiste na expansão da volemia e transfusão de concentrado de hemácias. A tendência é a repetição do quadro, sendo necessário o acompanhamento freqüente destes pacientes com esquema transfusional e, dependendo da gravidade e da idade, está recomendada a esplenectomia. (BRUNIERA, 2007)

O acidente vascular cerebral (AVC) ocorre em 10 a 18% dos pacientes brasileiros portadores de anemia falciforme, com lesões cerebrais progressivas e sua maior incidência se dá em crianças entre 2 e 9 anos de idade. O AVC isquêmico é o mais comum nas crianças se apresentando com hemiparesia, afasia, deficiência hemissensorial ou defeitos visuais, podendo ser acompanhado de convulsões. A

triagem preventiva é feita através de doppler transcraniano e o tratamento profilático consiste em transfusões crônicas (simples ou exsangüineotransfusão). O AVC hemorrágico é mais comum em adultos com idade entre 20-29 anos. Caracteriza-se por cefaléia grave, alteração da consciência, convulsões e síncope. Não há método de triagem preventiva. O tratamento consiste em cirurgia para drenagem do sangue. Não é estabelecido o efeito das transfusões sobre este tipo de AVC.

O tratamento do AVC agudo exige oxigenioterapia, controle da pressão arterial, da desidratação, da hipotermia e da hiperglicemia, além de suporte respiratório e transfusão. (ANGULO, 2007)

Também há recomendação do uso de hidroxiuréia em crianças maiores e adolescentes, sendo a única opção em alguns casos, quando as crianças apresentam hemossiderose importante e/ou aloimunização eritrocitária conseqüentes às várias transfusões de concentrados de hemácias. (ANGULO, 2007)

Os casos de priapismo, definido como ereção peniana prolongada e dolorosa não acompanhada de desejo ou estímulo sexual, são considerados urgências urológicas, tendo como possível sequela a disfunção erétil. A idade média de acometimento é de 20 anos, sendo que o primeiro episódio pode ocorrer na primeira década de vida.

Alternativas terapêuticas têm sido usadas na prevenção do priapismo, tais como os hormônios análogos à gonadotrofina (flutamida e leuprolide), que apresentam algum resultado. O dietil-estilbestrol é um dos poucos agentes que possuem eficácia comprovada, porém apresenta efeitos colaterais (mastalgia e ginecomastia, náuseas, vômitos, alterações da libido e atrofia testicular). A hidroxiuréia também tem sido proposta, porém por falta de estudos, não é recomendada a escolha como tratamento de primeira linha para estes casos. (VICARI e FIGUEIREDO, 2007)

As complicações neurológicas, cardiopulmonares e renais são alterações que, quando estabelecidas, devem ser acompanhadas por especialistas. Os tratamentos estão vinculados à gravidade do quadro. A prevenção das complicações é o tratamento mais efetivo.

III – Metodologia

3. METODOLOGIA

⇒ 3.1 – A POPULAÇÃO DE ESTUDO

O estudo foi desenvolvido de acordo com a Resolução CNS 169/96, apresentados e aprovados pelo Comitê de Ética em Pesquisa – CEP HEMORIO, parecer nº 177/09 (Apêndice 1).

O estudo foi realizado em três etapas: na primeira foi feito um estudo transversal, utilizando dados secundários, onde se realizou o diagnóstico do perfil sócio-demográfico dos pacientes com doenças falciformes matriculados no Hemocentro Coordenador do estado do Rio de Janeiro, no período de 2002 a 2008. (ALMEIDA FILHO e ROUQUAYROL, 2006)

Na segunda etapa, foi realizado um levantamento da Hemorrede Estadual de Hematologia e Hemoterapia e avaliações da relação espacial entre esta rede (oferta de serviços) e a distribuição dos casos de doença falciforme no estado.

Na terceira etapa, foi realizado um estudo retrospectivo de série de casos, onde foi analisado o perfil clínico-assistencial de uma amostra aleatória dos pacientes matriculados no Hemocentro Coordenador, nos anos de 2007 e 2008. Para tal, foram selecionados todos os pacientes matriculados com diagnóstico de doença falciforme no período de janeiro de 2007 a dezembro de 2008, totalizando 307 pacientes. Através de uma amostragem aleatória, utilizando-se o software Epidat 3.1[®], selecionou-se 78 pacientes (44 referentes ao ano de 2007 e 34 referentes ao ano de 2008), considerando um intervalo de confiança de 95%, para análise sócio-demográfica e das necessidades assistenciais. A partir desta seleção, no período de janeiro e fevereiro de 2010, foram analisados todos os prontuários destes pacientes, a fim de realizar o levantamento do número e tipo de atendimento dos pacientes no Hemocentro Coordenador, até dezembro de 2009. Os dados foram armazenados em banco de dados criado no programa EPIINFO[®], caracterizando o acompanhamento por até 24 meses dos pacientes matriculados em 2007 e de pelo menos 12 meses dos pacientes matriculados em 2008.

A coleta de dados se deu no Hemocentro Coordenador do Rio de Janeiro, através do levantamento de informações no Sistema de Administração do Serviço de Hematologia do Hemocentro, que consiste num tipo de prontuário eletrônico e sistema de gerenciamento de informação assistencial, onde são incluídas informações cadastrais (dados sócio-demográficos) no momento da matrícula do paciente na instituição. A partir deste cadastro, informações referentes aos diagnósticos, evoluções clínicas, atendimentos dos pacientes na instituição e realização de exames são incluídos neste sistema.

Foi solicitado à Direção Técnica do Hemocentro, após aprovação do projeto pelo Comitê de Ética em Pesquisa do HEMORIO, um relatório contendo dados referentes aos 1456 pacientes matriculados na instituição com diagnóstico de hemoglobinopatia no período de janeiro de 2002 a dezembro de 2008.

A coleta de dados da primeira etapa se deu no período de novembro de 2009. Estes dados continham as seguintes variáveis: data da matrícula, número de identificação, data de nascimento, idade na data da matrícula, idade atual, sexo, endereço (bairro, município e unidade da federação) e diagnóstico. Foram considerados os pacientes com matrículas ativas e inativas (óbitos). Os dados foram importados para o programa EPIINFO[®].

A partir da caracterização sócio-demográfica destes pacientes, com enfoque no município de residência, foi realizada a comparação entre a rede de atendimento de hematologia instalada e os casos de doença falciforme matriculados no Hemocentro Coordenador.

O período entre 2002 e 2008 foi determinado como recorte temporal porque, apesar da introdução da pesquisa de hemoglobinopatias na triagem neonatal ter iniciado em agosto de 2001, foi considerado que o melhor seria fazer o levantamento de dados utilizando-se o período anual.

⇒ 3.2 – ACOMPANHAMENTO DOS PACIENTES

Foram consideradas três categorias de atendimento:

Ambulatório – atendimentos realizados pela equipe multiprofissional, no Ambulatório do Hemocentro Coordenador. As variáveis consideradas foram: data,

especialidade, tipo de atendimento, necessidade de realização de transfusão ambulatorial e encaminhamento para outros serviços e/ou especialistas.

Internação – onde foram considerados os períodos de internação em enfermaria ou na enfermaria de pacientes graves do Hemocentro Coordenador. As variáveis consideradas foram: data de internação, data de alta, período de internação e desfecho (alta/óbito/transferência para outra unidade). Só foram incluídos como internados aqueles pacientes que tinham relatos nos prontuários de preenchimento da autorização para internação hospitalar (AIH) ou relatos de admissão dos pacientes nos Setores de Internação.

Emergência – atendimentos realizados pela equipe médica no Setor de Emergência do Hemocentro Coordenador. As variáveis consideradas foram: tempo de permanência no setor de emergência, desfechos dos atendimentos (alta/óbito/transferência), classificação de gravidade do atendimento, principais queixas e principais diagnósticos.

Para realizar a classificação de gravidade dos atendimentos de emergência foi utilizada uma adaptação do Sistema de Triagem de Prioridades de Manchester, utilizada em vários países em serviços de emergência com o objetivo de identificar critérios de gravidade, de uma forma objetiva e sistematizada, que indicam a prioridade clínica com que o doente deve ser atendido e o respectivo tempo recomendado até a observação médica. (GILBOY et al, 2005)

O Sistema de Triagem de Prioridades de Manchester utiliza uma escala de cinco categorias identificadas por números, nomes, cores e tempo alvo até o início da observação médica inicial (quadro II).

Quadro II – Sistema de Triagem de Prioridades de Manchester.

Manchester	England	1 - Immediate (red)	Level 1 - 0 minutes
	Scotland	2 - Very urgent (orange)	Level 2 - 10 minutes
		3 - Urgent (yellow)	Level 3 - 60 minutes
		4 - Standard (green)	Level 4 - 120 minutes
		5 - Nonurgent (blue)	Level 5 - 240 minutes

Adaptado de GILBOY, N.; TANABE P.; TRAVERS D.A.; ROSENAU A.M.; EITEL D.R. **Emergency Severity Index, Version 4: Implementation Handbook**. AHRO Publication. Rockville, MD: Agency for Healthcare Research and Quality. May. 2005, p. 9.

Para atender as necessidades deste estudo, foi realizada uma adaptação do Sistema de Triagem de Manchester, enfocando as complicações e agravos da doença falciforme que colocam em risco a vida do paciente ou que se caracterizam

em situações que necessitam de intervenção imediata, em função do grande desconforto físico e emocional.

Este sistema de avaliação manteve os cinco níveis de prioridade, associando ao tipo de tratamento e a necessidade de utilização de um serviço de emergência. Como base para a elaboração, consideraram-se os agravos da anemia falciforme (forma homocigótica da Hb S), que é a hemoglobinopatia de maior relevância clínica e epidemiológica. (Ver quadro III). Após a classificação, foi realizada a análise descritiva dos dados através da discussão de frequência, considerando as variáveis sócio-demográficas e características dos atendimentos e a cobertura da rede de atendimento de portadores de doença falciforme.

Quadro III – Sistema de Classificação de Atendimento dos Portadores de Doença Falciforme.

Cor	Gravidade	Necessidade de Atendimento	Intercorrências/Diagnóstico	Tratamento
Vermelha	Alta gravidade	Necessidade de atendimento imediato em serviço de emergência.	Risco de morte ou de lesão irreversível. STA, sequestro esplênico, crise álgica intensa, AVC, convulsão	Medicação venosa e/ou transfusão de urgência + observação por mais de 24 horas
Laranja	Média gravidade	Necessidade de atendimento em serviço de emergência	Queixas e alterações físicas que necessitem de atendimento em menos de 06 horas, que podem evoluir para agravos se não tratados. Pneumonia, processo infeccioso inespecífico, priapismo, crise álgica moderada	Medicação venosa e/ou transfusão não emergencial + necessidade de observação por mais de 12 horas
Amarela	Pequena gravidade	Necessidade de atendimento em serviço de pronto atendimento ou de emergência não especializada em hematologia	Queixas e alterações físicas que necessitem de atendimento em menos de 12 horas, que podem evoluir para agravos se não tratados. Vômitos, dor, febre, infecções respiratórias	Medicação venosa
Verde	Sem gravidade	Caracteriza atendimento em serviço de ambulatório ou serviço de pronto atendimento (baixa complexidade)	Queixas sem relevâncias clínicas e sem associação com doença de base. Resfriados. Doenças comuns da infância. Estado febril. Alergias leves. Alterações gastrointestinais leves. Infecção de vias aéreas superiores	Medicação oral
Azul	Sem gravidade	Não caracteriza atendimento em emergência ou serviço de pronto atendimento	Sem intercorrências clínicas	Sem necessidade de tratamento imediato

IV - Resultados

4. APRESENTAÇÃO DOS RESULTADOS

4.1 – Caracterização demográfica e perfil clínico da população estudada

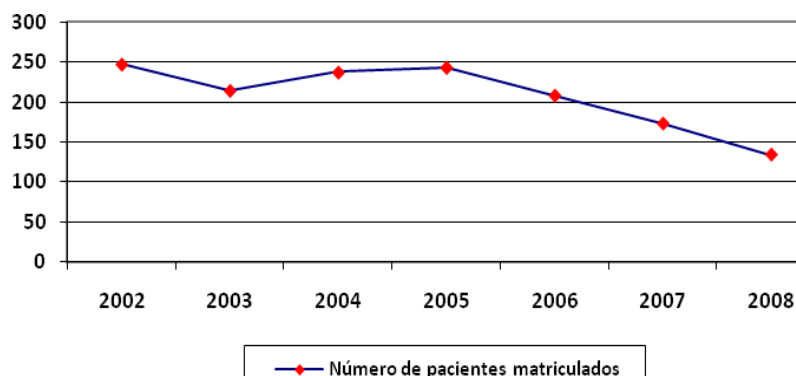
A população estudada foi constituída por 1456 pacientes matriculados no Hemocentro Coordenador no período entre 2002 e 2008 (Tabela I).

Tabela I – Frequência de pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados no Hemocentro Coordenador no período de 2002 a 2008 por ano de matrícula.

Ano de Matrícula	Número	Percentual	Percentual Acumulado
2002	247	17.0%	17.0%
2003	214	14.7%	31.7%
2004	237	16.3%	47.9%
2005	243	16.7%	64.6%
2006	208	14.3%	78.9%
2007	173	11.9%	90.8%
2008	134	9.2%	100.0%
Total	1456	100.0%	100.0%

A média de pacientes matriculados por ano foi de 208, porém demonstrando uma tendência de redução do número de pacientes matriculados a cada ano. (Gráfico I).

Gráfico I – Número de pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados no Hemocentro Coordenador no período de 2002 a 2008.



Para análise e apresentação, a idade foi estratificada de acordo com as faixas etárias do Instituto Brasileiro Geografia e Estatística (IBGE, 2009), adaptadas às características fisiopatológicas da doença falciforme. Assim, separou-se a infância em: menores de 1 ano (idade ideal para o diagnóstico); crianças de 1 a 2 anos de idade (quando o sequestro esplênico é a causa mais comum de intercorrências graves); 3 a 4 anos de idade (idade na qual já é possível estabelecer a gravidade da doença e as infecções são as intercorrências mais comuns); 5 a 9 anos de idade (faixa etária de grande risco para o acidente vascular cerebral); 10 a 14 anos (onde o priapismo passa a ser uma intercorrência comum entre os meninos). As demais faixas seguiram a orientação do IBGE.

