

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE SERGIPE
CENTRO DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS E DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE MEDICINA**

FRANKLIN ANTUNES CARVALHO

**Análise de série temporal das internações de
pacientes com diagnóstico de doença falciforme no
estado de Sergipe ao longo de 12 anos**

**Aracaju
2015**



FRANKLIN ANTUNES CARVALHO

**Análise de série temporal das internações de
pacientes com diagnóstico de doença falciforme no
estado de Sergipe ao longo de 12 anos**

Monografia apresentada ao Departamento de Medicina como requisito parcial para a obtenção do título de graduado no curso de Medicina pela Universidade Federal de Sergipe.
Orientador: Prof^o Dr Marco Antonio Prado Nunes

**Aracaju
2015**

FRANKLIN ANTUNES CARVALHO

**Análise de série temporal das internações de
pacientes com diagnóstico de doença falciforme no
estado de Sergipe ao longo de 12 anos**

Monografia apresentada ao Departamento de Medicina como requisito parcial para a obtenção do título de graduado no curso de Medicina pela Universidade Federal de Sergipe.
Orientador: Prof^o Dr Marco Antonio Prado Nunes

Autor: Franklin Antunes Carvalho

Orientador: Prof^o Dr Marco Antonio Prado Nunes
DME/CCBS/Universidade Federal de Sergipe

**Aracaju
2015**

FRANKLIN ANTUNES CARVALHO

**Análise de série temporal das internações de
pacientes com diagnóstico de doença falciforme no
estado de Sergipe ao longo de 12 anos**

Monografia apresentada ao Departamento de
Medicina como requisito parcial para a obtenção do
título de graduado no curso de Medicina pela
Universidade Federal de Sergipe.
Orientador: Prof^o Dr Marco Antonio Prado Nunes

Aprovada em: / /

BANCA EXAMINADORA

Universidade Federal de Sergipe

Universidade Federal de Sergipe

Universidade Federal de Sergipe

AGRADECIMENTOS

Agradeço especialmente à minha família fonte de toda minha inspiração.

Ao meu orientador Dr Marco Prado pela paciência, auxílio e orientação na elaboração desse trabalho.

Aos amigos Matheus, Nathalia e Júlio Neto aos quais sempre pude contar com a disposição e auxílio para tirar dúvidas e fazer apontamentos pertinentes na elaboração desse trabalho de conclusão.

Obrigado a todos.

LISTA DE SIGLAS

Organização Mundial de Saúde (OMS)

Ministerio da Saude (MS)

Sistema Único de Saúde (SUS)

Sistema de Informação Hospitalar Descentralizado (SIHD)

Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE)

Classificação Internacional de Doenças (CID)

Annual Percent Change (APC)

LISTA DE FIGURAS

Fig.1 Frequência anual de internações

Fig.2 APC das frequências de internações

Fig.3 Número de internações causadas pela anemia falciforme por municípios

Fig. 4 Regiões de saúde do Estado de Sergipe

Tab. 1: Mortalidade durante internação

Tab. 2: Taxa de internação com ajuste populacional no período de 12 anos

SUMÁRIO

1- Revisão de literatura.....	10
1.1- Introdução.....	10
1.2- A Doença falciforme.....	12
1.3 - Principais Complicações das Doenças Falciformes.....	13
1.3.1- Anemia.....	13
1.3.2 - Crises Álgicas.....	14
1.3.3 - Sequestro esplênico.....	15
1.3.4 - Síndrome torácica aguda.....	15
1.3.5 - Acidente vascular encefálico.....	16
1.3.6 - Úlceras em membros inferiores.....	17
1.3.7 - Priapismo.....	18
1.3.8 – Infecções.....	18
1.4 - Anemia Falciforme: Um Problema de Saúde Pública.....	19
1.5 - Referências.....	21
2 – Normas do artigo para publicação.....	25
3- <i>Artigo</i>	32
3.1 - <i>Resumo</i>	33
3.2 - <i>Abstract</i>	34
3.3 - <i>Introdução</i>	35
3.4 - <i>Método</i>	36
3.5 - <i>Resultados</i>	37
3.6 - <i>Discussão</i>	38
3.7 - <i>Conclusão</i>	42

3.8 - Referências.....42

Anexo.....44

1. REVISÃO DE LITERATURA

1.1. Introdução

As doenças falciformes constituem um grupo de hemoglobinopatias hereditárias que cursam com anemia hemolítica crônica, vasculopatia, fenômenos vasoclusivos e lesões orgânicas (BRASIL, 2002). Geneticamente se caracterizam pela presença em homozigose ou heterozigose da hemoglobina S, que resulta de uma mutação no sexto códon do gene da betaglobina (cromossomo 11), resultando na substituição do ácido glutâmico pela valina (ZAGO *et al.*, 2007). A hemoglobina S apresenta menor solubilidade no estado desoxigenado, fazendo as moléculas se polimerizarem (LOVETT *et al.*, 2014). Este polímero permite a distorção do eritrócito, conferindo um aspecto em foice, sendo apenas com a reoxigenação que os polímeros se desfazem e a célula reassume seu formato original (BRUNETTA *et al.*, 2010). Os diversos ciclos de falcização e desfalcização levam a alterações permanentes da membrana eritrocitária, tornando a célula irreversivelmente deformada, interferindo em sua adesividade e levando-a a hemólise.

As doenças falciformes mais prevalentes são a anemia falciforme, a beta talassemia (ou microdrepanocitose), e as hemoglobinopatias SC e SD (BRASIL, 2012). De acordo com a Organização Mundial de Saúde (OMS), aproximadamente 5% da população mundial apresentam genes que codificam hemoglobinopatias, sobretudo a anemia falciforme e a talassemia. As hemoglobinopatias representam um problema significativo de saúde em 71% dos 229 países do globo, com cerca de 300.000 crianças acometidas a cada ano, 83% delas por anemia falciforme. Há 20 milhões de pessoas com doença falciforme em todo o planeta, sendo mais comum na África Equatorial, Mediterrânea e Arábia Saudita, podendo chegar a acometer 10-40% da população em algumas regiões (OMS, 2011). No Brasil, devido à ampla presença da afrodescendência, a doença falciforme constitui um agravo relevante. A miscigenação da população favoreceu a dispersão dos genes mutantes, tornando a doença falciforme a patologia hereditária monogênica mais comum (RODRIGUES *et al.*, 2010). É estimado que cerca de 20-30 mil brasileiros apresentem a doença falciforme (FERREIRA, 2012) e que mais de 4 milhões sejam portadores do gene mutante (BRUNETTA *et al.*, 2010). Quanto as regiões de maior prevalência, a falcemia tem uma distribuição espacial heterogênea, sendo mais frequente nos estados norte e nordeste do país (SILVA *et al.*, 2007).

O quadro clínico da anemia falciforme é caracterizado por complicações agudas e crônicas (BRUNETTA *et al.*, 2010). Os eventos agudos são as crises algicas, a síndrome torácica aguda, os acidentes vasculares encefálicos, as crises aplásticas, o sequestro esplênico e o priapismo (BRASIL, 2009). As principais complicações crônicas são as úlceras em membros inferiores, a colecistopatia crônica calculosa, a insuficiência renal, a hipertensão pulmonar, o *cor pulmonale*, a necrose isquêmica da cabeça do fêmur, a osteomielite e a retinopatia (ZAGO *et al.*, 2007). As complicações infecciosas representam a maioria das causas de morbimortalidade nessa população, sendo os sítios mais comuns de infecção os pulmões, o trato urinário, o sistema nervoso central e o aparelho osteoarticular (FERREIRA, 2012).

O diagnóstico laboratorial da doença falciforme é realizado pela detecção da hemoglobina S e da sua associação com outras frações (BRASIL, 2002). Assim, a técnica mais eficaz é a eletroforese de hemoglobina, que permite a análise qualitativa e quantitativa das suas frações (BRASIL, 2006). Outra forma de diagnóstico é mediante a triagem neonatal, realizada na primeira semana de vida do recém-nascido, por meio de sangue colhido do calcanhar, o teste do pezinho (BRASIL, 2012).

O prognóstico da doença falciforme tem melhorado de forma importante. Alguns fatores implicados nessa melhora são a evolução na compreensão da doença, o diagnóstico precoce, o uso da antibioticoprofilaxia, a imunização rotineira, a melhora na qualidade dos centros de hemoterapia e a sistematização no uso de hemocomponentes e de quelantes do ferro (BRASIL, 2012). No entanto, a doença continua a apresentar uma mortalidade elevada (BRASIL, 2009), sendo considerada pelo Ministério da Saúde (MS) como um problema grave que requer ações públicas planejadas e específicas (FERREIRA, 2012). Apesar da sua relevância, até o início da década de 90, no nosso país, não havia nenhum programa público voltado para a assistência da doença, sendo apenas recentemente incluída nas ações da Política Nacional de Atenção Integral à Saúde da População Negra, estando regulamentada no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) nos termos da portaria nº 2.048 de 3 de setembro de 2009 (BRASIL, 2012).

Tendo em vista a relevância das doenças falciformes na saúde da população brasileira, todos os esforços devem ser feitos para que as ações preventivas e terapêuticas estejam disponíveis em todo o país (LOUREIRO *et al.*, 2006). O conhecimento das intercorrências da doença é de suma importância para a qualificação de todos os níveis de atendimento,

considerando que a detecção precoce possibilita o tratamento adequado, reduzindo a morbimortalidade (BRUNETTA *et al.*, 2010).

1.2. A Doença Falciforme

Doença falciforme é um termo genérico usado para determinar um grupo de alterações genéticas caracterizadas pelo predomínio da hemoglobina S. Essas alterações incluem a anemia falciforme e as duplas heterozigoses (as associações da hemoglobina S com outras variantes de hemoglobina e as talassemias) (FERREIRA, 2012). A mutação e codificação da hemoglobina mutante culminam com um evento chamado falcização, que é a distorção da forma normal das hemácias. A formação de células falciformes desencadeia um ciclo vicioso, com aumento da viscosidade sanguínea, trombose, retardo do fluxo sanguíneo, estase e hemólise (SILVA, 2012).

Herrick, em 1910, foi o primeiro a descrever a doença falciforme caracterizado-a como uma anemia hemolítica com alteração morfológica dos eritrócitos que apresentavam a forma de foice (SILVA *et al.*, 2007; LOVETT *et al.*, 2014). Em 1922, Mazon foi o pioneiro na utilização do termo "anemia falciforme", sendo Hahn (1928) o primeiro a relatar a distinção entre anemia e o "traço falciforme" (MARGOLIES, 1951 apud SILVA, 2012 p. 4). Segundo Coutinho (1933) a anemia falciforme foi descrita no Brasil pela primeira vez em 27 de junho 1933 pelo médico Álvaro Serra de Castro, em sessão da Sociedade de Medicina e Cirurgia do Rio de Janeiro (CAVALCANTI, 2007).

A percepção da anemia falciforme como uma doença de negros é antiga, sendo que sua distribuição e prevalência em indivíduos afrodescendentes não está associada a etnia, mas sim a geografia (PENA, 2008 apud SILVA, 2012 p. 4). Portanto, a falcemia não deve ser rotulada como "doença de negros" ou "doença africana", sendo na verdade uma doença eminentemente geográfica, produto de uma estratégia evolutiva para lidar com a malária (PENA, 2008 apud SILVA, 2012 p. 4). A disseminação global do gene relacionado a anemia é atribuída ao fluxo migratório e ao tráfico de escravos.

