

---

DOENÇA FALCIFORME: PESQUISA EPIDEMIOLÓGICA,  
SAÚDE PÚBLICA E DE SERVIÇO DE SAÚDE

## DOENÇA FALCIFORME: PESQUISA EPIDEMIOLÓGICA, SAÚDE PÚBLICA E DE SERVIÇO DE SAÚDE

093

### Saúde bucal na doença falciforme

Araújo EL, Alves MC, Moura R, Silva MAE, Lisboa GM  
*Universidade Federal de Alagoas – Ufal, Maceió-AL, Brasil*

**Introdução:** Anemia falciforme é um problema de saúde pública no Brasil. Constitui-se em uma hemoglobinopatia do tipo estrutural decorrente de uma troca de aminoácidos – ácido glutâmico por valina – na posição 6 da cadeia betaglobínica. Essa alteração genética origina uma hemoglobina anormal denominada hemoglobina S que, em condições propícias, como baixa oxigenação, sofre alterações físico-químicas, levando à modificação da forma do eritrócito para foice e favorecendo a vaso-oclusão, que pode ocasionar manifestações clínicas agudas ou crônicas em qualquer órgão ou sistema. O conhecimento sobre a doença é fundamental para ações efetivas de prevenção de complicações; por essa razão, é de suma importância o conhecimento acerca das manifestações orais na doença falciforme. **Objetivos:** Conhecer as alterações e manifestações orais em portadores de doença falciforme. **Metodologia:** O trabalho foi desenvolvido com a utilização de material literário sobre a saúde bucal no paciente falciforme para levar informações a diversos seguimentos da sociedade. **Resultados:** Foram encontradas como principais alterações relatadas na literatura: a palidez da mucosa oral, atraso na erupção dentária, grau de periodontite em comum, gengivite hiperplásica complicada por higiene oral negligente, osteomielite cem vezes mais frequentes que na população geral, necrose pulpar assintomática, dor orofacial e neuropatia do nervo mandibular. **Conclusão:** Diante do exposto conclui-se que são amplas as manifestações orais no doente falciforme, gerando a necessidade de difusão de informações aos profissionais que lidam com esses pacientes.

*Palavras-chave:* Saúde Bucal; Doença Falciforme.

094

### Doença falciforme: qualidade de vida de pacientes com hemoglobina SS e SC, Fundação Hemominas, Brasil

Pereira SAS, Cardoso CS, Brener S, Proietti ABFC  
*Fundação Hemominas, Belo Horizonte-MG, Brasil*

**Objetivos:** A doença falciforme (DF) é uma enfermidade crônica, geneticamente determinada e apresenta morbidade significativa de alta prevalência no Brasil. Este estudo objetiva avaliar a qualidade de vida (QV) das pessoas com DF, portadoras da Hb SS e SC e caracterizar esta população em relação às variáveis sociodemográficas e clínicas. **Método:** Foram entrevistados 400 indivíduos, de ambos os sexos, com idade entre 18 e 72 anos, atendidos no Hemocentro de Belo Horizonte, Fundação Hemominas, Minas Gerais, Brasil. Utilizou-se, para avaliar a QV, o instrumento *WHOQOL-bref*, associado à avaliação do perfil socio-demográfico e clínico. Essas variáveis foram comparadas nos grupos de pacientes com Hb SS e Hb SC, utilizando-se os testes Qui-quadrado de Pearson ( $\chi^2$ ) ou Fisher, quando apropriado. Para a comparação quanto à QV, foi utilizado o teste de Mann-Whitney. **Resultados:** O instrumento utilizado (*WHOQOL-bref*) mostrou-se adequado para avaliar a QV da população estudada. As peculiaridades da DF, como as crises de dor, internações, transfusões de sangue e outras morbidades, apresentaram

impacto significativo na QV dos participantes, de ambos os grupos. O grupo estudado apresentou um perfil social marcado por baixa renda e desemprego, sendo a DF considerada pelos pacientes um impedimento para o trabalho. **Conclusões:** A DF é um importante problema de saúde pública no país. A avaliação da QV como uma medida de desfecho em saúde pode ser útil na elaboração de políticas e ações específicas, que considerem as peculiaridades do paciente e seu contexto social.

Trabalho apoiado pela Fundação Hemominas, Fundação de Amparo e Pesquisa de Minas Gerais, Fapemig e CNPq.

*Palavras-chave:* Doença Falciforme; Qualidade de Vida.

095

### Enfrentando o racismo institucional na saúde: desafios para a pesquisa e para ação

Werneck J, Silva JM, Xavier L  
*Criola, Rio de Janeiro-RJ, Brasil*

O objetivo deste trabalho é destacar caminhos de análise, elaboração de pesquisas, políticas públicas e de ações voltadas para a compreensão dos mecanismos do racismo institucional e sua relação com os desafios enfrentados pelos portadores de doença falciforme no Brasil. O trabalho pretende contribuir para a formulação de estratégias adequadas à magnitude dos problemas enfrentados por portadores, seus familiares, profissionais de saúde e gestores. Baseado em estudo de revisão bibliográfica sobre os temas relacionados e na experiência institucional em temas como racismo, gênero, desigualdades e controle social em saúde, o trabalho demonstra a importância de se reconhecer e enfrentar o racismo, o racismo institucional e os diferentes fatores de inferiorização social a eles associados, como gênero, classe social, entre outros. A partir do que se torna possível ampliar o acesso adequado e eficiente de portadores ao Sistema Único de Saúde, efetivando-se seus princípios de universalidade, equidade e integralidade. Garantindo-se a realização plena de seu direito humano à saúde.