Observa-se na tabela II que mais da metade dos pacientes foram matriculados no Hemocentro Coordenador com menos de 1 ano de idade. A média de idade foi de 6,96 anos e a mediana foi de menor que 1 ano, sendo a menor idade abaixo de 1 ano e a maior 72 anos.

Tabela II – Frequência de idade dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados no Hemocentro Coordenador no período de 2002 a 2008

Faixa Etária em anos	Número	Percentual	Percentual Acumulado
Menor de 1 ano	788	54,1%	54,1%
1 a 2	98	6,7%	60,8%
3 a 4	74	5,0%	65,8%
5 a 9	138	9,9%	75,7%
10 a 14	103	7,1%	82,8%
15 a 19	58	4,0%	86,8%
20 a 29	91	6,1%	92,9%
30 a 39	56	3,8%	96,7%
40 a 49	24	1,6%	98,3%
50 a 59	20	1,3%	99,6%
60 a 69	5	0,3%	99,9%
70 ou +	1	0,1%	100,0%
Total	1456	100,0%	100,0%

Dos 788 pacientes com menos de 01 ano de idade, 82% foram matriculados antes do primeiro trimestre de vida (tabela III), o que representa 44,6% da população estudada. Mais de 96% dos pacientes com menos de 1 ano de idade foram

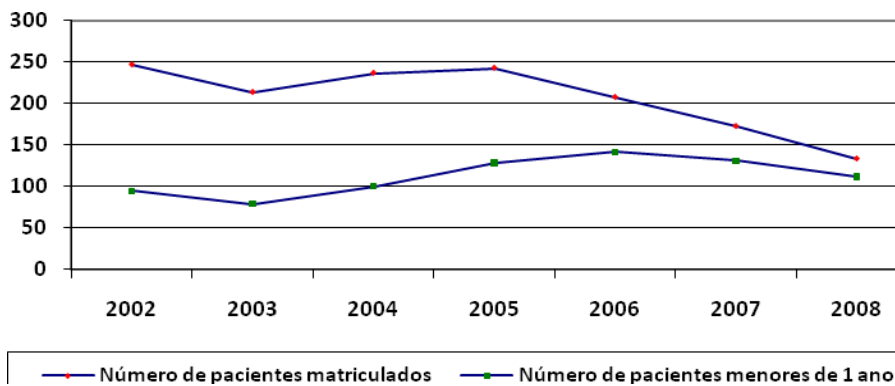
matriculados nos seis primeiros meses de vida e representam 52,1% da população estudada.

Tabela III – Frequência de idade em meses dos pacientes com menos de 1 ano de idade, com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados no Hemocentro Coordenador no período de 2002 a 2008.

Idade em meses	Número	Percentual	Percentual Acumulado
< 1	4	0,5%	0,5%
1	225	28,6%	29,1%
2	302	38,3%	67,4%
3	115	14,6%	82,0%
4	66	8,4%	90,4%
5	30	3,8%	94,2%
6	17	2,2%	96,3%
7	6	0,8%	97,1%
8	6	0,8%	97,8%
9	5	0,6%	98,5%
10	9	1,1%	99,6%
11	3	0,4%	100,0%
Total	788	100,0%	100,0%

No gráfico II é observado o aumento de pacientes matriculados com menos de 1 ano de idade ao longo dos anos. A curva mostra uma tendência de convergência com o número total de matrículas, certamente devido a efetividade do programa de triagem neonatal no diagnóstico precoce da doença falciforme.

Gráfico II – Comparação entre número total de pacientes menores de 1 ano de idade e o total de pacientes matriculados no Hemocentro Coordenador, no período de 2002 a 2008.



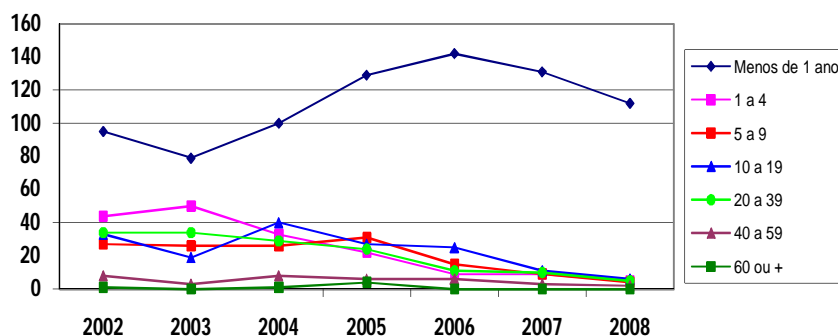
Na tabela IV observa-se a distribuição dos pacientes por faixa etária e por ano de matrícula, demonstrando que mais da metade dos pacientes foram matriculados com menos de 1 ano de idade e com aumento percentual importante nesta faixa etária ao longo dos anos.

Tabela IV – Frequência de idade em anos dos pacientes matriculados no Hemocentro Coordenador no período de 2002 a 2008 por ano.

Idade (anos)	2002		2003		2004		2005		2006		2007		2008		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Menor que 1	95	38,5	79	35,9	100	42,2	129	53,1	142	68,3	131	75,7	112	33,6	738	54,1
1 a 2	22	8,9	28	13,1	19	8,0	12	4,9	07	3,4	06	3,5	04	3,0	98	6,7
3 a 4	22	8,9	22	11,3	14	5,9	10	4,1	02	0,9	03	1,7	01	0,7	74	5,1
5 a 9	27	10,9	26	12,1	25	11,0	31	12,7	15	7,3	09	5,2	04	3,0	138	9,5
10 a 14	22	8,9	13	5,1	25	11,0	12	4,9	18	8,6	08	4,6	04	3,0	133	7,1
15 a 19	11	4,4	06	2,8	14	5,9	15	6,2	07	3,4	03	1,7	02	1,5	58	4,0
20 a 29	24	9,7	18	3,4	19	8,0	14	5,8	07	3,4	06	3,5	03	2,2	91	6,2
30 a 39	10	4,0	16	7,5	10	4,2	10	4,1	04	1,9	04	2,4	02	1,5	56	3,8
40 a 49	08	3,2	03	1,4	04	1,7	04	1,7	02	0,9	03	1,7	00	0,0	24	1,6
50 a 59	05	2,1	03	1,4	04	1,7	02	0,8	04	1,9	00	0,0	02	1,5	20	1,4
60 a 69	00	0,0	00	0,0	01	0,4	04	1,7	00	0,0	00	0,0	00	0,0	05	0,4
70 ou+	01	0,5	00	0,0	00	0,0	00	0,0	00	0,0	00	0,0	00	0,0	01	0,1
Total	247	100	214	100	237	100	243	100	208	100	173	100	134	100	1456	100

O Gráfico III apresenta a comparação entre as faixas etárias dos pacientes. Observa-se, como já demonstrado, o aumento dos pacientes com idades inferiores a 1 ano, mostrando, também, importante queda nas faixas etárias mais elevadas.

Gráfico III – Pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados no Hemocentro Coordenador no período de 2002 a 2008, por faixa etária.



Não houve diferença estatisticamente significativa entre os sexos, conforme demonstrado na tabela V, sendo 721 (49,5%) do sexo feminino e 735 (50,5%) do sexo masculino, fato esperado por se tratar de uma doença autossômica.

Tabela V – Frequência do sexo entre os pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatias matriculados no Hemocentro Coordenador entre 2002 e 2008.

Sexo	Número	Porcentagem	Porcentagem acumulada
Feminino	721	49,5%	49,5%
Masculino	735	50,5%	100,0%
Total	1456	100,0%	100,0%

A tabela VI apresenta a frequência dos diagnósticos das hemoglobinopatias. Além dos diagnósticos de doenças falciformes – hemoglobinopatias com a presença da hemoglobina S –, observa-se a ocorrência de outras hemoglobinopatias em homozigose e heterozigose. Ressalta-se que a anemia falciforme (homozigose da Hb S) foi o diagnóstico de 989 (67,9%) dos pacientes matriculados e que a Hb S em heterozigose foi encontrada em 421 (28,9%) dos pacientes, totalizando 1410 portadores de Hb S (96,8%).

Tabela VI – Diagnósticos das hemoglobinopatias, no período de 2002 a 2008.

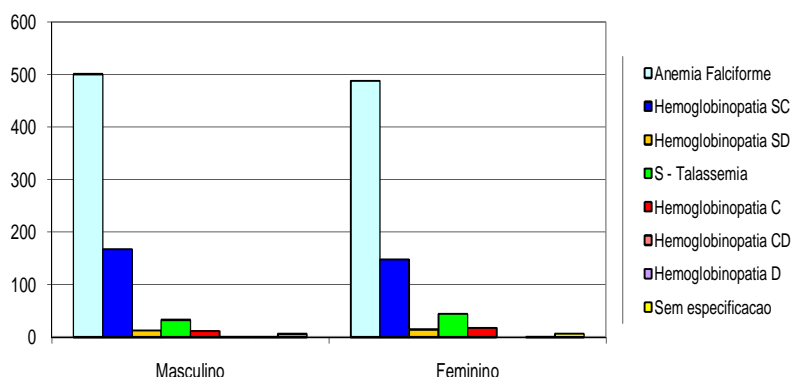
Diagnóstico	Número	Porcentagem	Porcentagem acumulada
Anemia Falciforme (SS)	989	67,9%	67,9%
Hemoglobinopatia SC	316	21,7%	89,6%
Hemoglobinopatia SD	28	1,9%	91,5%
S - Talassemia	77	5,3%	96,8%
Hemoglobinopatia CC	30	2,1%	98,9%
Hemoglobinopatia DD	2	0,1%	99,0%
Hemoglobinopatia CD	1	0,1%	99,1%
Sem especificação	13	0,9%	100%
Total	1456	100,0%	100,0%

Os pacientes classificados como “sem especificação” foram aqueles que não continham lançamento da especificidade do diagnóstico no banco de dados pesquisado.

O gráfico IV apresenta a distribuição dos diagnósticos de hemoglobinopatias por sexo observando-se que não houve diferença significativa entre a ocorrência da

doença entre homens e mulheres em nenhum dos diagnósticos, mantendo-se uniforme a distribuição dos pacientes.

Gráfico IV – Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados no Hemocentro Coordenador no período de 2002 a 2008, por diagnóstico específico e sexo.



4.2 – Distribuição Geográfica da População Estudada

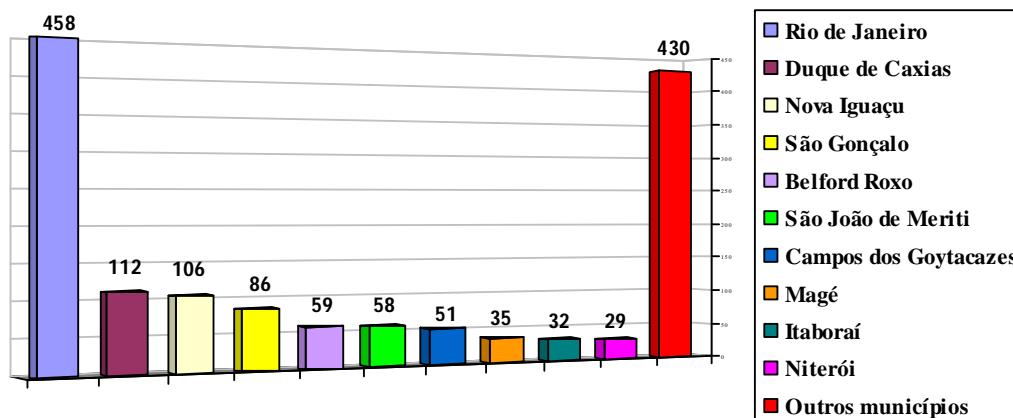
Dos 92 municípios do Estado do Rio de Janeiro, 77 (83,7%) tiveram pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatias matriculados no Hemocentro Coordenador, no período estudado.

A distribuição dos pacientes por municípios de residência demonstrou que os que tiveram os maiores números de matrículas estavam localizados nas regiões metropolitanas I e II e em Campos dos Goytacazes, que é o maior município do estado entre os localizados fora destas regiões.

Do total de 1456 pacientes matriculados no Hemocentro Coordenador no período compreendido entre os anos de 2002 e 2008, 1026 (70,6%) se concentravam apenas 10 municípios do estado, sendo estes os municípios do Rio de Janeiro, seguido por Duque de Caxias, Nova Iguaçu, São Gonçalo, Belford Roxo, São João de Meriti, Campos dos Goytacazes, Magé, Itaboraí e Niterói. Os 430

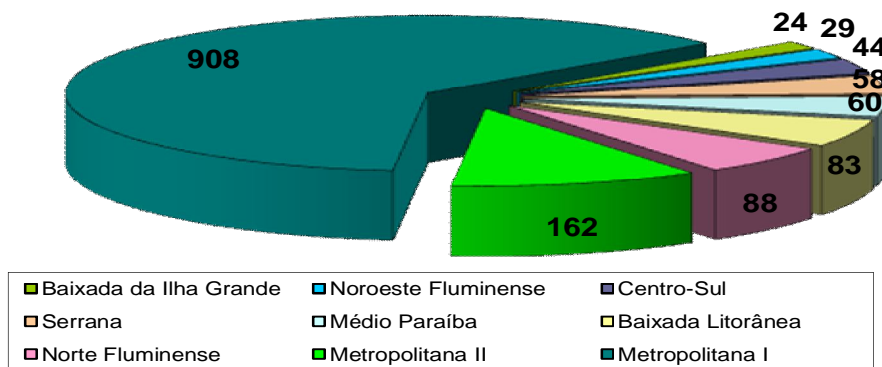
(29,4%) pacientes restantes eram residentes distribuidos entre os demais municípios agrupados (Gráfico V).

Gráfico V – Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia, pelos 10 municípios de residência com maior número de matriculados no Hemocentro Coordenador no período de 2002 a 2008.



O gráfico VI mostra o número de pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador, distribuidos por seus domicílios nas nove macrorregiões do Estado do Rio de Janeiro.

