

Distribuição espacial de casos da Doença Falciforme em um estado do sul do Brasil com base no Componente Especializado da Assistência Farmacêutica

Spatial distribution of Sickle Cell Disease cases in a southern Brazilian state based on the Specialized Component of Pharmaceutical Care

Cassiela Roman

Programa de Pós-Graduação em Assistência Farmacêutica (PPGASFAR), Faculdade de Farmácia, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil.
E-mail: cassielar@hotmail.com

Denise Bueno

Professora, Doutora, Programa de Pós-Graduação em Assistência Farmacêutica (PPGASFAR), Faculdade de Farmácia e Programa de Pós-Graduação em Ensino na Saúde (PPGENSAU), Faculdade de Medicina, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brasil.
E-mail: denise.bueno@ufrgs.br

Resumo

A doença falciforme é considerada a doença genética com maior prevalência mundial, configurando-se como um grave problema de saúde pública devido a sua relevância clínica e morbimortalidade da população acometida. Por ser associada a questões de vulnerabilidade social por vezes torna-se invisível no território, dificultando a gestão do cuidado em saúde de forma longitudinal. Este estudo objetivou identificar os pacientes com doença falciforme e verificar a sua distribuição espacial no Rio Grande do Sul. Estudo descritivo com desenho transversal, realizado por meio da coleta de dados do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica do estado. Tendo por base os CIDs contemplados no protocolo clínico para a doença foi possível verificar os pacientes com cadastro ativo para acesso aos medicamentos deste componente utilizados no seu tratamento. Os dados coletados indicaram que 194 pacientes possuem cadastro ativo, sendo que 98% destes fazem uso do medicamento hidroxíureia. Em relação à frequência dos casos conforme o CID, 84% dos pacientes apresentam anemia falciforme e 11% talassemia beta. O sexo feminino foi prevalente no estudo (53%), bem como os pacientes na faixa etária de 10 a 19 anos. Ao todo, 69 municípios possuem um ou mais pacientes com a doença, com destaque para Porto Alegre que engloba 35% dos casos. A distribuição espacial se dá de forma heterogênea no estado, tendo um aglomerado relevante na região metropolitana. Percebendo-se que o geoprocessamento pode atuar de maneira estratégica para a identificação geográfica de

pacientes com doença falciforme e que a assistência farmacêutica tem participação importante neste processo.

Palavras-chave: Assistência farmacêutica; Análise espacial; Doença falciforme; Saúde pública; Vigilância em saúde.

Abstract

Sickle cell disease (SCD) is considered the most prevalent genetic disease worldwide, and a serious public health problem due to its clinical relevance, population's affected morbidity and mortality. Being associated with social vulnerability sometimes becomes invisible in the territory, making it difficult to manage health care longitudinally. This study aimed to identify patients with SCD and to verify their spatial distribution in Rio Grande do Sul. Descriptive study with a cross-sectional design, carried out through the collection of data from the state's Specialized Component of Pharmaceutical Care. Based on the ICD contemplated in the clinical

protocol for the disease, it was possible to verify the patients with active registry for access the medications of this component used in their treatment. The data collected indicated that 194 patients have active registries, and 98% of them use the medicine hydroxyurea. About the frequency of cases according to ICD, 84% of patients present sickle cell anemia and 11% beta thalassemia. The female gender was prevalent in the study (53%), as well as the patients in the age group of 10 to 19 years. In all, 69 cities have one or more patients with the disease, with emphasis on Porto Alegre, which contains 35% of the cases. The spatial distribution occurs in a heterogeneous way in the state, having a relevant cluster in the metropolitan region. It can be seen that geoprocessing can act strategically for the geographical identification of patients with SCD and that pharmaceutical care plays an important role in this process.

Keywords: Pharmaceutical care; Spatial analysis; Sickle cell disease; Public health; Public health surveillance.

Introdução

A saúde, segundo a Organização Mundial da Saúde (OMS), pode ser definida como “um estado de completo bem-estar físico, mental e social e não apenas a ausência de doença”. Sendo a condição de saúde constituída pelo aspecto individual, social e coletivo, que pode sofrer influência positiva ou negativa a depender do território que os indivíduos estão inseridos.¹ Tal influencia se expressa por meio dos determinantes sociais da saúde que estão relacionados a fatores comportamentais, condições de vida (moradia, alimentação), rede de apoio, renda e emprego da população, além das condições econômicas, sociais e ambientais do território, influenciando na ocorrência de problemas de saúde e iniquidades.^{1,2}

Com a transição demográfica no Brasil, devido ao aumento da expectativa de vida, avanços das tecnologias em saúde, diminuição das taxas de natalidade e de mortalidade, as doenças crônicas não transmissíveis e suas complicações vêm apresentando um incremento, influenciando na qualidade de vida da população,³ levando as pessoas a se adaptarem a um novo estilo de vida, eventualmente associado ao uso contínuo de medicamentos e hospitalizações.^{4,5} Entre as condições crônicas, prevalecem doenças cardiovasculares, diabetes mellitus, neoplasias e doenças gênicas, como é o caso da doença falciforme, sendo mais recorrente na população negra.⁶