*Palavras-chave:* Grupos de Populações Continentais; Preconceito; Identidade de Gênero.

096

### Triagem para hemoglobinopatias em estudantes da FFOE/UFC – Ceará

Araújo TDV, Oliveira Filho JB, Santos BSC, Arruda ABL, Souza IP, Machado RPG, Gonçalves RP  
*Universidade Federal do Ceará – Fortaleza-CE, Brasil*

O Brasil é um país caracterizado por grande miscigenação, haja vista que, além dos ameríndios que já viviam no país, houve a povoação pelos europeus e africanos. Tal fato contribuiu para a disseminação de diversos defeitos genéticos entre a população brasileira que foi se formando. Dentre as alterações genéticas estão as hemoglobinopatias (hemoglobinas variantes e talassemias). O presente estudo teve como objetivo principal a triagem para hemoglobinopatias, entre os alunos da FFOE/UFC. Trata-se de um estudo transversal prospectivo com um total de 102 estudantes recrutados de forma aleatória. Foram colhidos 5 mL de sangue venoso em tubo contendo o EDTA como anticoagulante, e, para cada amostra, foram realizados hemograma, teste de resistência osmótica em NaCl a 0,36%, eletroforese de hemoglobina em pH alcalino. Para as amostras que apresentaram VCM abaixo de 80fL, foi feita a dosagem de HbA2 em microcoluna de intercâmbio iônico. A cromatografia líquida de alta eficiência (HPLC) foi realizada nas amostras que apresentaram perfil eletroforético com hemoglobinas variantes. Dos 102 estudantes, 46 foram do

sexo masculino e 56 do sexo feminino, com idades variando de 17 a 31 anos, sendo 48 pardos, 47 brancos, 3 pretos, 3 amarelos e um ameríndio. A maior parte da população avaliada foi natural de Fortaleza-CE – 91 (89,2%). Das 102 amostras, duas apresentaram perfil eletroforético similar à HbS. Após a realização da HPLC verificou-se que uma das amostras obteve um perfil cromatográfico compatível com Hb AD-Los Angeles e outro confirmou o perfil de heterozigose para HbS. Não verificamos nenhum achado de traço beta talassêmico, já os traços de HbS e HbD devem ser confirmados por estudos moleculares, demonstrando que as hemoglobinas variantes são mais frequentes no nosso estado pela ligação com a população de afrodescendentes. *Palavras-chave:* Hemoglobinopatias; Triagem; Estudantes; HbS.

## 097

### Alterações do sistema estomatognático em indivíduos com doença falciforme vista ao exame clínico e em radiografia panorâmica

Santos IB, Barbosa MD, Daltro G, Matos JLF, Faria TB  
Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública – Salvador-BA, Brasil

**Objetivos:** A presente investigação foi direcionada no sentido de observar, através de exame clínico e de radiografias panorâmicas, alterações do sistema estomatognático e presença de sinais e sintomas sugestivos de disfunção temporomandibular em indivíduos com doença falciforme. **Casística e Método:** Foram avaliados clínica e radiograficamente 30 pacientes (20 SS, 9 SC e 1 $\alpha$ -talassemia), assistidos no Hospital Universitário Professor Edgard Santos. Clinicamente, a avaliação seguiu metodologia proposta por Kignel & col. Para verificar a presença de sinais e sintomas sugestivos de DTM, foi aplicado o índice de Helkimo. Todos os participantes da pesquisa foram submetidos a tomadas radiográficas de incidência panorâmica. **Resultados:** As alterações do sistema estomatognático verificadas clinicamente foram: palidez de mucosas, língua lisa pálida e despapilada, neuropatia do nervo mentoniano, e dor orofacial. A avaliação radiográfica revelou alterações degenerativas da cabeça da mandíbula, principalmente facetamento, assimetria e alterações morfológicas. Além disto pôde ser verificado deflexão e alongamento do processo condilar, áreas de osteosclerose focal mandibular, diminuição de cortical óssea e consequente alargamento dos espaços medulares, tanto em maxila quanto mandíbula, conferindo um aspecto ósseo mais osteoporótico. **Conclusão:** Clinicamente, as alterações do sistema estomatognático foram similares à literatura internacional. Embora a presente população estudada tenha sido composta por indivíduos que apresentavam queixas articulares e alta prevalência de necrose avascular da cabeça do fêmur, a necrose avascular da cabeça da mandíbula não pôde ser verificada segundo metodologia proposta. Entretanto, alterações degenerativas, assimetria morfológica e sinais e sintomas sugestivos de DTM foram achados importantes neste grupo de indivíduos, mesmo em indivíduos jovens. *Palavras-chave:* Doença Falciforme; Articulação Temporomandibular.