No Brasil, a introdução do gene mutante ocorreu por meio do tráfico negreiro para o trabalho escravo nas lavouras de cana-de-açúcar do nordeste e, posteriormente, para a extração de metais preciosos em Minas Gerais (RUIZ, 2007). A partir da abolição da escravatura, o fluxo migratório se expandiu para varias regiões e assim ocorreu o início da miscigenação racial e da difusão da hemoglobinopatia pelo país (SOARES *et al.* 2009).

Segundo dados do MS em 2002 foi estimada a existência de mais de 2 milhões de portadores do gene da hemoglobina S, mais de 8.000 afetados com a forma homozigótica e o nascimento de 700-1.000 novos casos/ano, tornando as doenças falciformes um problema de saúde pública no Brasil (ZAGO, 2002).

1.3. Principais Complicações das Doenças Falciformes

1.3.1. Anemia

A maioria dos pacientes com doença falciforme apresenta anemia crônica, com concentração sanguínea de hemoglobina entre 6,0-11,0 g/dL e eritrócitos com meia-vida reduzida (10-12 dias contra os 120 habituais) (BRASIL, 2012). O caráter crônico da anemia, associado a maior capacidade de libertação de oxigênio nos tecidos pela HbS, determina que estes pacientes sejam geralmente oligossintomáticos (FERREIRA, 2012).

Na falcemia, a anemia de forma isolada não é indicação de transfusão sanguínea, já que seus portadores toleram bem baixos níveis de hemoglobina. Além disso, transfusões repetidas expõem os pacientes a agentes infecciosos, provoca aloimunização, hiperviscosidade sanguínea e hemossiderose (BRASIL, 2012). As avaliações e considerações para o tratamento da anemia devem ser baseadas na mudança dos níveis hematológicos basais do paciente e no aparecimento de novos sinais e (ou) sintomas de descompensação hemodinâmica (BRASIL, 2006). As transfusões só devem ser indicadas com ressalva e em situações críticas.

As crises aplásticas são complicações pouco freqüentes, ocorrendo geralmente após infecções (BRASIL, 2009). Devido a meia-vida reduzida das hemácias, a supressão temporária da eritropoiese resulta em uma anemia grave (BRASIL, 2012). Clinicamente, a crise aplástica se apresenta por sintomas de anemia aguda sem aumento esplênico, podendo estar presentes sinais de choque hipovolêmico. As crises são autolimitadas, com duração de 7-10 dias, raramente recorrente, sendo a principal diferença laboratorial entre elas e o seqüestro esplênico a presença de reticulocitopenia (BRASIL, 2006). O tratamento é sintomático e transfusões de hemoconcentrados podem ser necessárias (BRASIL, 2009).

1.3.2. Crises Álgicas

As crises dolorosas são as complicações mais frequentes da doença falciforme e comumente constituem a sua primeira manifestação (BRASIL, 2009). Elas são responsáveis pela maioria dos casos de atendimentos em emergência, contribuindo para a má qualidade de vida dos pacientes, sendo responsáveis por 60% das internações dos pacientes portadores de anemia falciforme (SILVA *et al.*, 2007). Cerca de 2/3 dos pacientes têm mais de 3 episódios dolorosos/ano relacionados a doença, com média de 5-7 dias de duração (ARAUJO, 2012). Uma porcentagem significativa de pacientes não procura atendimento médico durante os episódios dolorosos, sendo essas crises potencialmente graves e geradoras de grande impacto biopsicossocial (ALVIM *et al.*, 2014).

As crises álgicas são causadas pelo dano tissular isquêmico secundário à obstrução do fluxo sanguíneo pelas hemácias falcizadas (BRASIL, 2006). A redução do fluxo sanguíneo causa hipóxia regional e acidose, que podem exacerbar o processo de falcização aumentando o dano isquêmico. Essas crises de dor duram normalmente de 4-6 dias, podendo persistir por semanas (BRASIL, 2009). Os principais fatores predisponentes são hipoxia, acidose, infecções, desidratação, exercícios físicos extenuantes, estresse físico ou psicológico, e mudanças bruscas de temperatura (ARAUJO, 2012). Existem evidências crescentes de que o estresse inflamatório no ambiente microvascular pode ter um papel importante na manutenção do evento isquêmico e conseqüentemente na crise álgica. Alguns estudos apontam o envolvimento de mediadores imunológicos, como proteína C reativa, glicoproteína 1-6 e transferrina 7 nos episódios dolorosos (LOBO *et al.*, 2007).

O quadro pode ser agudo ou crônico, podendo vir acompanhado de febre, edema e calor na área afetada (LOBO *et al.*, 2007). A dor crônica pode ser constante ou intermitente, prolongado-se além do tempo previsto e, freqüentemente, não podendo ser atribuída a uma causa específica (SILVA *et al.*, 2007). Quanto a localização, a dor pode variar conforme a idade, sendo, nos lactentes, mais frequente em pequenas articulações das mãos e dos pés, nos pré-escolares na região abdominal e em pequenas articulações, e nos escolares e adolescentes em ossos longos (ARAUJO, 2012). Nas crianças, a primeira manifestação álgica geralmente é a dactilite, denominada síndrome mão-pé (BRASIL, 2009). A dor abdominal pode simular quadros de abdômen agudo ou processos ginecológicos (BRASIL, 2006), sendo que 37% das pacientes falcêmicas apresentam crises de dor no período menstrual (LOBO *et al.*, 2007).

Segundo Alvim e colaboradores, em estudo publicado em 2014, as crises álgicas foram responsáveis por 93,5% das hospitalizações e 92,2% das faltas escolares em pacientes com doença falciforme. Os autores relataram também uma prevalência significativa de distúrbios do sono nesses pacientes. Já Lobo e colaboradores (2007), afirmaram que a correlação existente entre a crise dolorosa persistente e o maior risco de morte súbita justifica uma análise mais pormenorizada da crise álgica, focalizando os fatores envolvidos na sua fisiopatologia e, sobretudo, no tratamento a ser adotado.

É importante o tratamento imediato e eficaz da dor, pois a própria dor pode levar à piora da crise álgica. A abordagem terapêutica consiste em eliminar os fatores precipitantes, garantir o repouso, assegurar uma boa hidratação e analgesia adequada (BRASIL, 2009).

1.3.3. Sequestro Esplênico

As pessoas com doença falciforme podem sofrer repentino acúmulo intraesplênico de grandes volumes de sangue (BRASIL, 2012). Denomina-se “crise de sequestração esplênica”. O sequestro esplênico definido como um aumento rápido do baço acompanhado de uma diminuição na concentração sanguínea de hemoglobina de 2g/dL ou mais em relação ao nível basal do indivíduo e com evidências de resposta medular compensatória (SANTORO, 2010). Ocorre principalmente 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 (BRASIL, 2002). Caracteriza-se por um súbito mal estar, palidez, dor abdominal, além de sintomas de anemia e hipovolemia (SANTORO, 2010). Nas pessoas com esplenomegalia volumosa, torna-se importante orientar a família quanto à necessidade de palpação do baço, para diagnóstico precoce do aumento súbito da víscera e, nesse caso, buscar assistência médica (BRASIL, 2012).

1.3.4 Síndrome Torácica Aguda

A síndrome torácica aguda caracteriza-se por infiltrado pulmonar novo, sintoma ou sinal respiratório (dor torácica, tosse, dispneia, taquipneia, etc.), e hipoxemia (ARAUJO, 2012). A febre ocorre em 85% dos casos em crianças. A síndrome torácica aguda pode ser causada por infecção, embolia de medula óssea necrótica, vasclusão pulmonar e sequestro pulmonar (BRASIL, 2009). Portadores de doença falciforme que apresentem sintomas

respiratórios ou pulmonares deverão ser imediatamente avaliados, levando-se em conta os dados clínicos (BRASIL, 2012).

Pacientes com síndrome torácica aguda devem receber tratamento hospitalar por se tratar de uma complicação multifatorial, com alto potencial de gravidade. A síndrome torácica aguda constitui a principal causa de morte, em qualquer faixa etária, principalmente em adolescentes e adultos portadores de doença falciforme (BRASIL, 2009).

1.3.5 Acidente Vascular Encefálico

Compreende-se o acidente vascular encefálico isquêmico como resultado da obstrução de artérias cerebrais, provocando isquemia e infarto. Estima-se que ocorra em cerca de 10% das pessoas com doença falciforme (BRASIL, 2009). As manifestações neurológicas geralmente são focais e podem incluir hemiparesia, hemianestesia, deficiência do campo visual, afasia e paralisia de nervos cranianos (BRASIL, 2005). Manifestações generalizadas também podem ocorrer, a exemplo do coma e das convulsões. São frequentes as sequelas neurológicas graves, a exemplo do prejuízo cognitivo e motor. A recidiva do acidente vascular encefálico provoca danos maiores e aumenta a mortalidade (BRASIL, 2012). O acidente vascular encefálico isquêmico ocorre, principalmente, em pacientes com Hb SS, sendo raro naqueles com Hb SC e S-talassemias (BRASIL, 2009). As crianças a partir dos 3-4 anos de idade são mais afetadas, com incidência de 11% até os 18 anos (BRASIL, 2009).

Compreende-se o acidente vascular encefálico hemorrágico como aquele resultante de ruptura de pequenos vasos, a partir de neoformações vasculares ou de aneurismas (BRASIL, 2009). Este é tem incidência maior em adultos e responde por 5% dos casos, sendo de maior morbimortalidade (BRASIL, 2012).

Os portadores de doença falciforme com sintomas neurológicos agudos devem sempre ser hospitalizados. Deve-se buscar parâmetros de exclusão para meningite, caso o paciente apresente febre ou cefaleia (BRASIL, 2009). Nos indivíduos menores de 1 ano com crise convulsiva preconiza-se realização de punção lombar para afastar a suspeita de infecção do sistema nervoso central. Na conjectura de acidente vascular encefálico, deve-se proceder rapidamente a exsanguíneo transfusão, com objetivo de prevenir progressão da lesão encefálica e iniciar a investigação, que deve constar de avaliação e protocolos neurológicos, tomografia cerebral ou arteriografia (BRASIL, 2012).

De maneira profilática, o doppler transcraniano é o exame a ser realizado em crianças e adolescentes com risco de desenvolver o primeiro acidente vascular encefálico (BRASIL, 2009). Ele mede a velocidade de fluxo sanguíneo nas principais artérias cerebrais do polígono de Willis. Quando a velocidade média da artéria cerebral média encontra-se aumentada (acima de 200 cm/s), deve-se incluir a criança em regime de hipertransfusão como estratégia de profilaxia primária da ocorrência do acidente vascular encefálico. É fundamental atentar para as complicações do regime de hipertransfusão, como a aloimunização e sobrecarga de ferro. Desse modo, promove-se a quelação do ferro conforme protocolo específico. Realizar tal exame, anualmente, a partir dos 2 anos até os 17 anos (BRASIL, 2012).

1.3.6. Úlceras em Membros Inferiores

As complicações musculoesqueléticas são uma causa frequente de morbidade nos portadores de anemia falciforme, sendo as úlceras de membros inferiores as mais prevalentes (ONYEMAECHE, 2011). Estima-se que 8-10% dos portadores da forma homozigótica da falcemia apresentem úlceras em membros inferiores (PALADINO, 2007). A prevalência das úlceras falcêmicas ainda é imprecisa (SERJEANT, 2005), com sua incidência na literatura variando de 8% a 75% (BAZUAYE, 2010).