Conhecer a situação de saúde, tida como os problemas e necessidades em saúde de uma população em certo território em um tempo estabelecido, e suas respostas aos problemas, trazem à tona as relações sociais produzidas no espaço geográfico, associadas às condições de vida e perfil de adoecimento do coletivo.¹ Fatores que remetem à necessidade de monitoramento do território e planejamento de intervenções por meio de ações de vigilância em saúde,⁷ que estão relacionadas tanto aos problemas de saúde, quanto às condições de vida da população.^{1,8}

A sua prática se dá por meio de um processo gerencial, intersetorial, que (re)organiza processos de trabalho, realizando ações de: identificação de riscos e agravos, busca ativa, intervenção no território, acompanhamento contínuo, articulação de ações de prevenção, promoção e reabilitação da saúde, a depender do processo saúde-doença.^{1,8} Estas ações de vigilância estão intimamente ligadas ao trabalho das equipes de saúde da Atenção Primária à Saúde (APS). Conhecer o território de atuação da equipe se configura como uma das estratégias primordiais para diagnosticar a situação epidemiológica e realizar o planejamento de ações em saúde⁸ com equidade.⁵

A fim de contribuir para o planejamento, monitoramento e avaliação das ações de saúde, o geoprocessamento vem sendo utilizado para coleta de dados e produção de informações, auxiliando na construção de mapas sobre um determinado território.^{1,9} O que possibilita

conhecer a distribuição espacial de doenças ali presentes, verificar fatores biológicos envolvidos e reconhecer vulnerabilidades que os indivíduos possam estar expostos,⁷ favorecendo o processamento de indicadores de saúde e estudos epidemiológicos.¹

Entre as doenças crônicas citadas anteriormente, a doença falciforme por vezes é considerada como uma “doença relacionada à pobreza” associada a questões de vulnerabilidade social, devido à prevalência entre a população negra, fatores que refletem negligências ao cuidado de pessoas com a doença,¹⁰ muitas vezes pelo fato destes pacientes não serem localizados em seus territórios, trazendo à tona a invisibilidade da doença, ou não reconhecerem a rede de atenção à saúde (RAS) na busca do cuidado, dificultando a sua gestão em longo prazo. Sendo que se trata de uma patologia hereditária com alta prevalência no mundo^{11,12} e por sua relevância clínica e morbimortalidade da população acometida é considerada um grave problema de saúde pública,^{5,13} necessitando de cuidados contínuos de prevenção e promoção à saúde. Os quais podem se beneficiar deste tipo de tecnologia ao serem reconhecidos nos processos do sistema de saúde.

A doença caracteriza-se pela presença da hemoglobina S (HbS), responsável pela forma de foice da célula, podendo resultar no genótipo HbSS, relativo a anemia falciforme, considerada a forma mais frequente e severa, ou em formas heterozigotas, como: HbSC,

HbSD, HbSE e talassemias. O traço falciforme, uma heterozigose simples, resultante da combinação na HbA normal com a HbS, geralmente, não retrata manifestações clínicas.^{11,12,14} Crises dolorosas agudas, dor crônica, anemia hemolítica, úlcera na perna, lesões oculares, lesão progressiva de órgãos, acidente vascular encefálico e infecções recorrentes são algumas das manifestações clínicas da doença^{12,14} que acabam impactando na qualidade de vida dos pacientes.¹²

Tais implicações evidenciam a vulnerabilidade biológica que as pessoas com doença falciforme estão expostas, apresentando demandas continuadas de cuidados à saúde.^{11,15} A vulnerabilidade social, por vezes causada pelos danos biológicos que podem gerar complicações físicas e emocionais, impactando nas relações sociais.¹¹ A vulnerabilidade programática relaciona-se com o comprometimento da assistência à saúde, sustentabilidade das ações e políticas públicas e acesso aos serviços de saúde. Para além destes enfoques, a vulnerabilidade relacionada à doença amplia sua compreensão ao considerar o meio no qual os pacientes estão inseridos e as trocas com a sociedade.¹⁵

No Brasil, dados apontam que nasce em torno de 3500 crianças com DF, um a cada 1000 nascidos-vivos, e 200 mil portadores do traço por ano.^{16,17} Sendo predominante nos estados do Norte e Nordeste.¹¹ A Bahia é o estado com a maior incidência de nascidos vivos diagnosticados com DF, sendo um a cada 650 nascimentos,

prevalecendo a anemia falciforme. No Rio Grande do Sul a taxa estimada é de um para 11.000 nascidos. Em relação ao traço é 1:17 e 1:65 nascimentos, respectivamente.¹⁸

Devido às características da doença, percebe-se que ações de vigilância são necessárias para conhecer a sua distribuição no espaço, potencializando as ações em saúde voltadas para o seu cuidado de forma intersetorial. Fomentando a ampliação do reconhecimento da doença e de seus portadores na RAS, tornando-a visível ao sistema de saúde, principalmente na APS, de forma a garantir um acesso qualificado e com equidade a toda população com a doença. Tendo o estudo por objetivo identificar os pacientes com doença falciforme e verificar sua distribuição espacial em um estado do sul do Brasil.