Gráfico VI – Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados no Hemocentro Coordenador no período de 2002 a 2008, por macrorregião do Estado do Rio de Janeiro.



A Macrorregião Metropolitana I foi a região de residência de 908 (62,4%) dos pacientes portadores de hemoglobinopatias matriculados no Hemocentro Coordenador, sendo que o Município do Rio de Janeiro foi o local de residência de 50,4% destes pacientes, conforme observado na tabela VII. Outro fato observado foi que 87,3% dos pacientes residiam em apenas 5 municípios da região, destes, quatro localizados na chamada Baixada Fluminense.

Tabela VII – Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador, residentes da Região Metropolitana I do Estado do Rio de Janeiro.

Município	Número	Porcentagem	Porcentagem acumulada
Rio de Janeiro	458	50,4%	50,4%
Duque de Caxias	112	12,3%	62,7%
Nova Iguaçu	106	11,7%	74,4%
Belford Roxo	59	6,5%	80,9%
São João de Meriti	58	6,4%	87,3%
Magé	35	3,9%	91,2%
Queimados	23	2,5%	93,7%
Mesquita	17	1,9%	95,6%
Nilópolis	17	1,9%	97,5%
Japeri	12	1,3%	98,8%
Itaguaí	10	1,1%	99,9%
Seropédica	1	0,1%	100%
Total	908	100%	100%

Observou-se que a segunda região com o maior número de pacientes matriculados no Hemocentro Coordenador no período de 2002 a 2008 foi a Macrorregião Metropolitana II, que também é a segunda região mais populosa do Estado do Rio de Janeiro. A Macrorregião Metropolitana II foi o local de residência de 162 (11,1%) dos pacientes com hemoglobinopatias matriculados no Hemocentro Coordenador Estadual, sendo que o município de São Gonçalo foi o local de residência de 53,1% destes pacientes, conforme tabela VIII. Ressalta-se que todos os municípios desta região tiveram pacientes matriculados no Hemocentro Coordenador no período estudado e que somente os três maiores dos sete municípios desta região concentraram mais de 90% do total de pacientes.

Tabela VIII – Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador, residentes da Região Metropolitana II.

Município	Número	Porcentagem	Porcentagem acumulada
São Gonçalo	86	53,1%	53,1%
Itaboraí	32	19,7%	72,8%
Niteroi	29	17,9%	90,7%
Maricá	5	3,1%	93,8%
Rio Bonito	4	2,5%	96,3%
Tanguá	4	2,5%	98,8%
Silva Jardim	2	1,2%	100%
Total	162	100%	100%

Na região do Norte Fluminense residiam 88 (6,0%) dos pacientes com hemoglobinopatias matriculados no Hemocentro Coordenador Estadual, sendo que em Campos dos Goytacazes, que é um dos 10 municípios com os maiores números de pacientes matriculados do estado, residiam 51 (57,9%) destes. Macaé, outro grande município da região, foi o local de residência de 23,9% dos pacientes. Os demais 18,2% pacientes se distribuíram pelos outros seis municípios da região (tabela IX).

Tabela IX – Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador, residentes no Norte Fluminense.

Município	Número	Porcentagem	Porcentagem acumulada
Campos dos Goytacazes	51	57,9%	57,9%
Macaé	21	23,9%	81,8%
Quissamã	6	6,8%	88,6%
São Francisco de Itabapoana	3	3,4%	92,0%
São João da Barra	3	3,4%	95,4%
São Fidelis	2	2,4%	97,8%
Carapebus	1	1,1%	98,9%
Conceição de Macabu	1	1,1%	100%
Total	88	100%	100%

A Macrorregião Baixada Litorânea foi o local de residência de 83 (5,7%) dos pacientes com hemoglobinopatias matriculados no Hemocentro Coordenador Estadual, sendo que o município de Cabo Frio concentrou 25,3% destes pacientes e somente três municípios da região – Cabo Frio, São Pedro da Aldeia e Araruama – concentraram mais de 50% dos pacientes residentes nesta região. Ressalta-se que todos os municípios da região da Baixada Litorânea tiveram pacientes matriculados no Hemocentro Coordenador no período estudado, conforme apresentado na tabela X.

Tabela X – Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador, residentes da Baixada Litorânea.

Município	Número	Porcentagem	Porcentagem acumulada
Cabo Frio	21	25,3%	25,3%
São Pedro da Aldeia	14	16,9%	42,2%
Araruama	12	14,5%	56,7%
Rio das Ostras	12	14,5%	71,2%
Saquarema	11	13,2%	84,4%
Arraial do Cabo	4	4,8%	89,2%
Casimiro de Abreu	4	4,8%	94,0%
Armação dos Búzios	3	3,6%	97,6%
Iguaba Grande	2	2,4%	100%
Total	83	100%	100%

Na Macrorregião do Médio Paraíba residiam 60 (4,1%) dos pacientes com hemoglobinopatias matriculados no Hemocentro Coordenador do Estado do Rio de Janeiro, sendo que no município de Volta Redonda residiam 35,6% destes pacientes. Somente dois municípios – Volta Redonda e Barra do Piraí – concentraram mais de 50% destes pacientes; enquanto que sete municípios – Valença, Resende, Barra Mansa, Itatiaia, Porto Real, Rio Claro e Rio das Flores – foram os locais de residência de 40,7% dos pacientes. Três municípios desta região tiveram apenas um paciente matriculado – Porto Real, Rio Claro e Rio das Flores –; outros três municípios da região do Médio Paraíba – Quatis, Pinheiral e Piraí – não apresentaram pacientes matriculados no período de 2002 a 2008 no Hemocentro Coordenador do Estado do Rio de Janeiro, conforme demonstrado na tabela XI.

Tabela XI – Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador, residentes do Médio Paraíba.

Município	Número	Porcentagem	Porcentagem acumulada
Volta Redonda	21	35,0%	35,0%
Barra do Pirai	14	23,3%	58,3%
Valença	8	13,3%	71,6%
Resende	6	10,0%	81,6%
Barra Mansa	6	10,0%	91,6%
Itatiaia	2	3,3%	94,9%
Porto Real	1	1,7%	96,6%
Rio Claro	1	1,7%	98,3%
Rio das Flores	1	1,7%	100,0%
Quatis	0	0,0%	100,0%
Pinheiral	0	0,0%	100,0%
Pirai	0	0,0%	100,0%
Total	60	100%	100%

A tabela XII mostra a distribuição de pacientes na Macrorregião Serrana que concentrou 58 (3,9%) pacientes com hemoglobinopatias matriculados no Hemocentro Coordenador. Petrópolis é o município desta região com o maior número de pacientes matriculados, com um total de 22; Teresópolis, o segundo município com mais pacientes matriculados no período, tinha 8 pacientes. Somente estes dois municípios (dos dezesseis municípios desta região) concentraram mais de 50% do total de pacientes. Cinco municípios – Cordeiro, Duas Barras, Macuco, Santa Maria Madalena e São José do Vale do Rio Preto – não tiveram pacientes matriculados no Hemocentro Coordenador no período estudado. Os municípios de São Sebastião do Alto e Sumidouro tiveram apenas um paciente matriculado cada. Os municípios de Bom Jardim, Cantagalo, Carmo e Trajano de Moraes tiveram, cada um, apenas dois pacientes matriculados no Hemocentro Coordenador durante o período estudado.

Tabela XII – Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador, residentes na Macrorregião Serrana.

Município	Número	Porcentagem	Porcentagem acumulada
Petrópolis	22	38,0%	38,0%
Teresópolis	8	13,8%	51,8%
Guapimirim	7	12,1%	63,9%
Nova Friburgo	6	10,3%	74,2%
Cachoeiras de Macacu	5	8,6%	82,8%
Bom Jardim	2	3,4%	86,2%
Cantagalo	2	3,4%	89,6%
Carmo	2	3,4%	93,0%
Trajano de Moraes	2	3,4%	96,4%
São Sebastião do Alto	1	1,8%	98,2%
Sumidouro	1	1,8%	100,0%
Cordeiro	0	0,0%	100,0%
Duas Barras	0	0,0%	100,0%
Macuco	0	0,0%	100,0%
Santa Maria Madalena	0	0,0%	100,0%
São José do Vale do Rio Preto	0	0,0%	100,0%
Total	58	100%	100%

Na tabela XIII é mostrada a distribuição pelos municípios de residência dos 44 pacientes da macrorregião Centro-Sul do Rio de Janeiro, que constituíram 3,0% do total dos pacientes com hemoglobinopatias matriculados no Hemocentro Coordenador Estadual no período estudado, sendo que no município de Paracambi residiam 11 (25,0%) destes pacientes. Vassouras foi o segundo município da região com o maior número de pacientes, onde residiam 9 indivíduos com doença falciforme matriculados no Hemocentro Coordenador no período estudado. Em apenas três municípios – Paracambi, Vassouras e Paraíba do Sul encontravam-se 61,4% dos pacientes. Dois municípios da região – Mendes e Comendador Levy Gasparian – não apresentaram pacientes matriculados no período de 2002 a 2008 no Hemocentro Coordenador do Estado do Rio de Janeiro.

Tabela XIII – Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador, residentes na Macrorregião Centro-Sul.

Município	Número	Porcentagem	Porcentagem acumulada
Paracambi	11	25,0%	25,0%
Vassouras	9	20,5%	45,5%
Paraíba do Sul	7	15,9%	61,4%
Três Rios	5	11,4%	72,8%
Engenheiro Paulo de Frontin	3	6,8%	79,6%
Areal	3	6,8%	86,4%
Paty do Alferes	3	6,8%	93,2%
Sapucaia	2	4,5%	97,7%
Miguel Pereira	1	2,3%	100%
Mendes	0	0,0%	100%
Comendador Levy Gasparian	0	0,0%	100%
Total	44	100%	100%

Na região do Noroeste Fluminense residiam 29 (2,0%) dos pacientes. Miracema foi o local de residência de 31,0%. Aperibé, Cambuci, Cardoso Moreira, Lage do Muriaé e São José de Ubá não tiveram pacientes matriculados no período estudado (tabela XIV).

Tabela XIV – Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador, residentes no Noroeste Fluminense.

Município	Número	Porcentagem	Porcentagem acumulada
Miracema	9	31,0%	31,0%
Itaperuna	5	17,1%	48,1%
Natividade	4	13,8%	61,9%
Porciúncula	4	13,8%	75,7%
Bom Jesus do Itabapoana	2	6,9%	82,6%
Santo Antônio de Pádua	2	6,9%	89,5%
Italva	1	3,5%	93,0%
Itaocara	1	3,5%	96,5%
Varre-Sai	1	3,5%	100%
Aperibé	0	0,0%	100%
Cambuci	0	0,0%	100%
Cardoso Moreira	0	0,0%	100%
Lage do Muriaé	0	0,0%	100%
São José do Ubá	0	0,0%	100%
Total	29	100%	100%

Na Macrorregião da Baía de Ilha Grande residiam 24 (1,6%) dos pacientes com hemoglobinopatias matriculados no Hemocentro Coordenador Estadual, sendo que no município de Angra dos Reis, maior município da região, residiam 66,8% destes pacientes (tabela XV)

Tabela XV – Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador, residentes na Baía da Ilha Grande.

Município	Número	Porcentagem	Porcentagem acumulada
Angra dos Reis	16	66,8%	66,8%
Mangaratiba	4	16,6%	83,4%
Parati	4	16,6%	100%
Total	24	100%	100%

4.3 – Distribuição Geográfica da População e da Rede Assistencial

Para avaliar a distribuição geográfica dos pacientes e da Hemorrede de Hematologia do Estado do Rio de Janeiro, considerou-se o mapa de distribuição de ambulatórios fornecido pela Assessoria Hemorrede-RJ em dezembro de 2009, cuja a única diferença observada em relação ao mesmo mapa no período de 2007 foi a interrupção do atendimento do ambulatório do município de Araruama, localizado na Macrorregião da Baixada Litorânea, e a implantação de um novo ambulatório no município de Cabo Frio, localizado na mesma macrorregião do estado.

A distribuição dos municípios com e sem ambulatórios de atendimento aos portadores de hemoglobinopatia é apresentada na tabela XVI, onde se pode observar que somente 17 (18,5%) dos 92 municípios do Estado do Rio de Janeiro possuem ambulatórios de atendimento de portadores de hemoglobinopatias. Nas Macrorregiões Metropolitana I, Metropolitana II, Serrana, da Baixada Litorânea, da Baía da Ilha Grande e do Norte Fluminense todos os municípios possuem pacientes portadores de hemoglobinopatias, porém somente 14 (25,4%) dos 55 municípios que compõem estas regiões possuem ambulatórios de atendimento a portadores de hemoglobinopatias. Ressalta-se que as macrorregiões Centro-Sul e da Baía da Ilha Grande não possuem ambulatório em nenhum dos seus municípios.

Tabela XVI – Localização de Municípios com e sem ambulatório para atendimento de portadores de hemoglobinopatias por macrorregiões do Estado do Rio de Janeiro.

Macrorregião	Municípios com Ambulatório		Municípios sem Ambulatório		Total	
	N	%	N	%	n	%
Metropolitana I	5	29,4%	7	9,3%	12	13,0%
Metropolitana II	3	17,6%	4	5,3%	7	7,6%
Baixada Litorânea	3	17,6%	6	8,0%	9	9,9%
Médio Paraíba	2	11,8%	10	13,3%	12	13,0%
Centro-Sul	0	0,0%	11	14,7%	11	11,9%
Baía da Ilha Grande	0	0,0%	3	4,0%	3	3,3%
Serrana	1	5,9%	15	20,0%	16	17,4%
Norte Fluminense	2	11,8%	6	8,0%	8	8,7%
Noroeste Fluminense	1	5,9%	13	17,4%	14	15,2%
Total	17	100%	75	100%	92	100%

No quadro IV foi realizada a distribuição dos municípios por macrorregião e pela presença de pacientes e de ambulatórios, considerando a macrorregião, o município e o número de pacientes residentes em cada localidade, que foram matriculados no Hemocentro Coordenador no período de 2002 a 2008.