A ocorrência da úlcera associada à falcemia é variável, sendo pouco frequente em pacientes menores de 10 anos, geralmente ocorrendo o primeiro episódio entre 10 e 25 anos de idade, e tornando-se infrequente após 30 anos (SERJEANT, 2005). As lesões são mais comuns em pacientes homozigóticos, com uma menor incidência em pacientes que apresentam níveis elevados de hemoglobina fetal (SERJEANT, 2005; PALADINO, 2007). A variação quanto ao gênero permanece incerta, com alguns estudos indicando maior prevalência entre os homens (KOSHY, 1989; ANKRA-BADU, 1992; PALADINO, 2007; BAZUAYE, 2010) e outros não relatando variação entre os sexos (ADEDEJI, 1987). As úlceras ocorrem frequentemente em áreas de tecido adiposo escasso, pele mais fina e menor suprimento sanguíneo (MINNITI, 2010), acometendo tipicamente as regiões maleolares (SERJEANT, 2005).

Essas úlceras tendem a ser indolentes, cicatrizando lentamente no curso de meses ou mesmo anos (BALLAS, 2002), sendo a recorrência frequente e respondendo pior ao tratamento do que as úlceras de outras etiologias (PALADINO, 2007). Uma característica importante da úlcera falcêmica é a dor, que costuma ser mais intensa que em úlceras de outras etiologias (SERJEANT, 2005; PALADINO, 2007; MINNITI, 2010).

Apesar da baixa mortalidade, as úlceras falcêmicas influenciam bastante a vida dos pacientes, comprometendo aspectos socioeconômicos (CLARE, 2002). Como essas úlceras geralmente não ameaçam a vida, sua importância permanece subestimada. Entretanto, as lesões apresentam um curso crônico com dor e muitas complicações, sendo responsável por importante repercussão na qualidade de vida dos pacientes (HALABI-TAWIL, 2008).

1.3.7. Priapismo

O priapismo pode ser definido como uma falha na detumescência do pênis acompanhada de dor que acomete cerca de 7% dos pacientes masculinos com anemia falciforme (BRASIL, 2006). A falha na detumescência pode ser devida a numerosos fatores, tais como: vasclusão 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 (SANTORO, 2010).

O tratamento deve ser realizado com exercícios leves, como caminhada e ciclismo (no momento do início da crise), banhos mornos, hidratação abundante e analgesia (BRASIL, 2007). Se com essas medidas não houver melhora em 24 horas, indica-se a exsanguíneo transfusão parcial ou transfusão simples de concentrado de hemácias. Em algumas situações, fazem-se necessárias medidas anestésico-cirúrgicas, como punção dos corpos cavernosos, esvaziamento cirúrgico e derivações. Esses procedimentos são de alta morbidade, podendo levar a deformidades penianas e impotência definitiva (BRASIL, 2012).

1.3.8. Infecções

A principal causa de mortalidade na doença falciforme em crianças são as infecções. O risco de septicemia e/ou meningite por *Streptococcus pneumoniae* ou *Haemophilus influenzae* chega a ser 600 vezes maior do que em crianças sem doença falciforme (BRASIL, 2006). Essas infecções podem provocar a morte em poucas horas. Pneumonias, infecções renais e osteomielites também ocorrem com maior frequência em crianças e adultos com doença falciforme. A febre nos portadores de doença falciforme é um sinal de alerta importante que deve ser pesquisado imediatamente e a terapêutica instituída. Os portadores de doença falciforme menores de 3 anos de idade e com febre (temperatura superior a 38,3° C) devem ser internados para iniciar investigação e tratamento, e os demais rigorosamente acompanhados (BRASIL, 2012).

1.4. Anemia Falciforme: Um Problema de Saúde Pública

Embora a anemia falciforme tenha sido bastante estudada no Brasil, os aspectos referentes à saúde pública têm sido pouco abordados (SILVA, 2012). Um dos principais problemas envolvendo a doença falciforme é o seu diagnóstico tardio, sendo a grande maioria dos casos diagnosticados somente na adolescência e no início da idade adulta (SILVA, 2012). A situação assume proporções mais graves quando observamos que, no Brasil, os doentes ainda falecem antes dos 10 anos de idade (PAIVA e SILVA *et al.*, 1993). De acordo com Hutz e colaboradores (1981), a sobrevivência média do brasileiro com anemia falciforme é de $16,4 \pm 12,1$ anos. Além disso, os programas de diagnóstico neonatal, visando o início do tratamento antes dos 6 meses de idade, ainda são excepcionais no país (SILVA, 2012).

O acompanhamento regular dos pacientes com anemia falciforme também é uma questão importante no nosso país. O seguimento ambulatorial visa não só a avaliação periódica dos diversos órgãos e sistemas, mas também a orientação do paciente e de seus familiares sobre a doença, criando um vínculo com a equipe de saúde e facilitando a compreensão sobre a doença (BRAGA, 2007). No Brasil, um número significativo de crianças falcêmicas em acompanhamento médico regular são observadas apenas em alguns poucos hospitais universitários brasileiros (PAIVA e SILVA *et al.*, 1993). Midence e colaboradores (1994), pontuaram em seu estudo o baixo esclarecimento de pacientes, profissionais da área de saúde e da população, salientando a necessidade de programas educacionais sobre a doença e suas complicações. Para a Academia Americana de Pediatria (1996), a atitude clínica, o ambiente familiar, o apoio ao doente e aos familiares, e as informações dadas influenciam significativamente na evolução clínica de crianças e adolescentes anemia falciforme, facilitando uma transição saudável para a idade adulta.

Os pacientes falcêmicos são susceptíveis às infecções, sobretudo por germes encapsulados, uma vez que a função esplênica é perdida devido ao progressivo infarto esplênico (BRAGA, 2007; BRASIL, 2012). O simples esquema de vacinação, sobretudo contra o *Streptococcus pneumoniae* e o *Haemophilus influenzae*, acompanhado da profilaxia antimicrobiana adequada, reduz significativamente a mortalidade no período crítico, entre 6 meses e 3 anos de idade (BRASIL, 2012). Gaston e colaboradores (1986), usando penicilina profilática em crianças homozigóticas de 3-6 meses de idade, relataram uma redução na incidência de bacteremia por pneumococo em 84%, não observando nenhum óbito por sepse. O uso sistemático do programa vacinal, associado à antibioticoprofilaxia, tem demonstrado

uma redução drástica na incidência e na mortalidade por infecções causadas por germes encapsulados nos pacientes falcêmicos (BRASIL, 2012).

A hospitalização é um ponto fundamental na discussão da anemia falciforme como um problema de saúde pública. No período compreendido entre 1989 e 1993, ocorreu uma média de 75.000 hospitalizações/ano de norte-americanos portadores de falcemia, acarretando um custo de 475 milhões de dólares/ano (LOUREIRO et al., 2006). No Brasil, dados sobre as internações hospitalares em pacientes com doença falciforme ainda são escassos (LOUREIRO et al., 2006).

Estima-se que a mortalidade dos portadores de doença falciforme seja alta no Brasil, tendo em vista a ainda insuficiente e efetiva implementação de políticas públicas para esse grande contingente populacional (ROLAND, 2001). É preciso que essa doença seja reconhecida, pensada e problematizada por aqueles que programam e executam as políticas públicas no país, num esforço proporcional à dimensão clínico-epidemiológica da doença falciforme (ALVIM *et al.* 2014).

Diante da relevância do tema, da necessidade de uma melhor caracterização da população falcêmica e da escassez de estudos abordando o assunto, torna-se imprescindível a realização de novas pesquisas, sobretudo no tocante as morbidades relacionadas à doença. Propomos caracterizar os portadores de doença falciforme internados nos principais hospitais do estado de Sergipe, no período de 2002 a 2013, no intuito de traçar um perfil epidemiológico dessa população.

1.5. REFERÊNCIAS

ACADEMIA AMERICANA DE PEDIATRIA. **Vigilância médica de crianças com doença de células falciformes e de suas famílias.** Pediatrics. 1996;1:202-10.

ADEDEJI M. O.; EMOKPARE, C. I. **Bacteriology of sickle-cell leg ulcers in the equatorial forest belt of South-Western Nigeria.** The American Journal of Tropical Medicine and Hygiene, 1987;90(6):297-300.

ALVES A.L. **Estudo da mortalidade por anemia falciforme.** Inf Epidemiol SUS 1996; 5(4): 45-53.

ALVIM, R. C.; VIANA, M. B.; REZENDE, P. V.; BRITO, A. C. **Perfil e impacto da dor em crianças e adolescentes com doença falciforme.** Acessado em: http://www.cehmob.org.br/wp-content/uploads/2014/08/Perfil_e_impacto_da_dor.pdf

ANKRA-BADU, G. A. **Sickle cell leg ulcers in Ghana.** The East African Medical Journal, 1992;69(7):366-9.

ARAUJO, P. I. C. **Doença falciforme na Emergência.** Revista de Pediatria SOPERJ - v. 13, no 2, p68-71 dez 2012.

BALLAS, S. K. **Treatment of painful sickle cell ulcers with topical opioids.** Blood, 2002;99:1096.

BARRETO, F. J. N.; CIPOLOTTI, R. **Sintomas depressivos em crianças e adolescentes com anemia falciforme.** J Bras Psiquiatr. 60(4):277-83, 2011.

BAZUAYE, G. N.; NWANNADI, A.I.; OLAYEMI, F.E. **Leg ulcers in adult sickle cell disease patients in Benin city Nigeria.** Gomal Journal of Medical Sciences, 2010;8(2):190-4.

BRAGA, J. A. P. **Medidas gerais no tratamento das doenças falciformes.** Rev. bras. hematol. hemoter. 2007;29(3):233-238.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciformes.** Brasília, DF, 2002.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de Saúde Bucal na Doença Falciforme.** Brasília, DF, 2005.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de Condutas Básicas Na Doença falciforme.** Brasília, DF, 2006.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de Saúde Bucal na Doença Falciforme.** Brasília, DF, 2007.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de Eventos Agudos em Doença falciforme.** Brasília, DF, 2009.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Doença falciforme – Condutas básicas para tratamento.** Brasília, DF, 2012.

BRASIL. Ministerio da Saude. **Portal da Saude: Anemia Falciforme.** 2014. Acessado em: <http://portalsaude.saude.gov.br/index.php/o-ministerio/principal/secretarias/955-sas-raiz/dahu-raiz/sangue-e-hemoderivados/12-sangue-e-hemoderivados/13335-doenca-falciforme> .

BROZORIC M.; DAVIES, G.J. **Management of sickle cell disease.** Post Med J 1987; 63:605-9.

BRUNETTA, D. M.; CLÉ, D. V.; HAES, T. M. de; RORIZ-FILHO, J. S.; MORIGUTI, J. C. **Manejo das complicações agudas da doença falciforme.** Medicina (Ribeirão Preto) 43(3): 231-7, 2010.

CASTRO, M.S.M.; TRAVASSOS, C.; CARVALHO, M.S. **Fatores associados às internações hospitalares no Brasil.** Ciência & Saúde Coletiva 2002; 7(4):795-811.

CAVALCANTI, J. M. **Doença, Sangue e Raça: o caso da anemia falciforme no Brasil, 1933-1949.** Dissertação de mestrado apresentada ao Curso de Pós-Graduação em História das Ciências e da Saúde da Casa de Oswaldo Cruz – FIOCRUZ. Rio de Janeiro 2007.