Método

Trata-se de um estudo descritivo com desenho transversal, que procurou identificar os pacientes com doença falciforme cadastrados no Sistema de Administração de Medicamentos do Estado (AME) do Rio Grande do Sul (RS) por meio da Classificação Estatística Internacional de Doenças e Problemas Relacionados à Saúde (CID).

A Coordenação de Política de Assistência Farmacêutica (CPAF) no RS, sob responsabilidade da Secretaria Estadual de Saúde (SES), coordena o Componente Especializado da Assistência Farmacêutica

(CEAF), que visa garantir a integralidade do tratamento medicamentoso de doenças, cujas linhas de cuidado são definidas por meio de Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas (PCDT), publicados pelo Ministério da Saúde.¹⁹

Para dispensação destes medicamentos, é necessário que um processo administrativo seja aberto na Secretaria Municipal de Saúde, que repassa as informações para a SES, mediante preenchimento do Laudo para Solicitação de Medicamento Especializado pelo médico, no qual deve contar o CID e o formulário de cadastro de usuários, para inserir as informações no AME.¹⁹

O AME é utilizado para sistematizar a coordenação do processo de assistência farmacêutica no estado, compilando informações sobre os pacientes, processos administrativos, avaliações técnicas, medicamentos disponíveis para os pacientes, controle de estoque, entre outras.

Os CIDs incluídos no estudo foram aqueles contemplados no PCDT para a doença falciforme: D56.1 talassemia beta; D56.8 outras talassemias; D57.0 anemia falciforme com crise; D57.1 anemia falciforme sem crise; e D57.2 transtornos falciformes heterozigóticos duplos.²⁰ Os dados foram coletados em novembro de 2017 na CPAF.

O projeto de pesquisa foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS) (Parecer:

2.281.137/2017) e pelo CEP da Escola de Saúde Pública / Secretaria Estadual de Saúde do RS (ESP/SES/RS) (Parecer: 2.295.643/2017), seguindo os preceitos éticos previstos pelo Conselho Nacional de Saúde.²¹

Resultados e discussão

Os dados coletados via CPAF no sistema AME do Rio Grande do Sul sobre a doença falciforme, indicaram que 194 pacientes possuem cadastro ativo para terem acesso a medicamentos do componente especializado utilizados no seu tratamento, sendo que 98% destes fazem uso da hidroxiureia.

Em relação ao tratamento medicamentoso preconizado para a doença, a hidroxiureia é tida como o principal medicamento por prevenir complicações, devido ao aumento da síntese da hemoglobina fetal (HbF), reduzindo as crises dolorosas, hospitalizações e regressão dos danos em órgão ou tecidos, aumentando a sobrevida dos pacientes^{12,20}. Além da suplementação com ácido fólico, quelante de ferro, analgésicos, anti-inflamatórios, antibióticos, principalmente a penicilina, que deve ser utilizada pelas crianças até os cinco anos de idade.²²

O acesso a estes medicamentos se dá por componentes da assistência farmacêutica, que está organizada de acordo com a complexidade dos medicamentos e sua utilização, sendo subdivida em: componente básico, relacionado aos medicamentos essenciais e de agravos mais

prevalentes na população (ácido fólico, analgésicos, anti-inflamatórios), fornecidos pelas Farmácias Básicas do SUS, sob responsabilidade municipal; componente estratégico, que disponibiliza medicamentos para o tratamento, prevenção e controle de doenças com relevância epidemiológica, impacto socioeconômico e vulnerabilidade social (penicilina), disponibilizados aos estados e municípios pelo Ministério da Saúde; e o componente especializado, cuja linha de cuidado é orientada por meio de PCDT (hidroxiureia, quelante de ferro), sendo adquiridos e distribuídos pela Secretaria Estadual da Saúde (SES).²³

No caso dos medicamentos do CEAF, um processo administrativo deve ser realizado para a sua solicitação, no qual consta o CID da doença, designados no seu protocolo clínico. Segundo os dados coletados no sistema AME, a frequência dos casos de doença falciforme conforme o CID, descrita na Figura 1, demonstra que 84% dos pacientes apresentam anemia falciforme, forma homozigota da doença, sendo 78% com episódios de crise aguda. E 11% apresentam talassemia beta. Como em outros estudos realizados, em que mais de 85% dos pacientes apresentavam a HbSS.^{17,24,25}