Como já apresentado em tabelas anteriores, observou-se que todas as macrorregiões tiveram pacientes matriculados no Hemocentro Coordenador. Entretanto, vários municípios que tiveram números significativos de pacientes matriculados não possuem ambulatório para atendimento, tais como Belford Roxo, Magé, Itaboraí, Queimados – que são grandes municípios da Macrorregião Metropolitana I – além de Petrópolis – o maior município da Macrorregião Serrana –. Outro dado interessante a ser observado e ressaltado é que a macrorregião da Baía da Ilha Grande e a macrorregião do Centro-Sul, apesar do considerável número de pacientes matriculados no Hemocentro Coordenador, não possuem ambulatórios para atendimento de portadores de hemoglobinopatia em nenhum dos seus municípios.

Quadro IV – Distribuição Macrorregional de Ambulatórios para Atendimento de pacientes portadores de Hemoglobinopatias no Estado do Rio de Janeiro, considerando a existência de portadores de hemoglobinopatias residentes nos municípios, matriculados no Hemocentro Coordenador no período de janeiro de 2002 a dezembro de 2008.

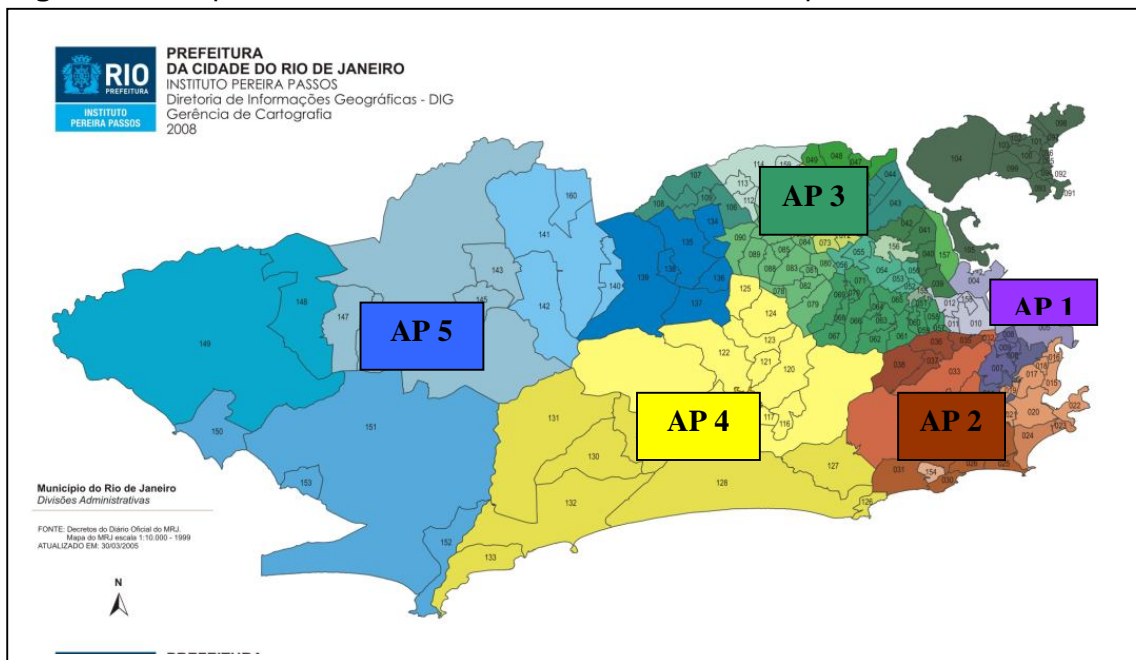
	Municípios com pacientes e com ambulatório	Municípios com pacientes e sem ambulatório	Municípios sem pacientes e sem ambulatório
Metropolitana I	Rio de Janeiro (458 pacientes) Duque de Caxias (112) Nova Iguaçu (106) São João de Meriti (58) Nilópolis (17)	Belford Roxo (59 pacientes) Mage (35) Queimados (23) Mesquita (17) Japeri (12) Itaguaí (10) Seropédica (1)	
Metropolitana II	São Gonçalo (86) Niterói (29) Rio Bonito (4)	Itaboraí (32) Maricá (5) Tanguá (4) Silva Jardim (4)	
Baixada Litorânea	Cabo Frio (21) São Pedro da Aldeia (14) Armação de Búzios (3)	Araruama (12) Rio das Ostras (12) Saquarema (11) Arraial do Cabo (4) Casimiro de Abreu (4) Iguaba Grande (2)	
Médio Paraíba	Volta Redonda (21) Resende (6)	Barra do Pirai (14) Valença (8) Barra Mansa (5) Itatiaia (2) Porto Real (1) Rio Claro (1) Rio das Flores (1)	Quatis (0) Pinheiral (0) Pirai (0)
Centro-Sul		Paracambi (11) Vassouras (9) Paraíba do Sul (7) Três Rios (5) Eng. Paulo de Frontin (3) Areal (3) Paty do Alferes (3) Sapucaia (2) Miguel Pereira (1)	Mendes (0) Com. Levy Gasparian (0)
Baía de Ilha Grande		Angra dos Reis (16) Mangaratiba (4) Parati (4)	
Serrana	Nova Friburgo (7)	Petrópolis (22) Teresópolis (8) Guapimirim (7) Cachoeiras de Macacu (5) Bom Jardim (2) Carmo (2) Trajano de Moraes (2) São Sebastião do Alto (1) Sumidouro (1) Cantagalo (1)	Cordeiro (0) Duas Barras (0) Macuco (0) Santa M. Madalena (0) S. J. do Vale do Rio Preto (0)
Norte Fluminense	Campos dos Goytacazes (51) Macaé (21)	Quissamã (6) São Francisco de Itabapoana (3) São João da Barra (3) São Fidelis (2) Carapebus (1) Conceição de Macabu (1)	
Noroeste Fluminense	Natividade (4)	Miracema (9) Itaperuna (5) Porciúncula (4) Bom Jesus de Itabapoana (2) Santo Antônio de Pádua (2) Italva (1) Itaocara (1) Varre-Sai (1)	Aperibé (0) Cambuci (0) Cardoso Moreira (0) Lage de Muriaé (0) São José de Ubá (0)

Nota 1: Não há municípios com ambulatórios e sem pacientes cadastrados.

O Hemocentro Coordenador do Estado do Rio de Janeiro está localizado no Município do Rio de Janeiro que, além de ser a capital do estado é também o município mais populoso, concentrou 31,5% de todos os pacientes matriculados no período de 2002 a 2008.

Por se tratar do município com o maior número de pacientes e sede do Hemocentro Coordenador, optou-se por mostrar a divisão deste por áreas programáticas, que são utilizadas no planejamento de ações de saúde, incluindo a implantação das Unidades da Atenção Básica de Saúde (Figura VII).

Figura VII - Mapa da cidade do Rio de Janeiro com divisão por Área



A tabela XVII mostra a distribuição dos pacientes pelas áreas programáticas (AP) do município do Rio de Janeiro.¹

Tabela XVII – Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador, residentes no Município do Rio de Janeiro, por Área Programática.

Área Programática	Número	Porcentagem	Porcentagem acumulada
Área Programática 1	26	5,7%	5,7%
Área Programática 2	32	7,1%	12,8%
Área Programática 3	188	41,0%	53,8%
Área Programática 4	51	11,1%	64,9%
Área Programática 5	153	33,4%	98,3%
Não Informado	8	1,7%	100%
Total	458	100%	100%

4.4 – Apresentação dos Resultados referentes aos Anos de 2007 e 2008

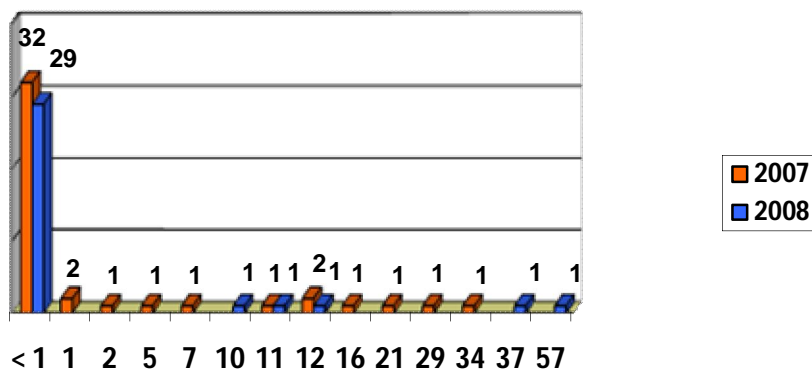
4.4.a – Dados sócio-demográficos

Durante o ano de 2007 foram matriculados no Hemocentro Coordenador 173 pacientes portadores de hemoglobinopatias e no ano de 2008 foram matriculados 134 pacientes. O gráfico VII mostra que a grande maioria dos pacientes foram matriculados com menos de 1 ano de idade. Dos 44 pacientes matriculados em 2007, 72,7% tinham menos de 1 ano e dos 34 pacientes matriculados em 2008, 85,3% também tinham menos de 1 ano no ato da matrícula. Do total, 78,2% tinham menos de 1 ano de idade.

A média de idade do ano de 2007 foi de 3,43 anos com a mediana menor que 1 e em 2008 a média foi de 3,73 anos e a mediana também foi menor que 1. Também não houve diferença estatisticamente significativa quanto ao sexo.

¹ Para melhor apreciação da divisão do Município do Rio de Janeiro em áreas programáticas (AP), consultar anexo I: **A distribuição dos bairros do município nas 5 áreas programáticas, concentração de pacientes por AP e localização das Unidades da ESF**

Gráfico VII – Distribuição de idade (por ano) dos pacientes selecionados com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados no Hemocentro Coordenador no ano de 2007 e 2008.



Na tabela XVIII observa-se que a anemia falciforme foi o diagnóstico de 61,6% dos pacientes matriculados no Hemocentro Coordenador nos anos de 2007 e 2008 e as hemoglobinopatias heterozigóticas com Hb S foram diagnosticadas em 35,8%.

Tabela XVIII – Frequência de diagnóstico dos pacientes selecionados com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados no Hemocentro Coordenador nos anos de 2007 e 2008.

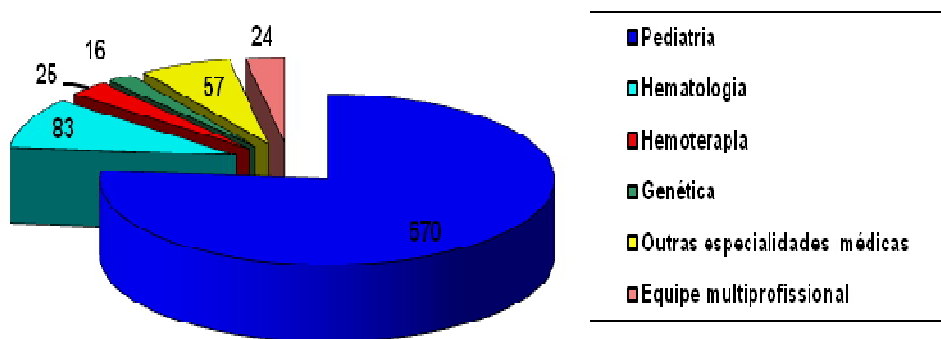
Diagnóstico	2007		2008		Total	
	N	%	n	%	n	%
Anemia Falciforme	26	59,0%	22	64,7%	48	61,6%
Hemoglobinopatia SC	12	27,3%	8	23,5%	20	25,6%
S - Talassemia	3	6,8%	2	5,9%	5	6,4%
Hemoglobinopatia SD	1	2,3%	2	5,9%	3	3,8%
Hemoglobinopatia C	1	2,3%	0	0,0%	1	1,3%
Sem especificação	1	2,3%	0	0,0%	1	1,3%
Total	44	100%	34	100%	78	100%

Os pacientes foram provenientes de 26 municípios, assim como foi observado na população total estudada (1456 pacientes). O Rio de Janeiro é o município de residência 24 (30,7%) pacientes matriculados nos anos de 2007 e 2008, seguido pelos municípios de Campos de Goytacazes com 7 (8,9%) e de Nova Iguaçu com 6 (7,7%) pacientes.

4.4.b – Necessidades Assistenciais – Atendimento Ambulatorial

A necessidade de atendimento ambulatorial destes pacientes, considerando as especialidades médicas e de outros profissionais da equipe de saúde, é apresentada no Gráfico VIII. Observou-se que a grande maioria dos atendimentos ambulatoriais foi realizado por pediatras (76,6%). Mesmo se tratando de uma instituição especializada no atendimento em hematologia e hemoterapia, o atendimento nestas especialidades representou não mais que 12,3% das consultas ambulatoriais. Observou-se a ausência de registros de atendimentos de outros profissionais da equipe multiprofissional como enfermeiros e psicólogos. Os atendimentos odontológicos não são registrados nos prontuários dos pacientes.

Gráfico VIII – Distribuição das consultas ambulatoriais realizadas no Hemocentro Coordenador aos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados nos anos de 2007 e 2008.



Foram realizados 875 atendimentos ambulatoriais entre 2007 e 2009 para o grupo selecionado. Em 99 ocasiões houve encaminhamentos de pacientes para outras especialidades, como demonstrado na tabela XIX.

Tabela XIX – Ocorrência de encaminhamentos para outras especialidades, no período de 2007 a 2009, entre os pacientes matriculados nos anos de 2007 e 2008.

Encaminhamento para outra especialidade	2007		2008		Total	
	N	%	N	%	N	%
Sim	70	12,7%	29	8,9%	99	11,3%
Não	481	87,3%	295	91,1%	776	88,7%
Total	551	100%	324	100%	875	100%

Na tabela XX estão relacionadas as especialidades solicitadas nos 99 encaminhamentos realizados. Ressalta-se que 39,5% dos encaminhamentos ocorreram para ambulatórios de atendimento de hemoglobinopatias da hemorrede de hematologia do Estado do Rio de Janeiro, a emergência foi local de encaminhamento de 12,5% dos pacientes e a Cardiologia foi a especialidade de encaminhamento de 6,1% dos atendimentos.

Tabela XX – Principais especialidades médicas encaminhadas.