CLARE, A. *et al.* **Chronic leg ulceration in homozygous sickle cell disease: the role of venous incompetence.** British Journal of Haematology, 2002;119:567-71.

FERREIRA, M. C. B. **Doença falciforme: um olhar sobre a assistência prestada na rede pública estadual – Hemocentro Regional de Juiz de Fora.** Dissertação (Mestrado em Saúde Coletiva) – Universidade Federal de Juiz de Fora, Juiz de Fora, 2012. Disponível em: <http://www.ufjf.br/pgsaudecoletiva/files/2013/03/DOEN%3%87A-FALCIFORME-UM-OLHAR-SOBRE-A-ASSIST%3%8ANCIA-PRESTADA-NA-REDE-P%3%9ABLICA-ESTADUAL-Hemocentro-regional-de-Juiz-de-Fora.pdf>>. Acesso em: 10 nov. 2014.

GASTON, M.H.; *et al.* **Prophylaxis with oral penicillin in children with sickle cell anemia: a randomized trial.** N Engl J Med. 1986;314:1593-99.

GONÇALVES M.S. **Aspectos clínicos da Anemia Falciforme.** População Negra em Destaque (Rev CEBRAP). 1998:17-20.

HALABI-TAWIL, M. *et al.* **Sickle cell leg ulcers: a frequently disabling complication and a marker of severity.** British Journal of Dermatology, 2008;158:339-44.

HUTZ, M. H. **História natural da anemia falciforme em pacientes da região metropolitana do Rio de Janeiro.** Porto Alegre, 1981. [Tese de Doutorado - Instituto de Biociências da UFRGS].

KOSHY, M. *et al.* **Leg ulcers in patients with sickle cell disease.** Blood, 1989;74(4):1403-08.

LOBO, C.; MARRA, V. N.; SILVA, R. M. G. **Crises dolorosas na doença falciforme.** Rev. bras. hematol. hemoter. 2007;29(3):247-258

LOUREIRO & ROZENFELD, 2005, M. M. **Epidemiologia das internações hospitalares e tratamento farmacológico dos eventos agudos em doença falciforme.** [Tese de Doutorado - Escola Nacional de Saúde Pública]. Rio de Janeiro, 2006.

LOUREIRO & ROZENFELD, 2005, M. M.; ROZENFELD, S. Epidemiologia de internações por doença falciforme no Brasil. *Revista de Saúde Pública* 2005; 39(6):943-9.

LOVETT, P.; SULE, H.P.; LOPEZ, B.L. **Sickle cell disease in the emergency department.** *Emerg Med Clin N Am* 32: 629-647, 2014.

MANCI, E.A.; CULBERSON, D.E.; YANG, Y.; GARDNER, T.M.; POWELL, R.; HAYNES, J.R.J. **Causes of death in sickle cell disease: an autopsy study.** *Br J Haematol* 2003; 123:359-365.

MARTINS, P. R. J.; MORAES-SOUZA, H.; SILVEIRA, T. B. **Morbimortalidade em doença falciforme.** *Rev Bras Hematol Hemoter* 32(5): 378-383, 2010.

MIDENCE, K.; GRAHAM, V.; ACHEAMPONG, C.; OKUYIGA, E. **Increasing awareness for higher quality care: Measuring knowledge of sickle cell disease in adult patients.** *Prof Nurs* 9: 255-258, 1994.

MINNITI, C. P. *et al.* **Leg ulcers in sickle cell disease.** *The American Journal of Hematology*, 2010;85(10):831-3.

ONYEMAEXHI, N. O.; ENWEANI, U. N.; MADUKA, C. O. **Musculoskeletal complications of sickle cell disease in Enugu, Nigeria.** *Nigerian Journal of Medicine*, 2011;20(4):456-62.

PAIVA e SILVA, R. B. de *et al.* **A anemia falciforme como problema de Saúde Pública no Brasil.** *Revista de Saúde Pública*, (27)1, 1993.

PALADINO, S. F. **Úlceras de membros inferiores na anemia falciforme.** *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia*, 2007;29(3):188-90.

PLATT; O.S.; BRAMBILLA; D.J.; ROSSE, W.F.; MILNER, P.F.; CASTRO, O.; STEINBERG, M.H. **Mortality in sickle cell disease: life expectancy and risk factors for early death.** *N Engl J Med* 1994; 330(23):1639–1644.

RODRIGUES, D. *et al.* **Diagnóstico Histórico da Triagem Neonatal para Doença falciforme.** *Rev. APS, Juiz de Fora*, v.13, n.1, p.34-45, Jan 2010.

ROLAND, E. **Programa de Anemia Falciforme (PAF): um programa que ainda não saiu do papel.** *J Rede Saúde* 2001;23:27-30.

RUIZ, M. A. **Anemia falciforme. Objetivos e resultados no tratamento de uma doença de saúde pública no Brasil.** *Rev. bras. hematol. hemoter.* 2007;29(3):203-206

SANTORO, M. S. **Rede pública de hematologia e hemoterapia: o mapa do atendimento do paciente portador de doença falciforme no estado do Rio de Janeiro.**

Dissertação (Mestrado em Saúde da Família). Universidade Estacio de Sa, Rio de janeiro, 2010.

SERJEANT, G. R. *et al.* **Leg Ulceration in Sickle Cell Disease: Medieval Medicine in a Modern World.** Hematology and Oncology Clinics of North America, 2005;19:943-56.

SHANKAR, S.M.; ARBOGAST, P.G.; MITCHEL, E.; COOPER, W.O.; WANG, W.C.; GRIFFIN, M.R. **Medical care utilization and mortality in sickle cell disease: a population-based study.** Am J Hematol 2005; 80(4): 262-70.

SILVA, D. G. & MARQUES, I. R. **Intervenções de enfermagem durante crises álgicas em portadores de Anemia Falciforme.** Rev Bras Enferm, Brasília 2007 maio-jun; 60(3):327-30.

SILVA, W. M. **A importância do aconselhamento genético como prevenção da anemia falciforme.** Monografia (Curso de Especialização em Análises Clínicas e Gestão de Laboratório) - UNIVERSIDADE VALE DO RIO DOCE, Governador Valadares, 2012.

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

VIVAS, W.L.P.; REBOUÇAS, D.S.; FABRO, A.L.D. **Heterozigose para hemoglobinopatias em doadores de sangue do Centro de Hemoterapia de Sergipe.** Rev. Bras. Hematol. Hemoter. 2006;8:2847.

WILLIAMS, I.; EARLES, A.N.; PACK, B.B. **Psychological considerations in sickle cell disease.** Nurs Clin North Am. 1983;18:215-29.

WORLD HEALTH ORGANIZATION. Sickle-cell disease and other hemoglobin disorders. 2011. Acessado em: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs308/en/>.

ZAGO, M.A. Considerações gerais. **Manual de diagnóstico e tratamento de doenças falciformes.** Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária, Brasília. 2002.

ZAGO, M.A.; SILVA PINTO, A.C. **Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos.** Rev Bras Hematol Hemoter 29 (3): 207-214, 2007.

2. NORMAS DO ARTIGO PARA PUBLICAÇÃO

A revista **MEDICINA-Ribeirão Preto** é publicada trimestralmente com o objetivo de divulgação do conhecimento científico na área médica, através da publicação de Artigos Originais, Revisões, Simpósios Temáticos, Casos Clínicos, Pontos de Vista, Descrição de Métodos, Técnicas, Temas de Ensino Médico, Resumos de Dissertações e Teses de Pós-Graduação e Trabalhos Apresentados em Eventos Científicos. Seu público-alvo principal são estudantes de graduação e pós-graduação em Medicina, médicos residentes, assistentes e docentes do sistema médico-universitário.

NORMAS GERAIS

- Os manuscritos devem ser originais e se destinar exclusivamente a esta Revista. Os trabalhos aceitos e publicados são de propriedade da Revista MEDICINA-RP, sendo sua reprodução, total ou parcial, em outras publicações sujeita à autorização do Editor e à menção da fonte. Ao encaminharem os manuscritos, os autores assumem inteira responsabilidade pelos conceitos neles emitidos e pela observância das normas acima.
- A seleção dos trabalhos para publicação é composta por duas fases: na primeira, a Comissão de Publicações analisa o interesse do tema para o público-alvo da Revista. Na segunda fase, a qualidade do artigo é examinada por dois ou mais revisores, mantendo-se sigilo sobre os autores do trabalho. Sempre que possível, os trabalhos serão publicados na ordem cronológica do recebimento da versão final (Data de aceitação), mas, a critério da Comissão de Publicação, poderá haver antecipações.
- Os trabalhos deverão ser escritos em Português, Inglês ou Espanhol e enviados por email para: revmed@hcrp.fmrp.usp.br, **ou** se enviarem impresso deve ser acompanhado do respectivo disquete / cd, digitado no Word for Windows. Para as figuras, fotografias, poderão ser utilizados os programas PowerPoint ou Excell, e/ou gravados em jpeg, tiff, gif.
- Autores interessados em organizarem Simpósios Temáticos ou em publicarem trabalhos (ou resumos) apresentados em eventos científicos deverão contatar previamente a Comissão de Publicação.

PREPARAÇÃO DO MANUSCRITO

PÁGINA INICIAL

Deverá conter o título do trabalho (em Português e Inglês), os nomes iniciais e finais dos autores (abreviando-se os intermediários), sua posição e afiliação institucional (na língua original e sem abreviações) e o endereço completo de um dos autores para correspondência (incluindo CEP e E-mail) e um título resumido (máximo de 60 caracteres).

RESUMOS

Deverão ser apresentados em português e inglês, de forma estruturada, contendo os seguintes itens: **Modelo do estudo** (Ex. Estudo Experimental, Caso-controle, cohort, estudo de prevalência); **Objetivo(s) do estudo**; **Metodologia** (e **casuística**, quando pertinente); **Resultados**; **Conclusões**, para todos os artigos originais. Se o **Modelo do Estudo** for relato

de casos ou de série de casos, os outros itens do resumo deverão ser: **Importância do problema e Comentários.**

DESCRITORES

Para os resumos em português: 3 a 7 termos extraídos do vocabulário "Descritores em Ciências da Saúde" (DeCS) <http://decs.bvs.br> Consulta ao DeCS, e para o Abstracts devem ser extraídos do Medical Subject Headings (MeSH). Se não forem encontrados descritores disponíveis para cobrirem a temática do manuscrito, poderão ser indicados termos ou expressões de uso conhecido.

ARTIGOS ORIGINAIS

Deverão conter as secções “Introdução, Material e Métodos, Resultados, Discussão e Conclusões” e não ultrapassar 20 laudas digitadas em espaço duplo. Em trabalhos curtos, as secções de Resultados e Discussão poderão ser fundidas.

REVISÕES

Tanto as de carácter isolado como as integrantes dos Simpósios Temáticos deverão conter uma atualização de conhecimentos derivada da literatura médica e, sempre que possível, descrição e análise da experiência dos autores ou da sua instituição no assunto tratado, inclusive com casos clínicos ilustrativos. Os textos terão, no máximo, 20 laudas digitadas em espaço duplo, além de figuras e tabelas, para cumprir seu objetivo didático.

BIBLIOGRAFIA

As citações deverão ser apresentadas no texto por uma numeração única e consecutiva, remetendo à lista de referências ao final do trabalho, na mesma ordem em que parecem no texto.