A anemia falciforme e a talassemia beta são consideradas as formas mais graves da doença.^{12,26} Sendo que o genótipo HbSS apresenta maior prevalência, tanto no Brasil, quanto no mundo,²⁶ atingindo em torno 75%

dos pacientes²⁵ e frequentemente associa-se à menor expectativa de vida.²⁶

Em uma revisão integrativa da literatura, que teve por objetivo identificar evidências sobre a qualidade de vida relacionada à doença falciforme, houve predomínio destes genótipos em 20 dos 22 artigos selecionados, estando associados com uma menor qualidade de vida, devido ao caráter crônico da doença, que exige cuidados ao longo da vida, e pelas intercorrências, que podem levar a hospitalizações, lesão em órgãos, trazendo limitações e menor capacidade de trabalho.²⁶ Como as crises dolorosas agudas, que ocorrem pela falcização das hemácias.^{11,26} Estando relacionados a complicações físicas, emocionais e sociais dos pacientes.²⁶ O que corrobora com as vulnerabilidades a que estes indivíduos estão expostos.

A caracterização da população estudada, segundo os dados coletados (Tabela 1), demonstra que a doença falciforme é mais prevalente no sexo feminino (53%), com um maior número de pacientes na faixa etária de 10 a 19 anos.

A doença falciforme não sofre influência de gênero, existindo tanto estudos que apresentam uma maioria do sexo masculino entre os pacientes,^{13,24} quanto do sexo feminino.^{17,26,27} O resultado remete-se aos fatos de que as mulheres costumam utilizar mais os serviços de saúde, submetendo-se a sua avaliação, e a associação entre os diferentes

papéis exercidos por homens e mulheres na sociedade, que para estas acentua-se como uma expressão de fragilidade.^{26,28}

Em relação à idade, percebe-se que pacientes das diversas faixas etárias estão realizando o tratamento medicamentoso para a doença. Há um predomínio de crianças e jovens até 29 anos (48%) e um número importante de pacientes com 60 anos ou mais (11,5%), superando as estimativas da expectativa de vida para as pessoas com a doença, que é em torno de 40 a 60 anos, de uma forma geral, a depender dos diferentes contextos de acesso aos cuidados de saúde e manifestações da doença. É importante salientar que o aumento da expectativa de vida, que antigamente era conhecida como uma “doença de crianças”, pois poucas sobreviviam até a idade adulta,¹⁴ se deve ao diagnóstico precoce, tratamento e acompanhamento em longo prazo, associado a ações de promoção e prevenção à saúde que podem elevar para mais de 60 anos tal expectativa.

O diagnóstico precoce da doença falciforme passou a ser realizado por meio da triagem neonatal (teste do pezinho) na primeira semana de vida do recém-nascido a partir do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) instituído no Brasil em 2001. Prevendo na portaria a identificação, tratamento desde o diagnóstico e o acompanhamento multiprofissional dos pacientes. Fatores positivos para a redução da morbimortalidade e aumento da expectativa de vida, além da ampliação da cobertura da triagem neonatal no

país e organização do fluxo da RAS para a doença.²⁹ Ações reafirmadas pela Política Nacional de Atenção Integral às pessoas com Doença Falciforme implementada em 2005.³⁰ Políticas públicas que “estampam” a importância de reconhecer estes indivíduos no seu território, de forma que tenham acesso a cuidados de saúde desde a APS até os níveis mais complexos.

Pelo programa ter sido instituído há 16 anos, existe a hipótese de que o número de pacientes na faixa etária de 0 a 9 anos seja maior, pois as crianças, geralmente, iniciam o tratamento utilizando a penicilina para profilaxia, com o objetivo de diminuir a incidência de infecções, que deve ser estendido até os cinco anos. A hidroxiureia, a depender das manifestações clínicas da doença, começa a ser utilizada a partir dos dois ou três anos de idade, ou mais. A penicilina oral, neste caso, foi incorporada ao Componente Estratégico da Assistência Farmacêutica (CESAF) em 2013,³¹ sendo que o cadastro dos pacientes procede de forma diferente do cadastro para o CEAF, não sendo possível incluir os mesmos no estudo, por não possuir todas as informações do componente especializado. O número de nascidos vivos no RS, em 2015, foi de 148.359 mil,³² estimando-se, pela taxa de incidência no estado (1:11.000), a ocorrência de 13 casos da doença falciforme, o que elevaria para pelo menos 31 o número de pacientes na faixa etária citada.