Especialidade encaminhada	2007		2008		Total	
	N	%	N	%	N	%
“Hemorrede”	27	38,6%	12	41,4%	39	39,5%
Emergência	8	11,5%	4	13,8%	12	12,2%
Cardiologia	4	5,8%	2	6,9%	6	6,1%
Hemoterapia	3	4,3%	2	6,9%	5	5,1%
Oftalmologia	5	7,2%	0	0,0%	5	5,1%
Neurologia	3	4,3%	1	3,4%	4	4,0%
Dermatologia	1	1,4%	2	6,9%	3	3,0%
Doppler (Neurologia)	3	4,3%	0	0,0%	3	3,0%
Ginecologia	2	2,8%	0	0,0%	2	2,0%
Fisiatria	2	2,8%	0	0,0%	2	2,0%
Gastroenterologia	0	0,0%	1	3,4%	1	1,0%
Cirurgia Geral (esplenectomia)	1	1,4%	0	0,0%	1	1,0%
Demais especialidades	11	15,6%	5	17,3%	16	16,0%
Total	70	100%	29	100%	99	100%

4.4.c – Necessidades Assistenciais – Atendimento Emergencial

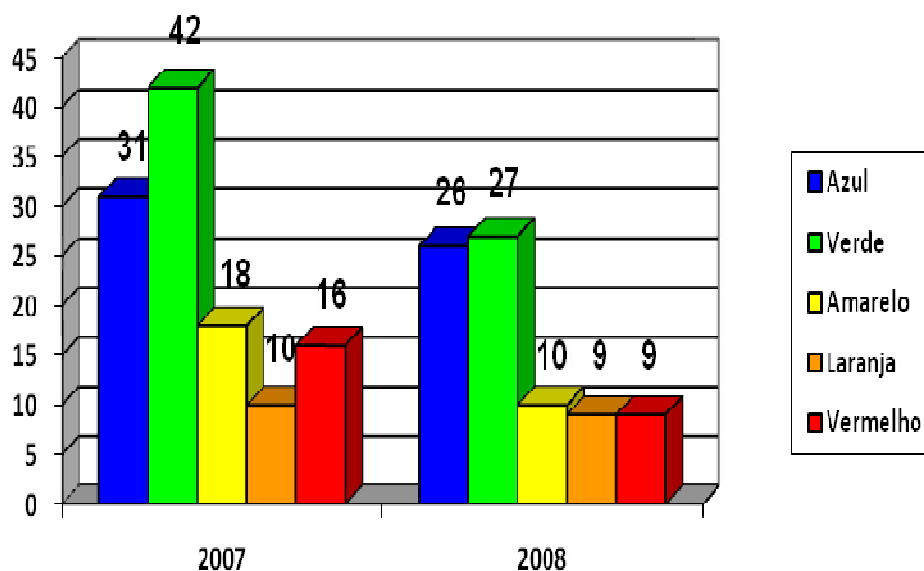
A tabela XXI e o gráfico IX demonstram que quase 30,0% dos atendimentos realizados na emergência não tinham caráter de atendimento emergencial, muitos se configuravam em atendimentos ambulatoriais, onde os pacientes recorriam ao Setor de Emergência para obterem resultados de exames laboratoriais, renovação de receita de medicamentos de uso contínuo e regular, por terem faltado na consulta ambulatorial agendada, entre outros. 34,8% dos atendimentos poderiam ter sido realizados em qualquer serviço de pronto-atendimento ou ambulatório próximo à residência do paciente, pois não se caracterizavam em atendimento especializado em hematologia/hemoterapia. Somente 12,6% das intercorrências tinham necessidade de atendimento emergencial, pois se configuravam em agravos

importantes de sua doença de base, tais como pneumonia, sequestro esplênico e crise álgica.

Tabela XXI – Classificação de risco dos atendimentos realizados no setor de emergência do Hemocentro Coordenador aos pacientes selecionados com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados no ano de 2007 e 2008.

Diagnóstico	2007		2008		Total	
	n	%	n	%	n	%
S/ Intercorrências	31	26,5%	26	32,1%	57	28,9%
Sem Gravidade	42	35,9%	27	33,3%	69	34,8%
Pequena Gravidade	18	15,4%	10	12,3%	28	14,1%
Média Gravidade	10	8,5%	9	11,1%	19	9,6%
Alta Gravidade	16	13,7%	9	11,1%	25	12,6%
Total	117	100%	81	100%	198	100%

Gráfico IX – Distribuição por classificação de risco, dos atendimentos emergenciais realizados no Hemocentro Coordenador aos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados nos anos de 2007 e 2008.



Na tabela XXII são apresentadas as mais frequentes queixas de saúde dos pacientes e/ou seus responsáveis que motivaram os atendimentos no Setor de Emergência do Hemocentro Coordenador. Observou-se que as queixas mais frequentes foram: febre (35,8%), queixas álgicas (15,1%) e vômito/diarréia (10,1%).

Tabela XXII – Caracterização das principais queixas dos pacientes selecionados com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados no ano de 2007 e 2008.

Queixa principal	2007		2008		Total	
	N	%	n	%	N	%
Febre	37	31,6%	34	42,0%	71	35,8%
Queixas álgicas	22	18,8%	8	9,9%	30	15,1%
Vômito / Diarréia	12	10,2%	8	9,9%	20	10,1%
Cansaço / palidez	10	8,5%	8	9,9%	18	9,1%
Atendimento ambulatorial	11	9,4%	4	4,9%	15	7,6%
Sintomas respiratórios	3	2,6%	6	7,4%	9	4,5%
Aumento de baço	7	6,0%	1	1,2%	8	4,0%
Lesão de pele / ferida / coceira	3	2,6%	1	1,2%	4	2,1%
Criança chorando muito	3	2,6%	1	1,2%	4	2,1%
Gripe influenza A (H1N1)	0	0,0%	1	1,2%	1	0,5%
Outras queixas	9	7,7%	9	11,2%	18	9,1%
Total	117	100%	81	100%	198	100%

Na tabela XXIII e no gráfico X apresentam-se os principais diagnósticos clínicos destes pacientes atendidos na emergência.

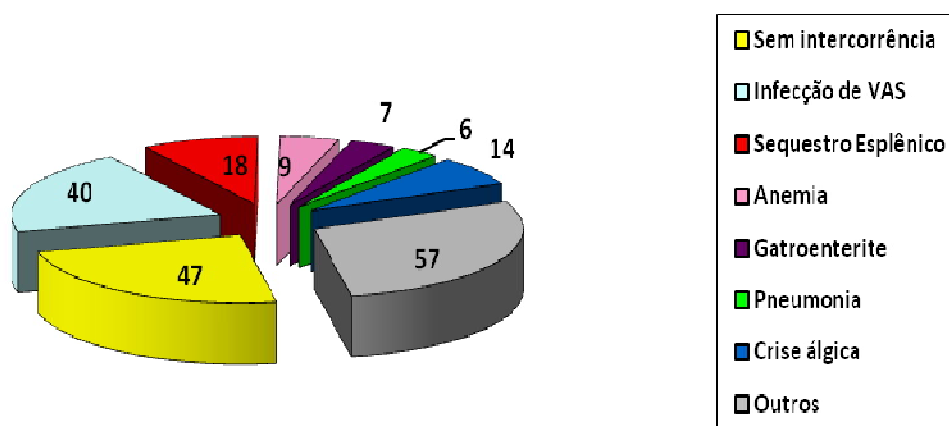
Observou-se que 23,7% dos pacientes não apresentavam intercorrência clínica evidenciada durante a anamnese e o exame clínico, não justificando a necessidade de atendimento no setor de emergência. 20,2% apresentavam sintomas relacionados à infecção de vias aéreas superiores (amigdalite, faringite, rinite) e 9,1% apresentavam sequestro esplênico de gravidade variada, indo desde discreto aumento de volume do baço sem repercussões clínicas, até quadros que necessitaram de transfusões de concentrados de hemácias em caráter de urgência. Apesar das queixas álgicas referidas na tabela anterior, somente 7,1% dos pacientes foram diagnosticados como portadores de crise álgica, no momento dos atendimentos, muitos pacientes não precisaram receber medicação por via parenteral e tiveram suas queixas controladas apenas com analgesia oral.

No item “demais diagnósticos” foram incluídos todos os diagnósticos que ocorreram em menos de 5 ocasiões, tais como, conjuntivite, constipação, doenças eczantemáticas, hipertensão arterial, impetigo, epigastralgia.

Tabela XXIII – Diagnósticos clínicos mais frequentes dos pacientes selecionados com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados no ano de 2007 e 2008.

Diagnóstico	2007		2008		Total	
	N	%	N	%	N	%
Sem intercorrência clínica	30	25,6%	17	21,0%	47	23,7%
Infecção de vias aéreas superiores	25	21,4%	15	18,5%	40	20,2%
Sequestro esplênico	11	9,4%	7	8,6%	18	9,1%
Crise algica	9	7,7%	5	6,2%	14	7,1%
Anemia	4	3,4%	5	6,2%	9	4,5%
Gastroenterite	3	2,6%	4	4,9%	7	3,5%
Pneumonia	4	3,4%	2	2,5%	6	3,0%
Infecção não especifica	4	3,4%	1	1,2%	5	2,5%
Resfriado	0	0,0%	5	6,2%	5	2,5%
Alergia	3	2,6%	2	2,5%	5	2,5%
Demais Diagnósticos	24	20,5%	18	22,2%	45	21,4%
Total	117	100%	81	100%	198	100%

Gráfico X – Distribuição dos diagnósticos clínicos dos pacientes matriculados nos anos de 2007 e 2008, atendidos no Setor de Emergência do Hemocentro Coordenador do estado do Rio de Janeiro, no período de janeiro de 2007 a dezembro de 2009.



A tabela XXIV mostra que 92,4% dos atendimentos da emergência tiveram como desfecho final a alta do paciente. Somente 7,1% foram internados. No período estudado 1 (0,5%) paciente faleceu durante o atendimento na emergência.

Tabela XXIV – Frequência de desfechos dos atendimentos realizados no setor de emergência do Hemocentro Coordenador aos pacientes selecionados com diagnóstico de hemoglobinopatia, matriculados no ano de 2007 e 2008, até dezembro de 2009.

Diagnóstico	2007		2008		Total	
	N	%	N	%	N	%
Alta	109	93,3%	74	91,4%	183	92,4%
Internação em enfermaria	6	5,1%	7	8,6%	13	6,6%
Internação em EPG / UTI	1	0,8%	0	0,0%	1	0,5%
Óbito	1	0,8%	0	0,0%	1	0,5%
Total	117	100,0%	81	100,0%	198	100%

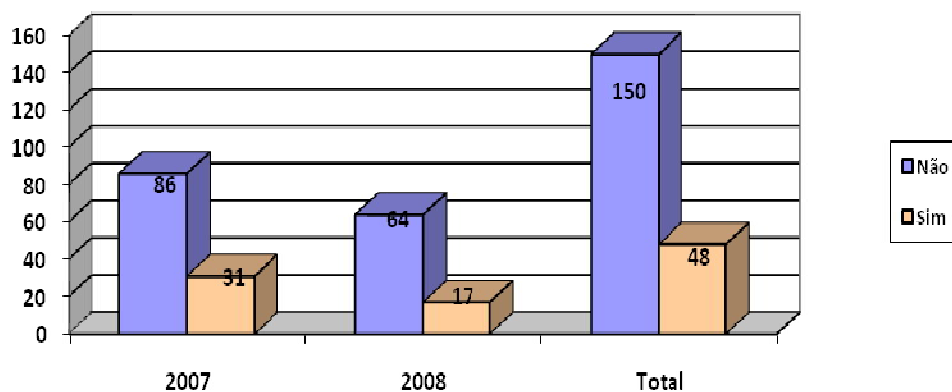
O tempo de permanência no Setor de Emergência é demonstrado na tabela XXV. Cerca de 48% dos pacientes permaneceram na emergência por um tempo de até 1 hora nos anos de 2007 e 2008. O tempo médio de permanência no ano de 2007 foi de 13,35 horas (mediana de 2 horas) e de 15,98 horas (mediana de 2 horas) em 2008.

Tabela XXV – Tempo de permanência dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador nos anos de 2007 e 2008, atendidos no setor de emergência.

Tempo de Permanência na Emergência	2007		2008		Total	
	N	%	n	%	n	%
Até 1 hora	57	48,7%	39	48,1%	96	48,5%
De 2 a 6 horas	23	19,7%	13	16,1%	36	18,3%
De 7 a 12 horas	5	4,4%	5	6,2%	10	5,0%
De 13 a 24 horas	11	9,4%	9	11,1%	20	10,0%
De 25 a 36 horas	1	0,8%	1	1,2%	2	1,0%
De 37 a 48 horas	14	11,9%	9	11,1%	23	11,6%
De 49 a 72 horas	3	2,7%	3	3,8%	6	3,1%
De 73 a 96 horas	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
De 97 a 120 horas	1	0,8%	1	1,2%	2	1,0%
De 123 a 144 horas	1	0,8%	0	0,0%	1	0,5%
De 145 a 168 horas	0	0,0%	1	1,2%	1	0,5%
Não informado	1	0,8%	0	0,0%	1	0,5%
Total	117	100%	81	100%	198	100%

Dos 198 atendimentos da emergência, somente 48 (24,2%) necessitaram de suporte hemoterápico com transfusão de concentrado de hemácias. No entanto, excetuando-se os 18 (9,1%) casos de sequestro esplênico que necessitaram de atendimento hemoterápico de urgência – em até 4 horas após a solicitação da transfusão pelo médico assistente –, todos os demais casos se configuraram em transfusões não urgentes. Não houve relato de necessidade de transfusão de extrema urgência (infusão imediata sem realização de prova de compatibilidade). (Gráfico XI)

Gráfico XI – Número de pacientes atendidos no Setor de Emergência que necessitaram de transfusão de concentrado de hemácias.



4.4.d – Necessidades Assistenciais – Internação

Nos 78 prontuários analisados, verificou-se o registro de 7 períodos de internação no ano de 2007, com 5 pacientes envolvidos, e 7 períodos de internação em 2008, com 3 pacientes envolvidos. O menor período de internação foi de 1 dia e o maior período de internação foi de 31 dias. A média de dias de internação foi de 8,92 dias e a mediana de 5,5 dias.