Referências bibliográficas devem ser de acordo com o “**estilo Vancouver**” – Uniform requirements for manuscripts submitted to biomedical journals of the International Committee of Medical Journals, cujo texto completo pode ser consultado em: N Engl J Méd 1997; 336: 309-315 ou Ann Intern Med 1997; 126:36-47.

Na lista de referências bibliográficas deverão ser citados até os seis primeiros autores. Mais de 6 autores devem ser seguidos de et al. Esta listagem deverá ser organizada pela ordem de citação no texto, abreviando-se os títulos dos periódicos de acordo com a List of Journals Indexed in INDEX MEDICUS. Consulte - web site: <http://www.nlm.nih.gov>.

Trabalhos apresentados em reuniões científicas mas não publicados e os ainda não aceitos para publicação deverão ser citados apenas no texto como **comunicação pessoal**, assumindo-se que tenha havido permissão da fonte citada.

EXEMPLOS:

Artigos de periódicos

- 1- Novak MA, Mcmichel AJ. How HIV defeats the immune system. Sci Am 1995; 23: 214-8.
- 2- Payne DK, Sullivan MD, Massie MJ. Women’s psychological reactions to breast cancer. Semin Oncol 1996; 23(1 Suppl 2):89-97.

- 3- Lavinsky L, Campagnolo Am, Raupp Apg, John Ab, Estrella Chg, Comiran Cc Félix TM. O papel dos fatores genéticos na otite média. Medicina, Ribeirão Preto 1999; 32: 57-64.

Livro e Capítulo de livro

- 4- Ringsven MK, Bond D. Gerontology. 2nd. ed. Albany (NY): Delmar Publisher; 1996.
- 5- Dinarello CA, Wolff SM. Pathogenesis of fever and the acute phase response. In: Mandell GL, Bennett JE, Dolin R, editors. Principles and practice of infectious diseases. 4th ed. New York: Churchill Livingstone; 1995. p. 530-40.

Tese

- 6- Pfrimer IAH. Atividade citotóxica natural na paracoccidiodomicose humana. [Tese de Doutorado], São Paulo: Instituto de Ciências Biomédicas - USP; 1995.

No prelo

- 7- Cervi MC. Estudo prospectivo das características clínicas e epidemiológicas de crianças nascidas de mães soropositivas para HIV-1. J Pediatr. Em publicação 1996.

Trabalho de evento

- 8- Cardoso RA. Dipirona inibe a resposta febril induzida por IL-1-b e TNF-a [resumos]. X Reunião Anual da Federação da Sociedade de Biologia Experimental (FESBE), Serra Negra-SP; 1995. p.312.

Publicação eletrônica

- 9- Morse SS. Factors in the emergence of infectious diseases. Emerg. Infect Dis [serial online] 1995 Jan-Mar [cited 1996 Jun 5]; 1(1).

Available from:<http://www.cdc.gov/incidod/EID/eid.htm>.

PARA ABREVIATURA CORRETA DAS REVISTAS CONSULTE:
<http://portal.revistas.bvs.br/index.php?lang=pt>

AGRADECIMENTOS

Contendo, quando for o caso, as fontes de financiamento, deverão ocupar um parágrafo separado antes das referências bibliográficas.

ABREVIATURAS

Indicar o termo por extenso, seguido da abreviatura entre parênteses, na primeira vez que aparecer no texto.

FIGURAS, QUADROS E TABELAS

Deverão ser encaminhadas separadas do texto, indicando-se neste a sua localização aproximada. As tabelas e quadros são numeradas com algarismos romanos, contendo o título em sua parte superior e, quando necessário, legenda explicativa na parte inferior. As figuras são numeradas com algarismos arábicos e suas legendas encaminhadas separadamente. Quando se tratar de fotografias, indicar no verso, por setas, sua posição no texto e o 1º autor do trabalho.

RESUMOS DE TESES E DISSERTAÇÕES APRESENTADAS NA FMRP-USP

Deverá ser encaminhado (em disquete) ou por email a Seção da Revista Medicina, constando:

- Resumo em português
- Títulos em português e inglês.

- Nome completo do(a) autor(a)
- Nome completo do(a) orientador(a)
- Departamento / Área / especialidade
- Data da defesa (dia/mês/ano)
- Especificar se Tese de Doutorado ou Dissertação de Mestrado

ENDEREÇO PARA ENCAMINHAMENTO DE MANUSCRITOS

Revista MEDICINA
ECEU - Espaço Cultural de Extensão Universitária - USP
 Av. Nove de Julho, 980
 14025-000 - Ribeirão Preto - São Paulo

Contato: revmed@hcrp.fmrp.usp.br
 Fone: (16) 3602-0708

INSTRUCTIONS FOR CONTRIBUTORS

The journal **MEDICINA-Ribeirão Preto** is published quarterly with the objective of disseminating scientific information in the medical area. The Journal publishes Original Papers, Reviews, Symposia, Clinical Cases, Points of View, New Methods, Techniques, Instruments and Apparatus, Papers on Medical Education, Summaries of Master's and Doctoral Thesis and Papers Presented at Scientific Meetings. The major target readers of the journal are undergraduate and graduate medical students, residents, assistants and faculty members of the medical university system.

GENERAL RULES

- Manuscripts should be original and be submitted exclusively to this Journal. Accepted and published papers become the property of Revista MEDICINA-RP and their full or partial reproduction in other publications must be authorized by the Editor and refer to the source. *By submitting a manuscript, the author takes full responsibility for its contents and for compliance with the above rules.*
- The selection of papers for publication consists of two phases: in the first, the Publication Committee determines the interest of the theme for the target reader of the Journal. In the second, the quality of the paper is examined by one or more reviewers, without disclosing the identity of the authors. Whenever possible, the papers will be published in chronological order of receipt of the final version ("Acceptance date"), although some may be published earlier according to the decision of the Publication Committee.
- Papers should be written in Portuguese, English or Spanish and sent in quadruplicate, preferably **accompanied by a diskette** containing the text in one of the following word

processing programs: **Word for Windows**. The **Power Point, Excel** programs can be used for figures.

- Authors interested in organizing Symposia or in publishing papers (or abstracts) presented at scientific meetings should contact the Publication Committee.

MANUSCRIPT PREPARATION

TITLE PAGE

The title page should contain the title of the paper (in Portuguese or English), authors' first and last names and middle initials, authors' position and functional affiliation (in the original language and without abbreviations) and the full address of the author for correspondence (including the CEP and, when possible, a FAX and E-mail number), plus a running title (a maximum of 60 letters and spaces).

SUMMARIES

Structured summaries in Portuguese and English (should contain **Design of the study** (case-control, cohort, clinical trial, survey); **Objectives; Methodology and Conclusions;** should accompany original papers. If the study is a **case report**, the other topics are Relevance and Comments.

KEYWORDS

3 and 7 key words should be given, extracted from the Health Sciences Subject Headings adapted by LILACS vocabulary -<http://bases.bireme.br> , when they accompany abstracts in Portuguese, and from the "Medical Subject Headings" (Mesh) when they accompany the English abstracts. If there is no Subject Heading to cover the subject matter of the manuscript, terms or expressions of known use may be used.

ORIGINAL PAPERS

Original papers should be divided into the following sections: Introduction, Material and Methods, Results, Discussion and should not exceed 20 pages typed double spaced. In short papers, the Results and Discussion sessions may be combined.

REVIEWS

Both isolated reviews and those composing Thematic Symposia should include an updated knowledge derived from medical literature and, whenever it is possible, description and analysis of the experience from authors or their institution in the subject, including illustrative clinical cases. Maximal length of the text is 20 double spaced pages, besides several tables and figures in order to fulfill its educational purpose.

REFERENCES

Citations should be presented in the text numbered in order of appearance using numbers This norm also applies to the list of references, which should be arranged by order of citation.

Reference is based in the Vancouver style – Uniform requirements for manuscripts submitted to biomedical journals of the International Committee of Medical Journals, published in : N Engl J Méd 1997; 336: 309-315 or Ann Intern Med 1997; 126:36-47.

In the references list the first six authors followed by et al. The titles of journals should be abbreviated according to the style used in The List of Journals Indexed in *Index Medicus*. The list can also be obtained through the library's web site: <http://www.nlm.nih.gov>.

Papers presented at scientific meetings but not published and those not yet accepted for publication should be cited only in the text as **personal communication**, on the assumption that permission was obtained from the source cited.

EXAMPLES

Articles in Journals

- 1- Novak MA, Mcmichel AJ. How HIV defeats the immune system. *Sci Am* 1995; 23: 214-8.
- 2- Payne DK, Sullivan MD, Massie MJ. Women's psychological reactions to breast cancer. *Semin Oncol* 1996; 23(1 Suppl 2):89-97.
- 3- Lavinsky L, Campagnolo Am, Raupp Apg, John Ab, Estrella Chg, Comiran Cc Félix TM. O papel dos fatores genéticos na otite média. *Medicina, Ribeirão Preto* 1999; 32: 57-64,

Books and Chapter in a Book

- 4- Ringsven MK, Bond D. *Gerontology*. 2nd. ed. Albany (NY): Delmar Publisher; 1996.
- 5- Dinarello CA, Wolff SM. Pathogenesis of fever and the acute phase response. In: Mandell GL, Bennett JE, Dolin R, editors. *Principles and practice of infectious diseases*. 4th ed. New York: Churchill Livingstone; 1995. p. 530-40.

Dissertation

- 5- Pfrimer IAH. Atividade citotóxica natural na paracoccidioidomicose humana. [Tese de Doutorado], São Paulo: Instituto de Ciências Biomédicas - USP; 1995.

Unpublished Material

- 6 - Cervi MC. Estudo prospectivo das características clínicas e epidemiológicas de crianças nascidas de mães sorpositivas para HIV-1. *J Pediatr*. Em publicação 1996.

Conference

- 7 - Cardoso RA. Dipirona inibe a resposta febril induzida por IL-1-b e TNF-a [resumos]. X Reunião Anual da Federação da Sociedade de Biologia Experimental (FESBE), Serra Negra-SP; 1995. p.312.

Electronic Material

- 8 – Morse SS. Factors in the emergence of infectious diseases. *Emerg. Infect Dis* [serial online] 1995 Jan-Mar [cited 1996 Jun 5]; 1(1). Available from:<http://www.cdc.gov/incidod/EID/eid.htm>.

ACKNOWLEDGEMENTS

This section should be presented in a separate paragraph before the list of references and indicate the sources of financial help, when appropriate.

ABBREVIATIONS

Write the term in full when it first appears in the text, followed by the abbreviation within parentheses.

FIGURES E TABLES

Figures and tables should be presented on separate sheets and not inserted in the text and their approximate position in the text should be indicated in pencil on the left margin of the manuscript. Tables should be numbered with Roman numerals. Their titles should appear above the tabulated data and an explanatory legend, when necessary, should be given below the tabulated data. The figures should be numbered with Arabic numerals and their legends should be typed on a separate sheet. Photographs should be marked with arrows on the back indicating the upright position and with the name of the first author of the paper.