A Figura 2, elaborada utilizando-se o software ArcGis 10.3.1, apresenta o mapa da distribuição

espacial dos casos identificados de doença falciforme no estado. Dos 69 municípios que possuem pacientes com a doença, Porto Alegre engloba 35% dos casos ($n = 68$), seguido de Canoas com 5%, e a maioria dos municípios (65%) apresenta um caso registrado cada, havendo uma distribuição heterogênea neste estudo. Percebe-se um aglomerado dos casos na Região Metropolitana de Porto Alegre, que de um total de 34 municípios que pertencem à região, incluindo a capital,³³ há casos da doença em quatorze destes, representando 58% dos 194 pacientes. Na região metropolitana há predomínio da anemia falciforme, a qual atinge 89% dos indivíduos, seguida da talassemia beta (8%), bem como em Porto Alegre, em que a anemia falciforme predomina em 96% dos casos e a talassemia beta em 4%, ratificando os achados referentes ao número total de pacientes.

Conforme a delimitação das Coordenadorias Regionais de Saúde (CRS), é possível verificar a distribuição dos casos da doença segundo a CRS que o município pertence, tendo-se um predomínio dos casos (60%) nas regiões da 1ª e 2ª coordenadorias, que justamente englobam quase a totalidade dos municípios da região metropolitana. Seguidas da 3ª e 5ª CRS com 9% e 6% dos casos, respectivamente. Sendo regionais com prioridade para o fortalecimento de ações de vigilância relacionadas à doença falciforme. Conforme a configuração da regionalização da saúde no estado há 30 regiões de saúde inseridas em 19 CRS.^{34,35} Compreender os aspectos de organização do território e suas características epidemiológicas

para a organização, planejamento, execução e avaliação das ações de saúde, como é o caso da vigilância, fazem-se essenciais para promover a equidade em saúde.^{36,37}

Além da avaliação dos aspectos ligados a vigilância em saúde, a distribuição dos casos por coordenadoria se faz pertinente para a organização da Assistência farmacêutica estadual, em especial, para o planejamento da aquisição e distribuição dos medicamentos do CEAF. De forma que cada município tem uma CRS de referência para intermediar o fluxo de encaminhamento dos processos de solicitação, recebimento e distribuição dos medicamentos para o paciente, em relação à doença falciforme, ter acesso no seu município de origem ou no centro de referência no qual são acompanhados.²⁹

A fonte de coleta de dados para o estudo tendo por base o CEAF apresentou-se como uma forma possível de abranger os pacientes com doença falciforme no estado, a fim de verificar a sua distribuição espacial por meio das informações que se teve acesso, sendo um limitante do estudo. Demonstrando a necessidade de amplificar informações sobre a incidência e prevalência da doença utilizando-se dos sistemas de informações em saúde. E por consequência ter acesso aos dados por meio do Sistema de Informação Geográfica (SIG), o qual auxilia na identificação geográfica do paciente, que por sua vez possibilita a identificação da situação de saúde, percebendo as intervenções que são necessárias, frente a fatores de riscos,

vulnerabilidades e condições socioeconômicas e ambientais a que estão expostos, que possam subsidiar outros estudos de geoprocessamento sobre o assunto.¹

Considerações finais

Este estudo permitiu identificar os pacientes com doença falciforme no RS, por meio de informações provenientes da assistência farmacêutica do estado, bem como conhecer a distribuição espacial dos casos, reconhecendo que a doença não ocorre com a mesma intensidade em todas as regiões, existindo um ponto de aglomeração relevante na região metropolitana. Configurando-se como uma área potencial para a intensificação das ações de vigilância em saúde relacionadas à doença.

Pelo fato de subsidiar o planejamento, execução e avaliação das ações em saúde, o geoprocessamento está cada vez mais sendo utilizado como ferramenta de investigação epidemiológica, valorizando a gestão de saúde. Percebendo-se que a assistência farmacêutica

pode auxiliar nesse processo de análise de distribuição das doenças no território, como uma fonte de informações complementar ao SIG, de forma a sensibilizar a atuação intersetorial da RAS direcionada para a doença falciforme.

Estes fatores contribuem para o fortalecimento da atuação interprofissional nos diferentes serviços de saúde que compõem a rede de atenção, contribuindo para o atendimento integral das necessidades dos pacientes, melhorias na qualidade de vida e redução das iniquidades. Potencializando o reconhecimento da doença falciforme e seus pacientes nos diferentes níveis de saúde.

Agradecimentos

Nosso agradecimento à Coordenação de Política de Assistência Farmacêutica do Rio Grande do Sul pela permissão e colaboração na coleta dos dados utilizados no estudo, e a Guilherme Consul Finkler pela colaboração na produção da Figura 2 do estudo.

Referências

- ¹Barcellos, C; Santos, SM, orgs. Abordagens espaciais na saúde pública. Brasília: Ministério da Saúde; 2006.
- ²Garbois JA, Sodré F, Dalbello-Araujo M. Determinantes sociais da saúde: o “social” em questão. Saúde Soc. 2014;23(4):1173-82.
- Schwarz ED, Baggio SO, Bueno D. Prescrições de medicamentos em unidade de cuidados paliativos de um Hospital Universitário de Porto Alegre. Cli Biomed Res. 2016;36(1):27-36.
- Menezes ASOP, Len CA, Hilário MOE, Terreri MTRA, Braga JAP. Qualidade de vida em portadores da doença falciforme. Rev Paul Pediatr. 2013;31(1):24-29.
- Carvalho SC, Carvalho LC, Fernandes JG, Santos MJS. Em busca da equidade no sistema de saúde brasileiro: o caso da doença falciforme. Saúde Soc. São Paulo. 2014;23(2):711-18.