Os desfechos das internações são observados na tabela XXVI e demonstram que todos os pacientes tiveram a alta hospitalar como desfecho dos 14 períodos de internação.

Tabela XXVI – Desfecho do período de internação dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador nos anos de 2007 e 2008.

Dias de Internação	2007		2008		Total	
	N	%	N	%	N	%
Alta	7	100,0%	7	100,0%	14	100,0%
Transferência para outra unidade	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
Óbito	0	0,0%	0	0,0%	0	0,0%
Total	7	100%	7	100%	14	100%

V - Discussão

5. DISCUSSÃO

O diagnóstico precoce da Doença Falciforme é extremamente importante para a redução da morbimortalidade da população atingida, podendo-se adotar medidas efetivas e cuidados para diminuição dos fenômenos que levam aos quadros de hemólise e vasclusão, frequentes nas hemoglobinopatias. (BRASIL, 2002; LOBO et al, 2003; RAMALHO et al, 1999).

A diminuição da taxa de mortalidade da doença falciforme e o aumento da expectativa de vida dos pacientes fazem com que a necessidade de cuidados e a demanda por serviços de saúde pelos pacientes com hemoglobinopatias aumentem, principalmente porque a maioria dos pacientes é portadora da forma homocigótica da hemoglobina S – a anemia falciforme – que apresenta as mais frequentes e maiores complicações e necessidade de cuidados.

Na busca da assistência integral à saúde, visando não só o atendimento das emergências mas, principalmente, a prevenção de agravos, a promoção da saúde e da qualidade de vida destes pacientes e suas famílias, é preciso que eles tenham acesso aos serviços de saúde nos três níveis assistenciais.

O Hemocentro Coordenador não conseguirá absorver toda a demanda assistencial, necessitando de apoio dos demais serviços de saúde distribuídos em todo o estado. Uma maior resolutividade da assistência primária prestada em nível das Unidades Básicas de Saúde, incluindo o PSF, pode reduzir a demanda por consultas especializadas e exames, especialmente os de maior complexidade, reservando os recursos públicos para garantir os procedimentos realmente necessários. (FRANCO e MAGALHÃES JÚNIOR, 2004)

A integralidade da assistência e a otimização dos recursos da rede devem se dar a partir da desmistificação da ilusória associação entre qualidade assistencial e realização de exames, procedimentos e uso de medicações; e de que a anemia falciforme é uma “doença de especialista”.

A abordagem da doença falciforme no PSF começa na atenção dos portadores heterocigotos das hemoglobinas anormais. A importância desta abordagem está na alta prevalência populacional e na incorreta e frequente

rotulação destes portadores como doentes. De acordo com Wilkie (1989 apud RAMALHO et al, p. 1198) “a confusão entre traço e doença foi um dos problemas sérios surgidos nos programas norte-americanos de prevenção de anemia falciforme [...], fruto do despreparo dos legisladores, dos orientadores genéticos e, sobretudo, da imprensa”.

Frequentemente temos nos deparado com situações semelhantes, quando médicos clínicos e pediatras encaminham pacientes com diagnóstico de “anemia falciforme” para acompanhamento hematológico, quando, na verdade, muitos são heterozigotos (Hb A e Hb S) e, portanto, apenas portadores do traço falciforme e não de anemia falciforme.

Os portadores de traço falciforme devem ser informados que o traço não é uma doença e sim uma característica genética com poucas repercussões na vida cotidiana. A orientação de saúde deve estar centrada na possibilidade genética da doença em seus descendentes, caso o outro genitor também seja portador de traço falciforme. Esta orientação poderia – ou deveria – ser realizada pelos profissionais de saúde que atuam em qualquer dos três níveis assistenciais e, principalmente, no nível primário, conforme preconizado pelo Ministério da Saúde. (BRASIL, 2002)

Os indivíduos diagnosticados como portadores de doença falciforme podem ser referenciados para centros especializados para realização de cadastro com fins epidemiológicos, para investigação genética e estabelecimento dos critérios de gravidade. Mas estes centros não precisam ser os locais de acompanhamento regular da assistência. A função deles seria servir de referência em situações de agravos importantes onde se faça necessário maior suporte tecnológico. O atendimento rotineiro dos pacientes deve ser feito na unidade básica de saúde, tendo em vista que a assistência de saúde consiste em acompanhamento do crescimento e desenvolvimento, imunização, antibioticoterapia profilática e orientações gerais.

Ao se avaliar os pacientes por município de residência, observou-se que todos foram oriundos do Estado do Rio de Janeiro, concentrando o maior número na capital.

A articulação dos locais de residências dos pacientes e a distribuição geográfica da rede de ambulatórios e serviços de hematologia foram exploradas na elaboração do Mapa de Distribuição de pacientes e ambulatórios de atendimento de portadores de hemoglobinopatias (figura VIII). Pode-se observar que um grande

número de pacientes residia em locais que possuem ambulatórios especializados de atenção aos portadores de hemoglobinopatias, porém uma quantidade significativa de pacientes residia em áreas (ressaltadas no mapa pelos círculos vermelhos) que não dispõem de locais para atendimento.

Mesmo nos municípios que dispõem de atendimento, pacientes se deslocaram em média 140 quilômetros (em alguns casos ultrapassando os 300 km) para serem atendidos no Hemocentro Coordenador. Este desnecessário deslocamento onera as famílias e as prefeituras com o custo do transporte, o dia de trabalho perdido e o desgaste físico e emocional. Outro impacto que este deslocamento pode provocar é o atraso na intervenção clínica nas situações de atendimentos emergenciais.

Como já era esperado, um pouco mais de 30% dos pacientes residiam no município do Rio de Janeiro. Mais de 78% destes pacientes tinham idade inferior a 1 ano quando matriculados na instituição e foram identificados e diagnosticados a partir da triagem neonatal do Programa Primeiros Passos (PPP), o que pode ser usado como um indicador da eficácia do programa.

Todos os pacientes foram acompanhados ambulatorialmente, sendo que 76,6% destes atendimentos foram realizados por pediatras não-hematologistas treinados para o atendimento de portadores de hemoglobinopatias, seguindo o protocolo assistencial do Hemocentro Coordenador. (HEMORIO, 2008)

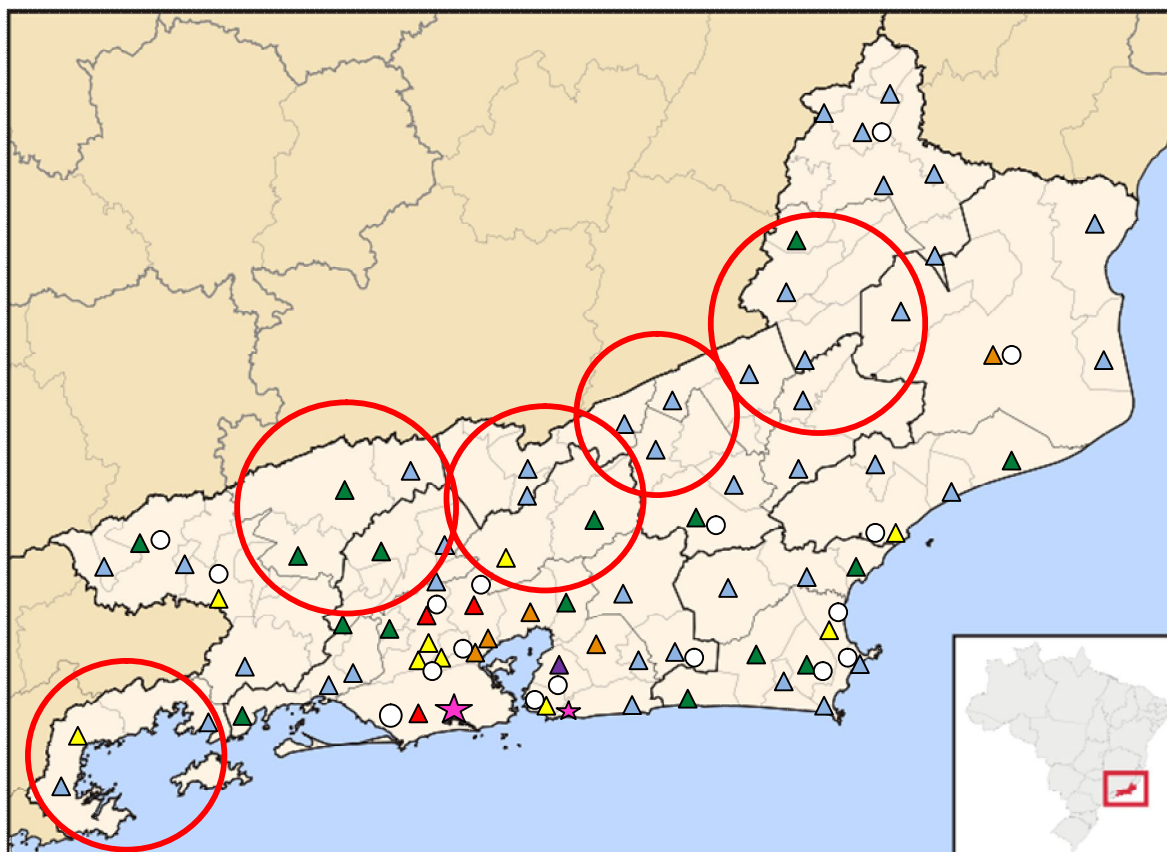
Como a proposta inicial do PPP é um acompanhamento por um período de 6 meses para posteriormente a criança ser encaminhada para a hemorrede de hematologia, pareceu-me óbvio que todos os pacientes com doença de baixa gravidade seriam contra-referenciados para a rede.

Foi observado também que mesmo tendo o Município do Rio de Janeiro concentrado 31,5% dos locais de residência dos pacientes, 39,5% dos atendimentos ambulatoriais geraram encaminhamentos para outras unidades da Hemorrede Estadual, demonstrando que foi considerado adequado o esforço de descentralização da atenção ambulatorial destes pacientes. No entanto, este número poderia ter sido muito superior se houvesse maior abrangência da referida rede ou se fossem incluídas Unidades Básicas de Saúde (UBS) e do PSF no rol de contra-referências.

Para tanto, seria necessário que a doença falciforme fosse vista como um problema de saúde pública e tratada nos diversos níveis de complexidade, onde a

Estratégia de Saúde da Família (ESF) exerceria o seu papel no acompanhamento deste grupo de pacientes e suas famílias, atuando na orientação genética, prevenção de agravos, promoção da saúde e da qualidade de vida destes indivíduos.

Figura VIII – Mapa de distribuição de pacientes e ambulatórios de atendimento de portadores de hemoglobinopatias.



Obs: Círculos vermelhos correspondem a áreas sem locais de atendimento de portadores de hemoglobinopatias

▲	Município com até 05 pacientes	★	Município com Serviço de Hematologia
▲	Município com 06 a 15 pacientes	○	Município com Ambulatório de Doença Falciforme
▲	Município com 16 a 30 pacientes		
▲	Município com 31 a 60 pacientes		
▲	Município com 61 a 100 pacientes		
▲	Município com mais de 100 pacientes		

Mesmo tendo sido percebido este esforço da descentralização do atendimento ambulatorial, o mesmo não foi observado com os atendimentos de emergência. Dos 78 pacientes estudados, 31 (39,7%) nunca utilizaram a emergência do Hemocentro Coordenador. Destes 31 pacientes, 15 (48,9%) haviam sido

encaminhados para outras unidades da hemorrede e 16 não. Entre os demais 47 pacientes, que buscaram atendimentos no setor de emergência, 21(44,7%) também já haviam sido contra-referenciados para a hemorrede, totalizando 36 (46,1%) de pacientes contra-referenciados. Porém, ao se considerar o atendimento emergencial, dos 36 pacientes que já haviam sido contra-referenciados para a rede de hematologia, 58,3% já foram atendidos no setor de emergência do Hemocentro Coordenador.

Utilizando-se o modelo de avaliação de classificação de risco para atendimentos de emergência dos portadores de doença falciforme, criado a partir do modelo de classificação de risco de Manchester, foi possível observar que 63,7% dos atendimentos realizados no setor de emergência do Hemocentro Coordenador não apresentaram sinais de gravidade que justificassem um atendimento emergencial. Foi considerado de pequena gravidade 14,1% dos atendimentos, o que significa que estes pacientes poderiam ter sido atendidos em outros serviços ambulatoriais ou serviços de pronto atendimento.

Somente 44 (22,2%) dos atendimentos se configuraram em atendimentos realmente emergenciais, porém isso não traduz a necessidade de atendimento em um hospital especializado em hematologia, pois os casos considerados de gravidade poderiam – e deveriam – ser atendidos em hospitais de emergência mais próximos da residência do pacientes, em função do risco de agravamento dos quadros, que poderiam chegar ao êxito letal em função da demora na intervenção clínica, tais como nos casos de sequestros esplênicos (9,1% dos atendimentos), crises álgicas (7,1%) e pneumonias (3,0%).

Dos 198 atendimentos no setor de emergência, houve 1 óbito e 14 (7,0%) internações hospitalares. Estes 14 atendimentos emergenciais que geraram internações foram relativos a apenas 8 pacientes, com uma média de 1,75 internações para cada um destes pacientes. Todos tiveram a alta como desfecho da internação, com média de dias de internação igual a 8,92.

Yusuf et al (2010), realizaram um estudo semelhante acompanhando os atendimentos de portadores de anemia falciforme em vários serviços de emergência nos Estados Unidos da América, no período de 1999 a 2007, onde 197.333 atendimentos foram analisados por gênero, idade, desfecho do atendimento e motivo do atendimento. Os resultados mostraram que, como esperado, não houve diferença significativa de gênero, por tratar-se de doença autossômica (não ligada

ao sexo), mas as demais variáveis foram bastante diferentes das encontradas neste estudo, certamente porque todo o nosso atendimento foi de responsabilidade exclusiva do Sistema Único de Saúde (SUS) e principalmente porque a média de idade do nosso grupo de pacientes foi bastante inferior, com predomínio de crianças com até 1 ano (78,2%), com média de idade de aproximadamente 3,5 anos, enquanto que no “grupo americano” 72,7% dos pacientes tinham mais de 20 anos e apenas 12,2% tinham menos de 10 anos.