ADDRESS FOR SUBMISSION OF PAPERS

Revista MEDICINA

ECEU - Espaço Cultural de Extensão Universitária - USP

Av. Nove de Julho, 980

14025-000 - Ribeirão Preto - São Paulo

revmed@hcrp.fmrp.usp.br

The screenshot displays the SiCAPES WEBQUALIS interface. At the top, there are logos for SiCAPES (SISTEMA INTEGRADO CAPES) and WEBQUALIS. The main navigation bar includes 'Consultar' and 'Contatar Coordenadores'. Below this, there are search filters: 'Por ISSN do Periódico', 'Por Título do Periódico', 'Por Classificação / Área de Avaliação', and 'Lista Completa'. The search criteria are set to 'Área de Avaliação: MEDICINA II' and 'Estrato: B3'. A 'Pesquisar' button is visible. The search results are presented in a table with the following data:

ISSN	Título	Estrato	Área de Avaliação	Classificação
0255-5476	Materials Science Forum	B3	MEDICINA II	Atualizado
0889-8480	Mathematical Population Studies	B3	MEDICINA II	Atualizado
0025-7680	Medicina (Buenos Aires)	B3	MEDICINA II	Atualizado
0025-7826	Medicina dello Sport (Testo stampato)	B3	MEDICINA II	Atualizado
1010-660X	Medicina (Kaunas)	B3	MEDICINA II	Atualizado
2176-7262	Medicina (Ribeirão Preto, Online)	B3	MEDICINA II	Atualizado
0882-7508	Mineral Processing and Extractive Metallurgy Review	B3	MEDICINA II	Atualizado
0026-4970	Minerva Stomatologica (Testo stampato)	B3	MEDICINA II	Atualizado
1791-2997	Molecular Medicine Reports	B3	MEDICINA II	Atualizado
1122-0643	Monakji Archives for Chest Disease	B3	MEDICINA II	Atualizado

At the bottom of the table, there is a pagination control showing page 27 of 31, and an 'Exportar PDF' button. The footer contains the address: 'Setor Bancário Norte, Quadra 2, Bloco L, Lote 08, CEP 70040-020 - Brasília, DF' and 'Versão: 5.3.18'.

3. ARTIGO ORIGINAL

Revista Medicina (Ribeirão Preto)

Título

Análise de série temporal das internações de pacientes com diagnóstico de doença falciforme no estado de Sergipe ao longo de 12 anos

Time Series Analysis of hospitalizations of patients with sickle cell disease in the state of Sergipe over 12 years

Autores

Franklin Antunes Carvalho¹, Marco Antonio Prado Nunes²

1 Acadêmico do curso de Medicina da Universidade Federal de Sergipe

2 Professor Adjunto do Departamento de Medicina da Universidade Federal de Sergipe

Endereço para correspondência:

Franklin Antunes Carvalho, Tel: (079) 9948-2758

Rua frei Paulo, 455, Bairro Suissa, Aracaju-SE

e-mail: franklincarv@hotmail.com

Declaração de Conflito de Interesse: “Nada a declarar”.

Fonte Financiadora: “Não há”.

3.1. RESUMO

Modelo do Estudo: Levantamento epidemiológico.

Objetivo do Estudo: Fazer uma análise de série temporal das internações de pacientes com diagnóstico de doença falciforme, hospitalizados em período de 12 anos.

Metodologia: Levantamento de dados secundários do banco de dados do Sistema de Informação Hospitalar Descentralizado (SIHD) do Ministério da Saúde pelo programa TabWin, referentes a internações ocorridas em hospitais de Sergipe entre janeiro de 2002 e dezembro de 2013.

Resultados: Em 12 anos foram identificados 663 internações sendo 54% (358/663) do sexo masculino e média de idade de 15 anos e mortalidade de 1,4% (9/663) dos pacientes. A frequência anual de internações passou de 13 para 154. O APC - Annual Percent Change das frequências de internações da taxa padronizada de mortalidade para o sexo masculino foi de 29,7% no período (IC_{95%}: 22,1% a 37,9%; $p < 0,001$). A taxa de internação com ajuste populacional no período de 12 anos de pacientes que moravam no Estado de Sergipe foi de 2,9 internações/10.000 habitantes.

Conclusões: Houve um aumento da frequência das internações hospitalares principalmente a partir do ano 2008 que pode estar relacionando à inclusão do rastreio de anemia falciforme pelo teste do pezinho o que possibilitou o diagnóstico precoce dessa doença. Apesar das limitações, o presente estudo deverá contribuir para o conhecimento epidemiológico dos portadores da doença falciforme, importantes para o planejamento de ações de saúde pública.

Palavras-chaves: Anemia Falciforme. Perfil epidemiológico. Hospitalização.

3.2. ABSTRACT

Study Design: Epidemiologic survey.

Objectives: Make a time series analysis of hospitalizations of patients with sickle cell disease, hospitalized in period of 12 years.

Methodology: Survey of secondary data from Brazilian official system of hospital information (Sistema de Informação Hospitalar Descentralizado - SIHD) of Ministry of Health by software TabWin, relating admissions occurred in hospitals in province of Sergipe (Brazil) between January of 2002 and December of 2013.

Results: We identified 663 patients who suffers from sickle cell disease, who were admitted to a hospital from January 2002 to December 2013. Among them 54% were male (358/663) average age 15, mortality rate 1,4% (9/663). A number of hospitalised cases increased from 13 to 154 per year. Annual Percent Change (APC) considering standardized mortality ratio (SMR) for male was 29,7%in the period (IC 95%:22,1%to 37,9%;p<0,001). The hospitalisation ratio in the state in the very period of our study, considering the populacional growth was of 2,9/10.000 inhabitants.

Conclusion: We noticed a great increasingly of the number of admitted new patients to hospitals since the year 2008, most likely due to fact of a new method approach in surveyance, using neonatal screening (Guthrie test) and consequently early diagnose for this disease. This present study, notwithstanding all the limits, can contribute with the epidemiologic knowlegdment about this disease helping the Government in planning Public Health actions.

Key-words: Sickle Cell, Epidemiologic Profile, Hospitalisation.

3.3. INTRODUÇÃO

Doença falciforme constitui um conjunto de manifestações bioquímicas, de herança genética, que resulta em alterações estruturais na hemoglobina, principalmente pelo predomínio da hemoglobina S e, conseqüentemente, alteração na forma e no funcionamento dos eritrócitos ^[1]. No aspecto clínico, frequentemente ocorrem fenômenos hemolíticos e vasoclusivos ^[2, 3] como priapismo, úlcera de membros inferiores, síndrome torácica aguda, acidente vascular encefálico, sequestro esplênico, abdômen agudo, quadros infecciosos e outras lesões orgânicas frequentemente dolorosas, responsáveis por hospitalização ^[1,2].

Foi primeiramente descrita por Herrick em 1910 e Hahn (1928) diferenciou anemia e "traço falciforme", sendo este a manifestação genotípica com tendência ao quadro assintomático ^[3, 4]. Isto significa que indivíduos podem apresentar a anemia falciforme propriamente dita, duplas heterozigoses que são associações da hemoglobina S com outras variantes de hemoglobina e com as talassemias ^[1].

No caso da anemia falciforme frequentemente há anemia crônica com concentração sanguínea de hemoglobina entre 6,0-11,0 g/dL e eritrócitos com meia-vida reduzida (10-12 dias contra os 120 habituais) que assumem a forma de foice ^[1, 5]. Desencadeia-se então um processo que tende ao aumento da viscosidade sanguínea, trombose, retardo do fluxo sanguíneo, estase e hemólise ^[6]. Este dano tissular isquêmico, secundário à obstrução do fluxo sanguíneo pelas hemácias falcizadas causa hipóxia regional e acidose, que podem exacerbar o processo de falcização aumentando o dano isquêmico ^[7].

As crises algicas duram normalmente de 4-6 dias, podendo persistir por semanas. Os principais fatores predisponentes são hipoxia, acidose, infecções, desidratação, exercícios físicos extenuantes, estresse físico ou psicológico, e mudanças bruscas de temperatura ^[8, 9]. Logo, a queixa de dor corresponde a maioria dos casos de atendimentos em emergência, com prejuízo para a qualidade de vida dos pacientes, sendo responsáveis por 60% das internações

dos portadores de anemia falciforme ^[4]. Cerca de 2/3 dos pacientes têm mais de 3 episódios dolorosos/ano relacionados a doença, com média de 5-7 dias de duração ^[9]. Uma porcentagem significativa de pacientes não procura atendimento médico durante os episódios dolorosos, sendo essas crises potencialmente graves e geradoras de grande impacto biopsicossocial ^[10].

Estima-se que a mortalidade dos portadores de doença falciforme seja alta no Brasil, tendo em vista a necessidade de reforço nas políticas públicas para esse grande contingente populacional num esforço proporcional à dimensão clínico-epidemiológica da doença falciforme ^[10]. Considerando a relevância socioeconômica da doença falciforme no nosso país, e diante da escassez de dados a respeito das características epidemiológicas desses pacientes, fica evidente a necessidade de estudos sobre o tema, melhorando a caracterização dos portadores de doença falciforme com necessidade de hospitalização. O objetivo desta pesquisa foi fazer uma análise de série temporal das internações de pacientes com diagnóstico de doença falciforme, hospitalizados em período de 12 anos.

3.4. MÉTODOS

Trata-se de estudo epidemiológico descritivo, realizado através da análise das informações do Sistema de Informação Hospitalar Descentralizado (SIHD) do Ministério da Saúde. Os dados obtidos se referem às internações realizadas em hospitais referência do estado de Sergipe, abrangendo uma população de aproximadamente dois milhões de habitantes.

No estudo, foram incluídas todas as internações cujo o diagnóstico principal foi a anemia falciforme, grupo D57 da 10^a edição da Classificação Internacional de Doenças (CID), que ocorreram entre janeiro de 2002 e dezembro de 2013. Foram excluídas as internações secundárias a outros grupos de anemias não relacionadas aos transtornos falciformes.

As variáveis analisadas foram gênero, idade, município de residência, frequência de internações e número de óbitos. Para a extração dos dados, foi utilizado o programa TabWin, disponibilizado gratuitamente pelo Ministério da Saúde, sendo os dados obtidos armazenados e tabulados usando as ferramentas do programa EXCEL, de propriedade do pesquisador. Foi

utilizada análise estatística descritiva, sendo calculada a distribuição das frequências absolutas e relativas para as variáveis categóricas, e medida de tendência central e de variabilidade para as variáveis numéricas.

Para o cálculo das taxas anuais de internação dos municípios e das regiões de saúde do Estado de Sergipe, foram utilizadas informações do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE). Na análise das séries temporais, foram consideradas as frequências anuais de internamentos por anemia falciforme. Para o cálculo do incremento anual da taxa de mortalidade padronizada, foi utilizado o método *joinpoint* (ponto de inflexão), que permite o ajuste de dados de uma série a partir do menor número possível de *joinpoints* e testa se a inclusão de mais pontos de inflexão é estatisticamente significativa. Foi considerado o intervalo significância de 95% ($p=0,05$), considerando 5% de probabilidade de acaso na relação entre as variáveis.

Para a revisão da literatura, foram consultados livros textos e publicações relacionadas ao tema obtidas através das *databases* Medline/PubMed e SciELO. Para obtenção da versão integral de algumas publicações, foi acessado o Portal de Periódicos CAPES.

3.5. RESULTADOS

Nos últimos 12 anos foram identificados 663 internações com o diagnóstico que correspondia ao grupo de anemia falciforme (CID 10: D57). Foram do sexo masculino 54% (358/663) dos pacientes e a média de idade de 15 anos. Houve mortalidade (tabela 1) durante a hospitalização de 1,4% (9/663) dos pacientes.

A frequência anual de internações passou de 13 em 2002 para 154 em 2013, um aumento de quase doze vezes em 12 anos (figura 1). O incremento percentual anual (APC - Annual Percent Change) das frequências de internações da taxa padronizada de mortalidade para o sexo masculino foi de 29,7% no período 2002-2013 (IC_{95%}: 22,1% a 37,9%; $p < 0,001$) (figura 2).