- ⁶Ministério da Saúde (BR). Secretaria de Atenção à Saúde. Manual de doenças mais importantes, por razões étnicas, na população brasileira afrodescendente. Brasília: Ministério da Saúde; 2001.
- ⁷Araujo KMFA, Figueiredo TMRM, Gomes LCF, Pinto ML, Silva TC, Bertolozzi MR. Evolução da distribuição espacial dos casos novos de tuberculose no município de Patos (PB), 2001–2010. *Cad. Saúde Colet.* 2013;21(3):296-302.
- ⁸Hino P, Santos CB, Villa TCS, Bertolozzi MR, Takahashi RF. O controle da tuberculose na perspectiva da vigilância da saúde. *Esc Anna Nery.* 2011;15(2):417-421.
- ⁹Nardi SMT, Paschoal JAA, Pedro HSP, Paschoal VD, Sichieri EP. Geoprocessamento em Saúde Pública: fundamentos e aplicações. *Rev Inst Adolfo Lutz.* 2013;72(3):185-191.
- ¹⁰Santana RS, Lupatini EO, Leite SN. Registro e incorporação de tecnologias no SUS: barreiras de acesso a medicamentos para doenças da pobreza? *Ciênc Saúde Colet.* 2017;22(5):1417-1428.
- ¹¹Valêncio LFS, Domingos CRB. O processo de consentimento livre e esclarecido nas pesquisas em doença falciforme. *Rev Bioét.* 2016;24(3):469-477.
- ¹²Ware RE, Montalembert M, Tshilolo L, Abboud M. Sick cell disease. *Seminars.* 2017 jan;:1-13.
- ¹³Moraes LX, Bushatsky M, Barros MBSC, Barros BR, Alves MG. Doença falciforme: perspectivas sobre assistência prestada na atenção primária. *Rev Fund Care Online.* 2017;9(3):768-775.
- ¹⁴Vacca VM, Blank L. Sick cell disease: where are we now? *Nursing.* 2017;47(4):26-34.
- ¹⁵Ferreira SL, Cordeiro RC, Cajuhy F, Silva LS. Vulnerabilidade de pessoas adultas com doença falciforme: subsídios para o cuidado de enfermagem. *Cienc Cuid Saude.* 2013;12(4):711-718.
- ¹⁶Signorelli AA, Ribeiro SB, Moraes-Souza H, de Oliveira LF, Ribeiro JB, da Silva SH et al. Pain measurement as part of primary healthcare of adult patients with sickle cell disease. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2013;35(4):272-7.
- ¹⁷Amaral JL, Almeida NA, Santos PS, Oliveira PP, Lanza FM. Perfil sócio-demográfico, econômico e de saúde de adultos com doença falciforme. *Rev Rene.* 2015;16(3):296-305.
- ¹⁸Ministério da Saúde (BR). Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. Doença falciforme: Hidroxiureia - uso e acesso. 1.ed. Brasília: Ministério da Saúde; 2014.
- ¹⁹Secretaria Estadual da Saúde (RS). [Internet]. [citado 25 de jan 2018] Disponível em: <http://www.saude.rs.gov.br/componente-especializado-5880ca5e8efc3>.
- ²⁰Portaria nº 55, de 29 de janeiro de 2010. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas – Doença Falciforme. *Diário Oficial da União.* 2010; 29 jan.
- ²¹Ministério da Saúde (BR). Conselho Nacional de Saúde. Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012. *Diário Oficial da União.* 2013; 13 jan.
- ²²Ministério da Saúde (BR). Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. Doença falciforme: diretrizes básicas da linha de cuidado. Brasília: Ministério da Saúde, 2015.
- ²³Ministério da Saúde (BR). Portaria nº 204, de 29 de janeiro de 2007. Regulamenta o financiamento e a transferência dos recursos federais para as ações e os serviços de saúde, na forma de blocos de financiamento, com o respectivo monitoramento e controle. *Diário Oficial da União.* 2007; 31 jan.
- ²⁴. Ohara DG, Ruas G, Castro SS, Martins PRJ, Walsh IAP. Dor osteomuscular, perfil e qualidade de vida de indivíduos com doença falciforme. *Rev Bras Fisioter.* 2012;16(5):431-438.
- ²⁵Rodríguez-Moldes B, Carbajo AJ, Sánchez B, Fernández M, Garí M, Fernández MC et al. Seguimiento en Atención Primaria de los recién nacidos con enfermedad falciforme detectados en el cribado neonatal de la Comunidad de Madrid. *An Pediatr (Barc).* 2015;82(4): 222-227.
- ²⁶Freitas SLF, Ivo ML, Figueiredo MS, Gerk, MAS, Nunes CB, Monteiro FF. Quality of life in adults with sickle cell disease: an integrative review of the literature. *Rev Bras Enferm.* 2018;71(1):195-205.
- ²⁷Adzika VA, Glozah FN, Ayim-Aboagye D, Ahorlu CSK. Socio-demographic characteristics and psychosocial consequences of sickle cell disease: the case of patients in a public hospital in Ghana. *Journal Health, Population Nutrition.* 2017;36(4):1-10.
- ²⁸Levorato CD, Mello LM, Silva AS, Nunes AA. Fatores associados à procura por serviços de saúde numa perspectiva relacional de gênero. *Ciênc Saúde Colet.* 2014;19(4):1263-74.
- ²⁹Ministério da Saúde (BR). Portaria nº 822, de 06 de junho de 2001. Institui, no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal / PNTN. *Diário Oficial da União.* 2001; 06 jun.