As mais frequentes causas de busca por atendimento no setor de emergência do Hemocentro Coordenador do Estado do Rio de Janeiro, mostrados na tabela XXIII, foram febre, queixas álgicas e distúrbios do aparelho gastrointestinal (vômito / diarréia), que perfizeram 61% do total. Foi observado que 23,7% dos atendimentos no setor de emergência foram considerados sem intercorrências clínicas e os diagnósticos mais frequentes (tabela XXIV), foram: infecções de vias aéreas superiores (20,2%), sequestros esplênicos (9,1%) e crises álgicas (7,1%).

Quanto aos desfechos dos atendimentos no setor de emergência, neste estudo ocorreram 92,4% de altas hospitalares, enquanto que no estudo americano as altas totalizaram 70,6%. O tempo médio de permanência dos pacientes no setor de emergência do Hemocentro Coordenador foi de 13,35 horas e no estudo americano esta variável não foi apresentada.

A distância entre o local de acompanhamento e a residência, além de ser causa de ansiedade para as famílias e para o próprio paciente, retarda o início do tratamento de situações simples que podem se transformar em agravos importantes, tais como, infecções respiratórias que evoluem para síndrome torácica aguda, por falta de hidratação adequada e antibioticoterapia. Além disso, a distância entre local de acompanhamento e local de residência funciona também como um fator de abandono do tratamento, em função de dificuldades econômicas, sociais e físicas para o deslocamento da família e da criança.

Sendo a Atenção Básica entendida como a base de trabalho de todos os níveis do sistema de saúde, o ideal é que este primeiro atendimento, a orientação inicial e o início precoce do tratamento profilático e terapêutico sejam realizados pelas equipes multiprofissionais das UBS e do PSF, pois embora incuráveis, as hemoglobinopatias quando diagnosticadas e acompanhadas precocemente, podem ser controladas com medidas gerais que previnem suas complicações, reduzindo significativamente a sua morbidade e mortalidade.

Silva et al (2006, p.2566) afirmam que se faz necessário um “amplo trabalho educativo com os profissionais do Programa Saúde da Família, especialmente dos agentes comunitários de saúde, a fim de realizarem o monitoramento dessa patologia” e o Ministério da Saúde elaborou e publicou em 2006, o Manual de Anemia Falciforme para Agentes Comunitários de Saúde, onde informações necessárias para se identificar os principais sinais e sintomas da doença e orientações quanto aos cuidados básicos são apresentados de maneira bastante didática e esclarecedora.

VI - Conclusão

6. CONCLUSÃO

Concluiu-se que a Hemorrede de Hematologia do Estado do Rio de Janeiro vem se expandindo, porém ainda necessita de muitos avanços territoriais. Esta expansão constitui-se num grande desafio técnico e político, que envolve o desejo de gestores municipais, estaduais e de profissionais da saúde.

Diante dos dados apresentados, surgem alguns questionamentos:

Porque os pacientes que residem em municípios onde existem ambulatórios de Atenção ao Portador de Hemoglobinopatias se deslocaram para o Hemocentro Coordenador, em busca de atendimento?

Porque os pacientes não utilizaram serviços de emergência mais próximos de suas residências para o atendimento das pequenas intercorrências?

Para desenvolver mais a expansão desta rede de atenção aos portadores de hemoglobinopatias é preciso criar e estimular estratégias de adesão dos pacientes e de envolvimento dos profissionais da saúde e gestores.

O Hemocentro Coordenador deve ser visto como um local de referência para os casos mais graves e de orientação técnica, não devendo ser o único responsável direto pelo atendimento dos pacientes do Estado do Rio de Janeiro.

Outro aspecto interessante a ser ressaltado é a necessidade de inclusão da Estratégia Saúde da Família na atenção a estes pacientes e seus familiares, considerando que uma grande parcela da assistência deste grupo está centrada no trabalho de educação em saúde, de prevenção de agravos e identificação precoce das intercorrências.

Este estudo é um passo na análise crítica da rede de Hematologia e Hemoterapia do Estado do Rio de Janeiro e deixa como sugestões: (1) a realização de estudos que objetivem compreender os motivos que levam o paciente a se deslocar para o Hemocentro Coordenador, (2) o desenvolvimento de um plano piloto de expansão da rede, com introdução da Estratégia Saúde da Família na atenção aos pacientes com Doença Falciforme e dos portadores de Traço Falciforme e (3) a implantação de um serviço de telemedicina, onde médicos e enfermeiros poderiam

receber treinamento pelo sistema de educação a distância (EAD) e também orientações técnicas por telefone.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- ALMEIDA FILHO, Naomar de; ROUQUAYROL, Maria Z. **Introdução à Epidemiologia**. 4ª edição. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2006. 282 p.
- ANGULO, Ivan L. Acidente vascular cerebral e outras complicações do Sistema Nervoso central nas doenças falciformes. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**. Volume 29. Número 03. Jul/Set. 2007, P. 262-67.
- ARAUJO, Paulo I. C. O autocuidado na doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**. Volume 29. Número 03. Jul/Set. 2007, P. 239-46.
- BRASIL. Constituição (1988). **Constituição da República Federativa do Brasil**: promulgada em 5 de outubro de 1988. Organização do texto: Juarez de Oliveira. 4. ed. São Paulo: Saraiva, 1990. 168 p. (Série Legislação Brasileira).
- _____, ANVISA. **Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciformes**. Brasília: ANVISA, 2002. 142p.
- _____. Lei nº 8080, de 19 de setembro de 1990. Dispõe sobre as condições para a promoção, proteção e recuperação da saúde, a organização e o funcionamento dos serviços correspondentes e dá outras providências. **Diário Oficial da União de 20 de setembro de 1990**. Brasília. DF. Disponível em: <<http://www3.dataprev.gov.br/SISLEX/paginas/42/1990/8080.htm>>
- _____, Ministério da Saúde. **Política Nacional de Promoção da Saúde**. Disponível em: http://bvsm.s.saude.gov.br/bvs/publicacoes/portaria687_2006_anexo1.pdf. Acesso em janeiro 2009.
- _____. Ministério da Saúde. **Resolução 196/96, de 10 de outubro de 1996**. Dispõe sobre as diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisa envolvendo seres humanos. Brasília. DF, 1996.
- _____, Ministério da Saúde. Portaria nº 1018/GM. Institui no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias. **Diário Oficial da União**. Disponível em <<http://dtr2001.saude.gov.br/sas/PORTARIAS/PORT2005/GM/GM-1018.htm>>. Acesso em 26 de dezembro de 2008.
- _____, Ministério da Saúde. Secretaria de Gestão Estratégica e Participativa. **Política Nacional de Saúde Integral a População Negra**. DF, 2006. Disponível no site: <http://dtr2004.saude.gov.br/dab/gestao/documentos/pol_nacional_saude_pop_negra.pdf>. Acesso em 30 de novembro de 2007.
- _____, Ministério da Saúde. DATASUS. **Caderno de Informações de Saúde do Rio de Janeiro**. Disponível em: <<http://tabnet.datasus.gov.br/tabdata/cadernos/rj.htm>>. Acesso em 10 de fevereiro de 2009.
- _____, Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Manual de anemia falciforme para agentes comunitários de saúde**. Brasília: Editora do Ministério da Saúde. 2006. 16 p.
- _____, Datasus. Tabnet. **Taxas de Natalidade do Estado do Rio de Janeiro**. Disponível em: <http://www2.datasus.gov.br/DATASUS/index.php?area=0205&VObj=http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/defthtm.exe?sinasc/cnv/nv>. Consulta em 20 de abril de 2010.

BRUNIERA, Paula. Crise de seqüestro esplênico na doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**. Volume 29. Número 03. Jul/Set. 2007, p. 259-61.

CAMPOS, Carlos Eduardo Aguilera. A organização dos Serviços de Atenção Primária à Saúde no Brasil. **Revista Brasileira de Medicina da Família e Comunidade**, Rio de Janeiro. Volume 2. Número 6. Julho/setembro, 2006, p 131-47.

CANDEIAS, Nelly Martins Ferreira. Conceitos de educação e de promoção em saúde: mudanças individuais e mudanças organizacionais. **Revista de Saúde Pública**, São Paulo. Volume 31. Número 02. Abril, 1997. Disponível em: <http://www.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-89101997000200016 > Acesso em 21 de fevereiro de 2009.

CASTRO, A; MELO, M (orgs). **SUS: Ressignificando a promoção da Saúde**. São Paulo: HUCITEC, 2006.

COMPRI, Mariane B; POLIMENO, Newton C; STELLA Mércia B. e RAMALHO, Antônio S. Programa Comunitário de hemoglobinopatias hereditárias em população estudantil brasileira. **Revista de Saúde Pública**. Volume 30. Número 2. São Paulo. Abril, 1996.

DEL CIAMPO, Luiz Antonio et al. O Programa Saúde da Família e a Puericultura. **Ciência e Saúde Coletiva**. Rio de Janeiro. Volume 11. Número 3. Setembro, 2006. PP. 739-743. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1413-81232006000300021&lng=en&nrm=iso. Acesso em 07 de fevereiro de 2010.

DINIZ, Débora; GUEDES, Cristiano; TRIVELINO, Alexandra. Educação para a genética em saúde pública: um estudo de caso sobre a anemia falciforme. **Ciência e Saúde Coletiva**. Volume 10. Número 2. 2005. p. 365-72.

ELIAS, Paulo Eduardo. Sistemas de Saúde. Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. **Trabalho Acadêmico de Conclusão da Disciplina de Atenção Primária à Saúde I**. 2007. Disponível em: <http://www.fm.usp.br/cedem/did/atenção/1_ANO_2007_Sistemas_de_saude.doc> Acesso em 20 de fevereiro de 2009. p. 1-5.

FRANCO, T. B.; MAGALHÃES Jr., H. M. Integralidade na assistência à saúde: a organização das linhas do cuidado. In E. E. Merhy *et al.* (Org.). **O trabalho em saúde: olhando e experienciando o SUS no cotidiano**. 2ª Edição. São Paulo: HUCITEC, p. 125-35.

FRATINI, Juciane R G; SAUPE, Rosita; MASSAROLI, Aline. Referência e contra-referência: contribuição para a integralidade em saúde. *Revista Ciência, Cuidado e Saúde*. Volume 7. Número 01. Jan/Mar. 2008. Páginas: 65-72.

GILBOY, N.; TANABE P.; TRAVERS D.A.; ROSENAU A.M.; EITEL D.R. **Emergency Severity Index, Version 4: Implementation Handbook**. AHRO Publication. Rockville, MD: Agency for Healthcare Research and Quality. May. 2005.

GILL, F. M.; SLLEPER, L. A.; WEINER, S. J. et al. Clinical events in the first decade in a cohort of infants with sickle cell disease. **Blood**. Volume: 86, 1995. Páginas: 776-783.

HEMORIO – Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti. Superintendência de Assistência. **Protocolos de Tratamento Clínico**. Rio de Janeiro: Expresso Gráfica, 2008.

LOBO, Clarisse L. de C., et al. Triagem neonatal para hemoglobinopatias no Rio de Janeiro, Brasil. **Revista Panamericana de Salud Pública**. 2003. Disponível no site: <<http://www.scielo.org/scielo.php> > Acesso em 17/03/2007.

LOBO, Clarisse L. de C.; MARRA, Vera L. N.; SILVA, Regina M. G. Crises dolorosas na doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**. Volume 29. Número 03. Jul/Set. 2007, P. 247-58.

LORENZI, Therezinha F. **Manual de Hematologia: propedêutica e clínica**. 4ª edição. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan. 710 p.

MARSIGLIA, Regina M. C; SILVEIRA, Cássio; CARNEIRO Jr, Nivaldo. Políticas Sociais: desigualdade, universalidade e focalização na saúde do Brasil. **Revista Saúde e Sociedade**. Volume 14. Número 2. maio-ago; 2005, p. 69-76.

MELO-REIS, Paulo R., ARAÚJO, Luiz M. M.; DIAS-PENA, Karlla, G. B.; MESQUITA, Mauro M.; CASTRO, Frank S.; COSTA, Sérgio H. N. A importância do diagnóstico precoce na prevenção das anemias hereditárias. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**. Volume 28. Número 2. São José do Rio Preto. São Paulo. Abr/Jun. 2006. p. 149-52.

NAOUM, Paulo C. **Hemoglobinopatias e talassemias**. São Paulo: Savier, 1997. 171 p.

NAOUM, Paulo C., BONINI-DOMINGOS, Claudia R. Dificuldades no diagnóstico laboratorial das hemoglobinopatias. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**. Volume 29. Número 3. Jul/set. 2007. P. 226-8.

PASCHE, Dário Frederico; RIGHI, Liane Beatriz; THOMÉ, Henrique Inácio; STOLZ, Eveline Dischkaln. Paradoxos das políticas de descentralização de saúde no Brasil. **Revista Panamericana de Salud Publica**. Volume 26. Número 6. 2006. p. 416-22.

RAMALHO, Antonio S; MAGNA, Luiz A; PAIVA-E-SILVA, Roberto B. de. A Portaria nº. 822/01 do Ministério da Saúde e as peculiaridades das hemoglobinopatias em saúde pública no país. **Caderno de Saúde Pública**. Volume 19. Número 4. Rio de Janeiro. Jul-Ago, 2003. P.: 1195-99.

RIO DE JANEIRO. Secretaria de Saúde do Estado do Rio de Janeiro. Resolução nº 587 de 13 de setembro de 1990. Cria a Rede Estadual Pública de Hemoterapia e dá outras providências. **Diário Oficial do Estado** (D.O.E.) de 13/09/1990. Retificada no D.O.E em 22/11/1990. Disponível em: < <http://www.aids.gov.br/c-geral/lcIV45.htm> >. Acesso em 16 de janeiro de 2009.

_____. Secretaria Estadual de Saúde. Resolução SES nº 1687 de 11 de setembro de 2001. Estabelece a agenda que serviu como base para a elaboração do Plano Estadual de Saúde do Rio de Janeiro. **Diário Oficial do Estado**. 11 de setembro de 2001.