A taxa de internação com ajuste populacional no período de 12 anos de pacientes que moravam no Estado de Sergipe foi de 2,9 internações/10.000 habitantes (tabela 2) sendo que

Araújo (figura 3) foi o município cujos moradores apresentaram maior número de internações causadas pela anemia falciforme (14,7 internações/10.000 habitantes), seguido por Amparo de São Francisco (8,7 internações/10.000 habitantes) e Itaporanga d'Ajuda (7,4 internações/10.000 habitantes).

Levando em consideração as sete regiões de saúde do Estado de Sergipe, verificou-se que as maiores taxas estão relacionadas aos municípios do leste e sul do Estado e as menores nos municípios do norte e do oeste do Estado (figura 4). Considerando o fluxo de pacientes de municípios que fazem fronteira com Sergipe, 6% (37/663) vieram de outros Estados, sendo a maioria do interior da Bahia, destes 3% (21/663) eram moradores do município de Paripiranga.

3.6. DISCUSSÃO

A doença falciforme leva a várias complicações que, quando não levam a óbito, comprometem a qualidade de vida. Os portadores de anemia falciforme, ainda jovens, já sofrem com os efeitos das crises algicas, infecções e outras agudizações da doença levando ao aumento das internações e das faltas escolares e do absenteísmo ao trabalho ^[11].

O Estado de Sergipe, na região Nordeste do Brasil devido à composição étnica da população encontra-se uma elevada prevalência do gene para hemoglobina S ^[12].

Das 663 internações com o diagnóstico de anemia falciforme (D57) registrados nos últimos 12 anos no estado de Sergipe mais da metade dessas eram do sexo masculino 54% (358/663). Em Loureiro & Rozenfeld (2005) encontraram uma proporção de internações do sexo masculino correspondendo a cerca da metade dos casos nos estados da Bahia (50,5%), Rio de Janeiro (50,3%) e São Paulo (49,8%) ^[13]. No Brasil os dados sobre as internações hospitalares em pacientes com doença falciforme, bem como as características epidemiológicas e clínicas das internações desses pacientes são escassos. Não se encontrou na

literatura outros estudos sobre internações hospitalares por anemia falciforme, o que impossibilitou fazer mais discussões comparativas. Em um estudo realizado no estado de Minas Gerais sobre diagnóstico de anemia falciforme através do “teste do pezinho” encontraram que das 136 crianças do estudo, 67 (49,3%) foram do sexo feminino e 69 (50,7%) do sexo masculino^[1] o que está de acordo com os dados encontrados por Loureiro *et al.* (2005)^[13] e divergindo dos dados encontrados para Sergipe, onde houve um predomínio para o sexo masculino. A crise vaso oclusiva é o principal motivo de internações hospitalares, especialmente nos casos da anemia falciforme [14].

A idade média das internações foi de 15 anos, ou seja, em sua maioria tratava-se de indivíduos jovens, condizente com a literatura, o que revela o grande impacto social da doença e alerta quanto à importância de se otimizar a atenção aos pacientes portadores da doença falciforme. Loureiro & Rozenfeld, 2005 encontraram idades médias de internação de 11 anos na Bahia e no Rio de Janeiro, e de 12 anos em São Paulo ($p=0,70$)^[13]. Martins *et al.* (2010) encontraram um perfil epidemiológico dos portadores de doença falciforme uma média de idade de 17,7 anos, sendo que 60,2% tinham entre 0 a 19 anos^[15]. Essa maior incidência na faixa etária dos 0 aos 19 anos pode contribuir para que a maior proporção de internações por anemia falciforme se dê na faixa etária mais jovem.

O presente estudo encontrou uma taxa de mortalidade hospitalar de 1,4% (9/663), já em Loureiro & Rozenfeld (2005) foram encontradas taxas de mortalidade intra-hospitalar de 2,0 % na Bahia, de 2,1% no Rio de Janeiro e de 1,0 % em São Paulo^[13] revelando que a doença falciforme continua apresentando uma elevada mortalidade, pois as medidas terapêuticas ainda são insuficientes^[8]. As diferenças encontradas na letalidade dentro do território nacional podem refletir às desigualdades sociais, de assistência e acesso à saúde de qualidade existentes entre os vários estados do país. Segundo o Sistema de Informações de Mortalidade, no Brasil, cerca de 80% dos óbitos devidos à doença falciforme ocorrem em

idade inferior a 29 anos ^[16]. Em um estudo nacional a taxa de óbitos hospitalares foi de 5,2%, mas não foi observada diferença entre adolescentes e adultos ^[17]. Shankar *et al.* (2005) observaram que na faixa etária de 10 a 19 anos a taxa de óbitos foi cerca de 8 vezes maior do que a taxa para a mesma faixa etária no estado do Tennessee, EUA^[18]. Platt *et al.* (1994) encontraram uma idade média do óbito de 42 anos nos homens e 48 nas mulheres, nos pacientes de fenótico SS e nos pacientes de fenótipo SC, a sobrevida média foi de 60 anos nos homens e 68 nas mulheres ^[19]. Para Loureiro *et al.* (2006) a assistência ao paciente portador de doença falciforme durante um evento agudo é imprescindível para a diminuição da mortalidade e tratamento imediato das infecções devem ser sempre adotadas com esse objetivo ^[17]. Mancini *et al.* (2003) relataram que a infecção foi a principal causa de óbito em pacientes com doença falciforme avaliados por necropsia, independente da faixa etária ^[20]. Os pacientes com insuficiência renal crônica apresentam uma maior incidência de óbitos, pois esta é um fator de risco para morte precoce ^[19].

Quanto ao aumento quase anual na frequência das internações hospitalares passando de 13 em 2002 para 154 em 2013, quase doze vezes em 12 anos (figura 1), pode estar relacionada à inclusão do rastreamento de anemia falciforme pelo teste do pezinho implantado no ano 2002 o que possibilitou o diagnóstico precoce dessa doença e a colocação de CID D57 nas internações hospitalares alimentando o banco de dados. Para Loureiro & Rozenfeld (2005) as taxas de internação por doença falciforme são marcadores de baixa qualidade da assistência médica oferecida a esses pacientes refletindo as desigualdades sociais interregionais existentes no território nacional.

Araújo (figura 2) foi o município cujos moradores apresentaram maior número de internações (14,7 internações/10.000 habitantes), seguido por Amparo de São Francisco (8,7 internações/10.000 habitantes) e Itaporanga d'Ajuda (7,4 internações/10.000 habitantes). As maiores taxas de internações estão relacionadas aos municípios do leste e sul do Estado e as

menores nos municípios do norte e do oeste do Estado (figura 3). Loureiro *et al.* (2006) encontraram que a ocorrência de dor, que é o principal motivo das internações nos portadores de doença falciforme, é muito variável, em seu estudo 39% dos pacientes não apresentaram episódio de dor, enquanto que 1% apresentou mais de seis episódios ao ano o que leva a concluir que a maior incidência de internações em tais municípios pode está relacionada a maior taxa de complicações da doença nesse grupo restrito e não a uma maior prevalência da doença em tais localidades^[17].

Em um estudo, no período de cinco anos, os autores encontraram uma mediana do número de internações de duas, sendo que esta variou a depender do paciente entre 1 a 20 internações, demonstrado que tal variável depende mais do individual, daquele paciente que tem complicações e elevada taxa de internações, que do coletivo ^[17]. As manifestações clínicas da doença falciforme ocorrem a partir do primeiro ano e se estendem por toda a vida apresentando grande variabilidade de apresentação e intensidade, desde pacientes que nunca necessitam de internações àqueles que constantemente estão hospitalizados ^[21]. A ocorrência dos desfechos desfavoráveis (óbito, o acidente vascular encefálico, as crises-vaso-oclusivas, as síndromes torácicas agudas, etc.) leva a internações hospitalares, sendo provável que eles influenciem no número de internações e no intervalo de tempo entre elas ^[17].

Em face da grande prevalência da doença falciforme no Brasil por causa da herança gênica trazida pelos povos de origem africana que a centenas de anos foram trazidos para este país e através da miscigenação hoje constituem essa população torna-se imprescindível estudos que possibilitem um maior entendimento dessa patologia. Em vista disso este trabalho tem uma grande importância em contribuir com o banco de informações que atualmente é muito escasso a respeito de uma patologia tão comum. É necessário mais estudos afim de aprofundar os conhecimentos nesse assunto. Apesar das limitações, o presente estudo deverá contribuir para o conhecimento acerca da doença falciforme no País e maior atenção a esses

doentes. O entendimento dos fatores associados à utilização de serviços hospitalares é fundamental para a discussão de políticas voltadas para a melhoria dos serviços de saúde no Brasil ^[22].

3.7. CONCLUSÃO

Houve um aumento da frequência das internações hospitalares principalmente a partir do ano 2008 que pode estar relacionando à inclusão do rastreio de anemia falciforme pelo teste do pezinho o que possibilitou o diagnóstico precoce dessa doença. Apesar das limitações, o presente estudo deverá contribuir para o conhecimento epidemiológico dos portadores da doença falciforme, importantes para o planejamento de ações de saúde pública.

3.8. REFERÊNCIAS

1 – Ferreira, MCB. **Doença falciforme: um olhar sobre a assistência prestada na rede pública estadual** – Hemocentro Regional de Juiz de Fora. Dissertação (Mestrado em Saúde Coletiva) – Universidade Federal de Juiz de Fora, Juiz de Fora, 2012.

2 - Zago, MA; Silva Pinto, AC. **Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos**. Rev Bras Hematol Hemoter 29 (3): 207-214, 2007.

3 - Lovett, P; Sule, HP; Lopez, BL. **Sickle cell disease in the emergency department**. Emerg Med Clin N Am 32: 629-647, 2014.

4 - Silva, DG & Marques, IR. **Intervenções de enfermagem durante crises algicas em portadores de Anemia Falciforme**. Rev Bras Enferm, Brasília 2007 maio-jun; 60(3):327-30.

5 - Brasil. Ministério da Saúde. **Doença falciforme – Condutas básicas para tratamento**. Brasília, DF, 2012.

6 - Silva, WM. **A importância do aconselhamento genético como prevenção da anemia falciforme**. Monografia (Curso de Especialização em Análises Clínicas e Gestão de Laboratório) - UNIVERSIDADE VALE DO RIO DOCE, Governador Valadares, 2012.

7 - Brasil. Ministério da Saúde. **Manual de Condutas Básicas Na Doença falciforme**. Brasília, DF, 2006.

8 - Brasil. Ministério da Saúde. **Manual de Eventos Agudos em Doença falciforme**. Brasília, DF, 2009.

9 - Araujo, PIC. **Doença falciforme na Emergência**. Revista de Pediatria SOPERJ - v. 13, no 2, p68-71 dez 2012.

10 - Alvim, RC; Viana, MB; Rezende, PV; Brito, AC. **Perfil e impacto da dor em crianças e adolescentes com doença falciforme**. Acessado em: http://www.cehmob.org.br/wp-content/uploads/2014/08/Perfil_e_impacto_da_dor.pdf

11- Barreto, FJN; Cipolotti, R. **Sintomas depressivos em crianças e adolescentes com anemia falciforme**. J Bras Psiquiatr. 60(4):277-83, 2011.