³⁰Portaria nº 1.391, de 16 de agosto de 2005. Institui no âmbito do Sistema Único de Saúde, as diretrizes para a Política Nacional de Atenção Integral às pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias. Diário Oficial da União. 2005; 18 ago.

³¹Portaria nº 45, de 10 de setembro de 2013. Incorpora a penicilina oral para profilaxia de infecção em crianças menores de cinco anos com doença falciforme no SUS. Diário oficial da União. 2013; 11 set.

³²Departamento de Informática do Sistema Único de Saúde. Informações de saúde. [Internet]. [citado 25 jan 2018] Disponível em: <<http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/tabcgi.exe?sinasc/cnv/nvrs.def>>.

³³.Atlas Socioeconômico do Rio Grande do Sul. [Internet]. [citado 06 fev 2018] Disponível em: <<http://www.atlassocioeconomico.rs.gov.br/regiao-metropolitana-de-porto-alegre-rmpa>>.

³⁴Secretaria Estadual da Saúde do Rio Grande do Sul. Regiões de Saúde [Internet]. [citado 06 fev 2018] Disponível em: <<http://www.saude.rs.gov.br/regioes-de-saude>>.

³⁵Secretaria Estadual da Saúde do Rio Grande do Sul. Coordenadorias Regionais de Saúde [Internet]. [citado 06 fev 2018] Disponível em: <<http://www.saude.rs.gov.br/crs>>.

³⁶Duarte LS, Pessoto UC, Guimarães RB, Heimann LS, Carvalheiro JR, Cortizo CT, et al. Regionalização da Saúde no Brasil: uma perspectiva de análise. Saúde Soc. São Paulo. 2015;24(2):472-85.

³⁷Mondini RP, Menegolla IA, Silva EV. Identificação das Regiões de Saúde do Rio Grande do Sul, Brasil, Prioritárias para ações de Vigilância em Saúde. Ciênc Saúde Colet. 2017;22(10):3429-3437.

³⁸Fundação Estadual de Proteção Ambiental – Rio Grande do Sul. [Internet]. [citado 20 fev 2018] Disponível em: <http://www.fepam.rs.gov.br/biblioteca/geo/bases_geo.asp>.

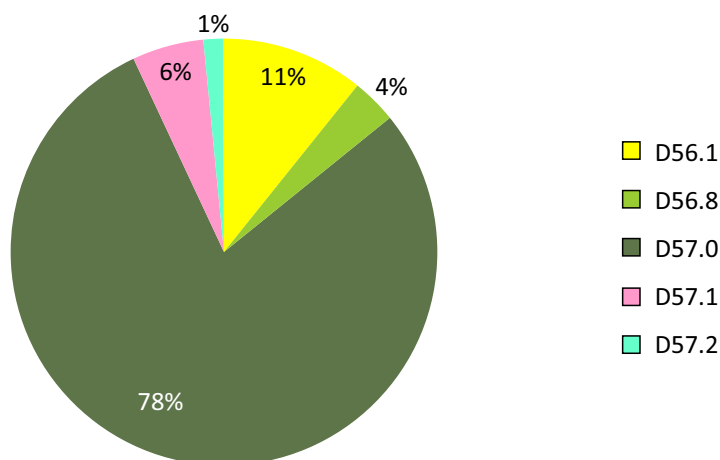
Tabela 1. Número e proporção dos casos de Doença Falciforme no Rio Grande do Sul segundo sexo e faixa etária. n = 194

Variáveis	n	%
Sexo		
Masculino	91	47
Feminino	103	53
Faixa etária (anos)		
0 – 9	18	9
10 – 19	44	23
20 – 29	31	16
30 – 39	37	19
40 – 49	20	10
50 – 59	22	11,5
60 e mais	22	11,5