_____. Secretaria Estadual de Saúde. Resolução SES nº. 2.786 de 08 de julho de 2005. institui em âmbito estadual a Política de Atenção Integral à Pessoa com Doença Falciforme do Estado do Rio de Janeiro. **Diário Oficial do Estado**. De 08/07/2005.

_____. Secretaria de Estado de Saúde e Defesa Civil. Resolução nº 44 de 19 de abril de 2007. Torna compulsória a notificação de todos os casos suspeitos ou confirmados de hemoglobinopatia homocigota à Vigilância Epidemiológica e ao Hemocentro Coordenador – HEMORIO. **Diário oficial do Estado** nº 76 de 24/04/2007.

_____. Secretaria de Estado de Saúde e Defesa Civil. **Programa Primeiros Passos**. IEDE/HEMORIO. Página eletrônica. Disponível em: <<http://www.primeirospassos.rj.gov.br>> Acesso em 26 de janeiro de 2009.

RUIZ, Milton A. Anemia falciforme. Objetivos e resultados no tratamento de uma doença de saúde pública no Brasil. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**. Volume 29. Número 3. São José do Rio Preto. São Paulo. Jul/Set. 2007. Editorial.

SERRA, Carlos Gonçalves. Avaliação da referência e contra-referência no Programa Saúde da Família na Região Metropolitana do Rio de Janeiro. **Revista Ciência e Saúde Coletiva da Associação Brasileira de Pós-Graduação em Saúde Coletiva** – Artigo: 0753/2007. Disponível em: <http://www.abrasco.org.br/cienciaesaudecoletiva/artigos/artigos/artigo_int.php?id_artigo=2420>. Acesso em janeiro de 2009.

SILVA, Wellington dos Santos; LASTRA, Angel; OLIVEIRA, Silviene F. de, KLAUTAU-GUIMARÃES, Nazaré; GRISOLIA, Cesar Kope. Avaliação da cobertura do programa de triagem neonatal de hemoglobinopatias em populações do Recôncavo Baiano, Brasil. **Caderno de Saúde Pública**, Rio de Janeiro. Volume 22. Número 12. Dezembro, 2006. p. 2561-6.

VERDUZCO, Luis A.; NATHAN, David G. Sickle cell disease and stroke. **Blood**. Volume 114. Número 25. Dezembro, 2009, p. 5117-23.

VIANA, Ana Luiza D'Ávila Viana; POZ, Mario Roberto Dal. A Reforma do Sistema de Saúde no Brasil e o Programa de Saúde da Família. **PHYSIS: Revista de Saúde Coletiva**. Rio de Janeiro, 15 (Suplemento), 2005. p. 225-64.

VICARI, Perla e FIGUEIREDO, Maria S. Priapismo na doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**. Volume 29. Número 3. jul/set. 2007. p. 275-78.

WATANABE, Alexandra M. Prevalência da anemia falciforme no estado do Paraná. **Dissertação (Mestrado)**. Orientador: José Zanis Neto. Programa de Pós-Graduação em Medicina Interna. Universidade Federal do Paraná. Curitiba, PR. 2006. 122 f.

YUSUF, H. R.; ATRASH, H. K.; GROSSE, S. D.; PARKER C. S.; GRANT, A. M. Emergency Department visits made by patients with sickle cell disease: a descriptive study, 1999-2007. **Am J Prev Med**. Volume 38. Número 4. 2010, p. 536-41.

ZAGO, Marco Antonio; FALCÃO, Roberto P; PASQUINI, Ricardo. **Hematologia: Fundamentos e Práticas**. São Paulo: Editora Atheneu, 2004. 1081 p.

ZAGO, Marco Antonio e PINTO, Ana Cristina Silva. Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**. Volume 29. Nº 03. Jul/Set, 2007. p. 207-14.

ZANETTE, Angela Maria D.. Gravidez e contracepção na doença falciforme. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**. Volume 29. Nº 03. Jul/Set, 2007. p. 309-12.

Anexo I

A distribuição dos bairros do município nas 5 áreas programáticas, concentração de pacientes por AP e localização das Unidades da ESF.

Quadro IA – Distribuição dos bairros do Município do Rio de Janeiro por Área Programática e Região Administrativa (RA).

Área Programática	Bairros
AP 1	I RA – Saúde, Gamboa, Santo Cristo e Caju II RA – Centro III RA – Catumbi, Rio Comprido, Cidade Nova e Estácio VII RA – São Cristóvão, Mangueira, Benfica e Vasco da Gama XXI RA – Ilha de Paquetá XXIII RA – Santa Teresa
AP 2	IV RA – Flamengo, Glória, Laranjeiras, Catete, Cosme Velho, Botafogo, Humaitá e Urca V RA – Leme e Copacabana VI RA – Ipanema, Leblon, Lagoa, Jd. Botânico, Gávea, Vidigal e S. Conrado VIII RA – Praça da Bandeira, Tijuca e Alto da Boa Vista IX RA – Maracanã, Vila Isabel, Andaraí e Grajaú XVII RA – Rocinha
AP 3	X RA – Manguinhos, Bonsucesso, Ramos e Olaria XI RA – Penha, Penha Circular e Brás de Pina XXXI RA – Cordovil, Parada de Lucas, Vigário Geral e Jardim América XII RA – Higienópolis, Maria da Graça, Del Castilho, Inhaúma, Engenho da Rainha e Tomaz Coelho XIII RA – Jacaré, S. Francisco Xavier, Rocha, Riachuelo, Sampaio, Engenho Novo, Lins de Vasconcelos, Méier, Todos os Santos, Cachambi, Engenho de Dentro, Água Santa, Encantado, Piedade, Abolição e Pilares. XIV RA – Vila Kosmos, Vicente de Carvalho, Vila da Penha, Vista Alegre, Irajá e Colégio. XV RA – Campinho, Quintino Bocaiúva, Cavalcanti, Engenheiro Leal, Cascadura, Madureira, Vaz Lobo, Turiaçu, Rocha Miranda, Honório Gurgel, Oswaldo Cruz, Bento Ribeiro e Marechal Hermes. XX RA – Ilha do Governador e Cidade Universitária XXII RA – Guadalupe, Anchieta, Parque Anchieta e Ricardo de Albuquerque XXV RA – Coelho Neto, Acari, Barros Filho, Costa Barros, Pavuna e Parque Columbia. XXVIII RA – Jacarezinho XXIX RA – Complexo do Alemão XXX RA – Complexo da Maré
AP 4	XVI RA – Jacarepaguá, e Vila Valqueire XXXIV RA – Cidade de Deus XXIV RA – Joá, Itanhangá, Barra da Tijuca, Camorim, Vargem Grande, Vargem Pequena, Recreio dos Bandeirantes, Grumari
AP 5	XXXIII RA – Deodoro, Vila Militar, Campos dos Afonsos, Jardim Sulacap, Magalhães Bastos e Realengo XVII RA – Padre Miguel, Bangu, Senador Camará e Gericinó XVIII RA – Santíssimo, Campo Grande, Senador Vasconcelos, Inhoaiba, Cosmos XIX RA – Santa Cruz e Paciência XXVI RA – Sepetiba, Guaratiba, Pedra de Guaratiba e Barra de Guaratiba

Tabela IA – Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador, residentes no Município do Rio de Janeiro por bairros/AP 1, comparando com a existência de equipes de PSF.

Bairro	Pacientes	Equipes do PSF	Localização das Unidades do PSF
AP 1			
Caju	2	07	Caju
Gamboa	2		
Saúde	1		
Centro	4		
Catumbi	3		
Estácio	2	01	Lapa
Rio Comprido	4		
Benfica	1		
São Cristóvão	2		
Santa Teresa	5		

Tabela IIA – Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador, residentes no Município do Rio de Janeiro por bairros/AP 2, comparando com a existência de equipes de PSF.

Bairro	Pacientes	Equipes do PSF	Localização das Unidades do PSF
AP 2			
Botafogo	3		
Flamengo	1		
Laranjeiras	3		
Copacabana	6		
Leme	1		
Ipanema	1		
Leblon	1		
Vidigal	2	03	Vidigal
Praça da Bandeira	1		
Tijuca	7	04	Borel (03) Casa Branca (01)
Vila Isabel	5	03	Parque Vila Isabel
Rocinha	1		
São Conrado	0	01	Vila Canoas
Total	32	11	

Tabela IIIA – Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador, residentes no Município do Rio de Janeiro por bairros/AP 3, comparando com a existência de equipes de PSF.

Bairro	Pacientes	Equipes do PSF	Localização das Unidades do PSF
AP 3			
Bonsucesso	16		
Manguinhos	2	08	Fiocruz
Olaria/Ramos	5		
Braz de Pina	6		
Penha	9	04	Caracol (2) Grotão (2)
Engenho da Rainha	3		
Inhaúma/Tomás Coelho	7		
Cachambi/Todos os Santos	2		
Meier/Lins de Vasconcelos	3		
Engenho de Dentro	5		
Engenho Novo/Jacaré	5		
Piedade/Encantado	7		
Sampaio/Riachuelo	5		
Irajá/Colégio	15	04	Colégio
Vicente de Carvalho	2		
Vila da Penha/Vila Kosmos	3		
Bento Ribeiro/Oswaldo Cruz	10		
Cavalcanti/Honório Gurgel	2		
Madureira/Cascadura	8	02	Campinho
Mal. Hermes/Rocha Miranda	10		
Ilha do Governador	13	02	Portuguesa
Anchieta/Parque Anchieta	9		
Guadalupe	8		
Ricardo de Albuquerque	6		
Acari	1	04	Fazenda Botafogo
Barros Filho	1		
Costa Barros	4	10	Costa Barros
Pavuna	9	07	Pavuna
Jacarezinho	4		
Cordovil/Jardim América	5		
Vigário Geral	3	04	Penha Circular(2), Vigário Geral (2)
Complexo do Alemão	0	15	Alemão (5), Adeus (3), Esperança (1), Baiana (1) e Nova Brasília (5)
Complexo da Maré	0	16	V. do João(7),V. Pinheiro(6), Pr. de Ramos (3)
Coelho Neto	0	04	Morro União
Total	188	80	

Tabela IVA – Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador, residentes no Município do Rio de Janeiro por bairros/AP 4, comparando com a existência de equipes de PSF.

Bairro	Pacientes	Equipes do PSF	Localização das Unidades do PSF
AP 4			
Jacarepaguá	34	09	Canal do Anil (3), Curicica (3), Santa Maria(2),Vargem Pequena(1)
Vila Valqueire	4		
Recreio dos Bandeirantes	5		
Itanhangá	1		
Cidade de Deus	7		
Total	51	09	

Tabela VA – Distribuição dos pacientes com diagnóstico de hemoglobinopatia matriculados no Hemocentro Coordenador, residentes no Município do Rio de Janeiro por bairros/AP 5, comparando com a existência de equipes de PSF.

Bairro	Pacientes	Equipes do PSF	Localização das Unidades do PSF
AP 5			
Bangu	19	14	Bangu (8), Padre Miguel (6)
Senador Camará	11	09	Santíssimo (2), Senador Camará (7)
Padre Miguel	3	05	Vila Vintém
Campo Grande	35		
Cosmos	2	10	Cosmos
Inhoaíba	4	13	Inhoaíba
Santíssimo	4		
Senador Vasconcelos	1		
Paciência	13	08	Paciência
Santa Cruz	25	22	Antares (5), Mangaratiba (4) e Santa Cruz (13)
Guaratiba	11	18	Barra de Guaratiba (2), Pedra de Guaratiba (5). Fazenda Modelo (7) e Ilha de Guaratiba (4)
Sepetiba	4	05	Sepetiba
Campos dos Afonsos/Deodoro	3		
Magalhães Bastos	3		
Realengo	14	05	COHAB – Realengo
Vila Militar	1		
Gericinó	0	03	Gericinó
Total	153	112	

Apêndice I

Parecer CEP HEMORIO

Livros Grátis

(<http://www.livrosgratis.com.br>)

Milhares de Livros para Download:

[Baixar livros de Administração](#)

[Baixar livros de Agronomia](#)

[Baixar livros de Arquitetura](#)

[Baixar livros de Artes](#)

[Baixar livros de Astronomia](#)

[Baixar livros de Biologia Geral](#)

[Baixar livros de Ciência da Computação](#)

[Baixar livros de Ciência da Informação](#)

[Baixar livros de Ciência Política](#)

[Baixar livros de Ciências da Saúde](#)

[Baixar livros de Comunicação](#)

[Baixar livros do Conselho Nacional de Educação - CNE](#)

[Baixar livros de Defesa civil](#)

[Baixar livros de Direito](#)

[Baixar livros de Direitos humanos](#)

[Baixar livros de Economia](#)

[Baixar livros de Economia Doméstica](#)

[Baixar livros de Educação](#)

[Baixar livros de Educação - Trânsito](#)

[Baixar livros de Educação Física](#)

[Baixar livros de Engenharia Aeroespacial](#)

[Baixar livros de Farmácia](#)

[Baixar livros de Filosofia](#)

[Baixar livros de Física](#)

[Baixar livros de Geociências](#)

[Baixar livros de Geografia](#)

[Baixar livros de História](#)

[Baixar livros de Línguas](#)

[Baixar livros de Literatura](#)
[Baixar livros de Literatura de Cordel](#)
[Baixar livros de Literatura Infantil](#)
[Baixar livros de Matemática](#)
[Baixar livros de Medicina](#)
[Baixar livros de Medicina Veterinária](#)
[Baixar livros de Meio Ambiente](#)
[Baixar livros de Meteorologia](#)
[Baixar Monografias e TCC](#)
[Baixar livros Multidisciplinar](#)
[Baixar livros de Música](#)
[Baixar livros de Psicologia](#)
[Baixar livros de Química](#)
[Baixar livros de Saúde Coletiva](#)
[Baixar livros de Serviço Social](#)
[Baixar livros de Sociologia](#)
[Baixar livros de Teologia](#)
[Baixar livros de Trabalho](#)
[Baixar livros de Turismo](#)