12 - Vivas, WLP.; Rebouças, DS; Fabro, ALD. **Heterozigose para hemoglobinopatias em doadores de sangue do Centro de Hemoterapia de Sergipe**. Rev. Bras. Hematol. Hemoter. 2006;8:2847.

13 - Loureiro, MM; Rozenfeld, S. Epidemiologia de internações por doença falciforme no Brasil. Revista de Saúde Pública 2005; 39(6):943-9.

14 – Brozoric, M; Davies, GJ. **Management of sickle cell disease**. Post Med J 1987; 63:605-9.

15 - Martins, PRJ; Moraes-Souza, H; Silveira, TB. **Morbimortalidade em doença falciforme**. Rev Bras Hematol Hemoter 32(5): 378-383, 2010.

16 - Alves AL. **Estudo da mortalidade por anemia falciforme**. Inf Epidemiol SUS 1996; 5(4): 45-53.

17 - Loureiro, MM. **Epidemiologia das internações hospitalares e tratamento farmacológico dos eventos agudos em doença falciforme**. [Tese de Doutorado - Escola Nacional de Saúde Pública]. Rio de Janeiro, 2006.

18 - Shankar, SM; Arbogast, PG; Mitchel, E; Cooper, WO; Wang, WC; Griffin, MR. **Medical care utilization and mortality in sickle cell disease: a population-based study**. Am J Hematol 2005; 80(4): 262-70.

19 – Platt, OS; Brambilla, DJ; Rosse, WF; Milner, PF; Castro, O; Steinberg, MH. **Mortality in sickle cell disease: life expectancy and risk factors for early death**. N Engl J Med 1994; 330(23):1639–1644.

20 - Mancini, EA; Culbertson, DE; Yang, Y; Gardner, TM; Powell, R; Haynes, JRJ. **Causes of death in sickle cell disease: an autopsy study**. Br J Haematol 2003; 123:359-365.

21 – Brasil. Ministério da Saúde. **Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciformes**. Brasília, DF, 2002.

22 - Castro, MSM; Travassos, C; Carvallho, MS. **Fatores associados às internações hospitalares no Brasil**. Ciência & Saúde Coletiva 2002; 7(4):795-811.

ANEXO

Tabela I: Mortalidade durante internação

Ano	Internações	Óbito
2002	13	0
2003	13	1
2004	26	0
2005	18	0
2006	17	0
2007	10	0
2008	58	1
2009	50	0
2010	92	0
2011	97	4
2012	115	1
2013	154	2
Total	663	9

Tabela II: Taxa de internação com ajuste populacional no período de 12 anos

Legenda	Municípios	Taxa
1	Araúá	14,7
2	Amparo de São Francisco	8,7
3	Itaporanga d'Ajuda	7,4
4	Maruim	7,3
5	Gararu	7,0
6	Santo Amaro das Brotas	6,9
7	Brejo Grande	6,4
8	Lagarto	6,4
9	Indiaroba	6,2
10	São Cristóvão	6,2
	Estado de Sergipe	2,9

Figura 1: Frequência anual de interações

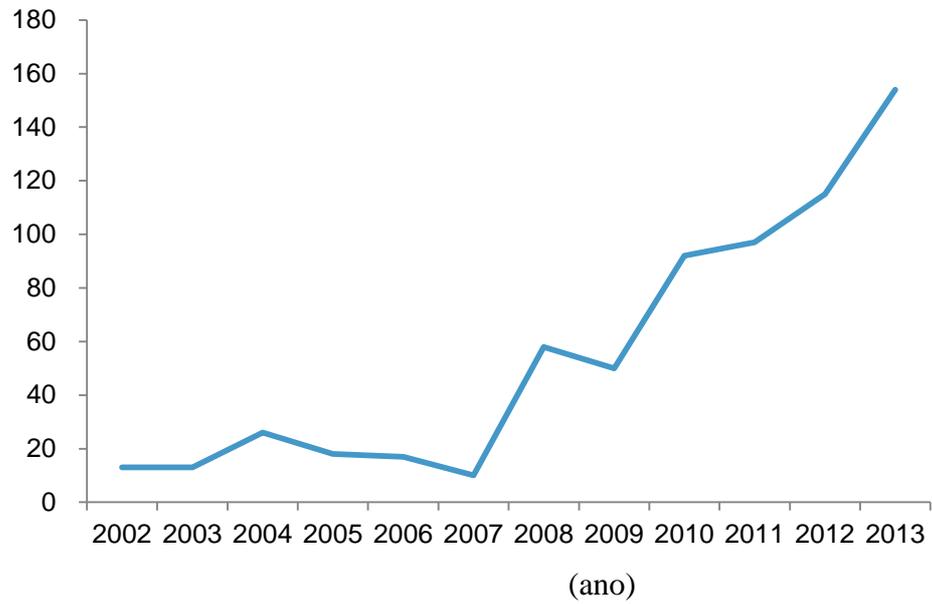


Figura 2: APC das frequências de interações

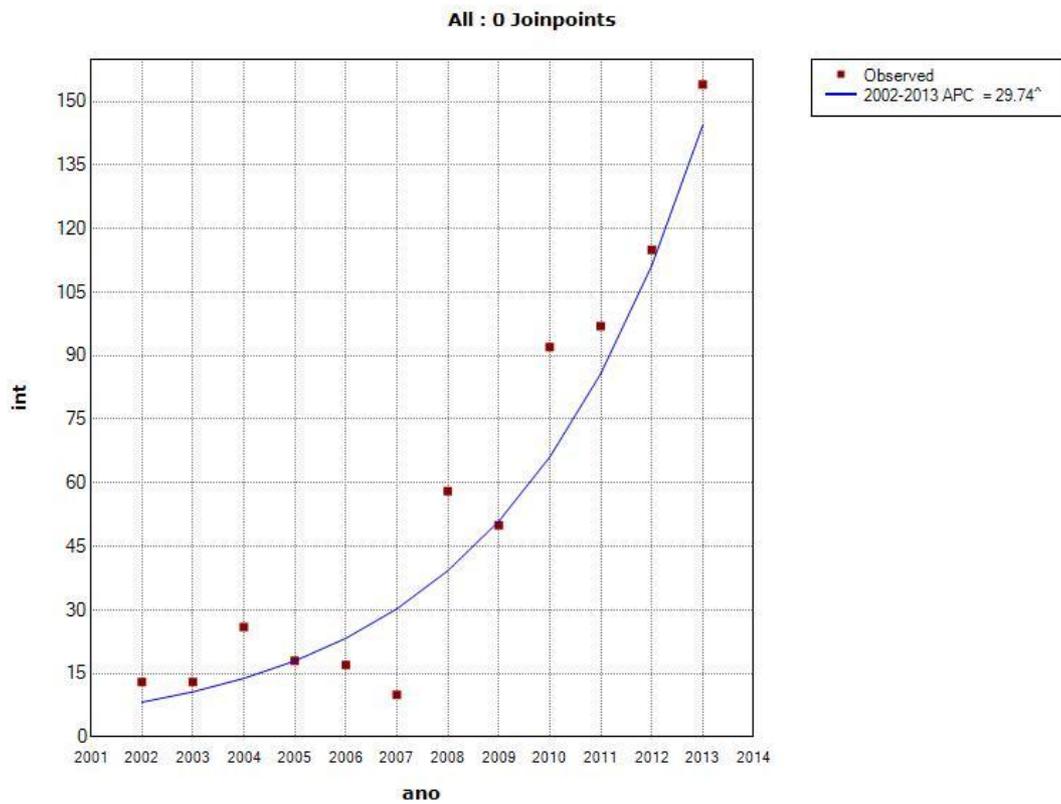


Figura 3: Número de internações causadas pela anemia falciforme por municípios

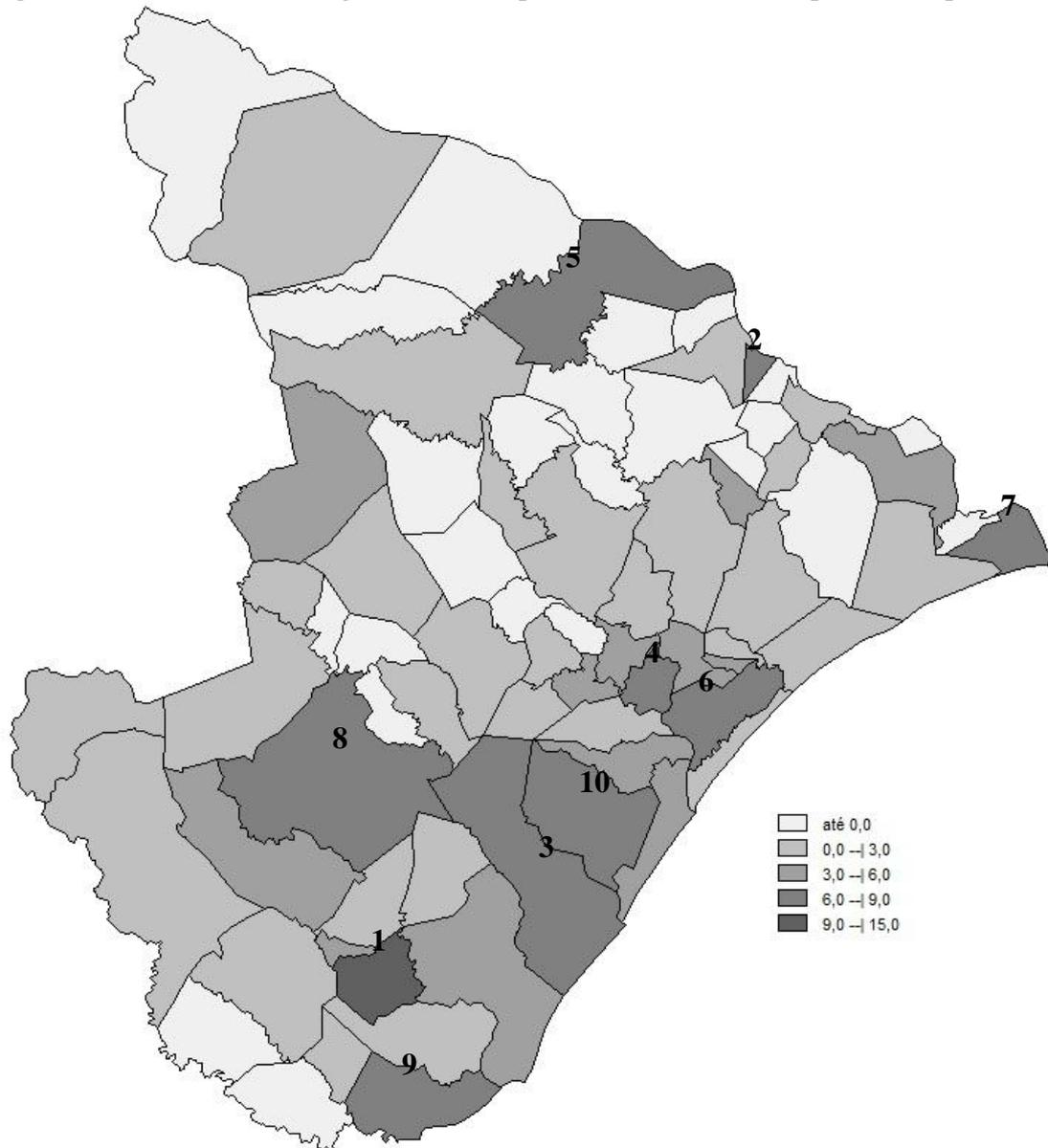


Figura 4: Regiões de saúde do Estado de Sergipe