Fonte: CPAF/SES – RS

Figura 1. Frequência de casos de Doença Falciforme no Rio Grande do Sul segundo o CID* cadastrado no Sistema de Administração de Medicamentos. n = 194

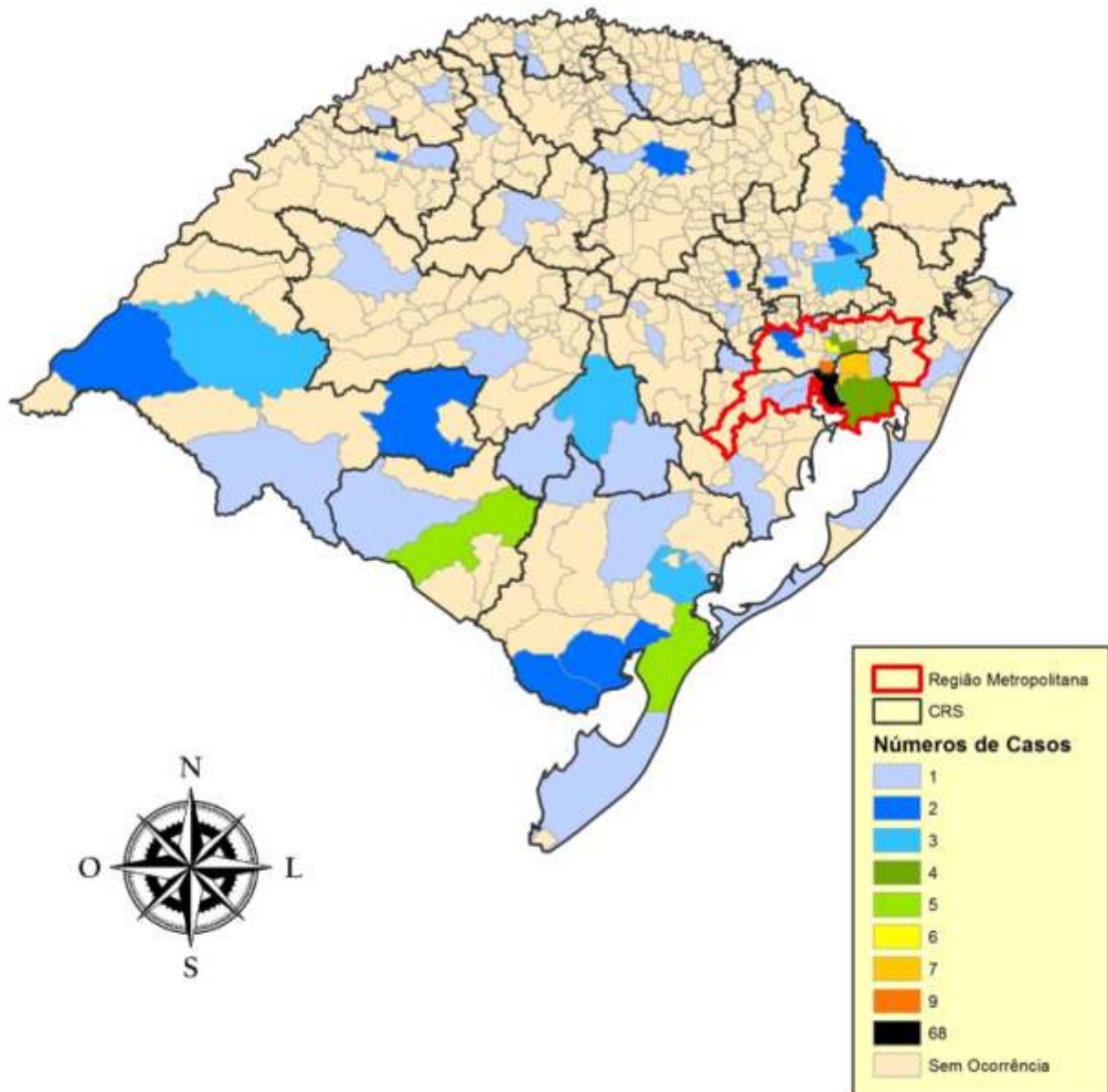
*Classificação Internacional de Doenças: D56.1 – talassemia beta; D56.8 outras talassemias; D57.0 anemia falciforme com crise; D57.1 anemia falciforme sem crise; e D57.2 transtornos falciformes heterozigóticos duplos.



Fonte: CPAF/SES – RS

Figura 2. Distribuição espacial dos casos de Doença Falciforme no Rio Grande do Sul. n = 194

*CRS – Coordenadoria Regional de Saúde. Nota: Utilizou-se como referência para elaboração do mapa temático o mapa base de limites municipais do RS – FEPAM.³⁸



Fonte: Dados - CPAF/SES – RS

Submissão: 06/03/2018
Aceite: 23/07/2018