## 098

### North-American program for newborn screening for sickle cell disease (Round Table: International strategies for early diagnosis of sickle cell disease)

Atrash HK  
CDC, United States of America

Newborn screening in North America dates back to the early 1960s. Although national newborn screening policies do not exist in either

Canada or the USA, there are intense efforts to provide uniform access to screening nationwide in both countries, particularly the USA. In both countries, NBS is a state or provincial public health activity. In 2003, most states screened for 8 or fewer disorders. However, driven by recommendations from committees convened by several professional organizations, all states have increased the number of conditions they screen for to over 20 conditions, including sickle cell disease. In Canada, however, NBS for hemoglobinopathies is offered in only 2 of 10 provinces. All US screening programs notify a health care provider (physician or a hospital) of abnormal newborn screening results; but fewer than half routinely notify parents directly of abnormal results. All states also follow up on abnormal laboratory information, referring the infant to treatment, or confirm that treatment has begun. NBS is free of charge in three states, other states charge between \$15 and \$140 with most of the charges being for support of the laboratory component of the screening. Fees are generally paid by the health care providers submitting specimens, who in turn may receive payments from insurance plans. All laboratories that perform testing for state newborn screening programs voluntarily participate in the Newborn Screening Quality Assurance Program operated by CDC to enable them to verify the accuracy of tests they perform. NBS for hemoglobinopathies in the USA started in New York State in 1975, but the majority of states added this testing in the late 1980s. The number of states offering NBS for hemoglobinopathies increased from 1 state in 1975 to 17 states in 1990, to 26 states in 2000. By 2003, all 50 states and the District of Columbia were testing all newborns for the three hemoglobinopathies included in the core panel: sickle cell anemia (Hb SS), sickle hemoglobin C disease (Hb SC), and the two types of sickle  $\beta$ -thalassemia (S- $\beta$ +thalassemia and S- $\beta$ 0-thalassemia). Some states like California go beyond the recommendations and test for all variants of hemoglobin. For the years 1998 to 2006, California reported 24 hemoglobin genotypes among 2,118 samples referred for confirmatory testing. NBS for hemoglobinopathies is a component of the overall NBS programs in each state and the education, referral, follow-up, and funding of this activity is the same as that of other NBS activities and varies from one state to another. However, only 24 states conduct an annual follow up of diagnosed cases. A recent analysis found that only 88% of primary care providers and 37% of families were notified of a test positive for sickle cell trait or carrier status. Also, only 12 states reported that they have a program for aggressive follow up of sickle carrier status.

*Key words:* NBS; Sickle Cell Disease; Practice; Regulations.

## 099

### Sickle cell disease and public health

Atrash HK  
CDC, United States

Sickle cell disease (SCD) meets all the criteria for qualifying as a very important public health problem with serious morbidities affecting over 100,000 Americans. Yet, SCD has not been recognized as an important public health priority in the United States. SCD is relatively common, it causes serious morbidity and mortality, much of the morbidity and mortality are preventable, and SCD represents a major health disparities issue. However, and although there are many efforts and programs targeting SCD in the USA, there are currently no comprehensive organized programs to target SCD within the federal, state, or local public health agencies. Immediate action is needed to meet the increasing challenge of SCD in public health. We believe that there should be comprehensive, organized, coordinated, institutionalized, sustainable public health response to SCD at the federal, state and local levels based on the three core functions and the ten

essential services of public health. The Institute of Medicine (IOM) stated that government public health agencies are the backbone of the public health system. They must build and maintain partnerships with other organizations and sectors of society, working closely with communities and community-based organizations, the health care delivery system, academia, business, and the media. The IOM also determined that there are three core functions of public health: Assessment (assessing the health needs, investigating the occurrence of health effects and health hazards, and analyzing the determinants of identified health needs), policy development (advocating for public health, prioritizing among health needs and planning and developing policies to address priority health needs), and assurance (managing resources and developing organizational structure, implementing programs, evaluating programs and providing quality assurance, and informing and educating the public). The lead public health agencies in the United States determined that there are 10 essential services of public health: monitoring and surveillance, diagnosis and investigation, informing and educating, mobilizing community partnerships, developing policies and plans, enforcing laws and regulations, linking people to services, and develop competent workforce, and conducting research. There is an immediate need to develop and implement comprehensive public health programs at all levels of government, federal, state and local to better characterize and understand the magnitude of the sickle cell disease problem, understand the risk factors leading to mortality and serious morbidity associated with SCD, increase use of evidence-based practices, inform and educate communities and health care providers about the disease and its management, evaluate the effectiveness of current interventions and develop new more effective interventions, and develop and promote policies to improve the health and wellbeing of people with SCD and their families.

*Key words:* Sickle Cell Disease; Practice; Policy; Programs.

## 100

### Asthma in sickle cell disease as a risk factor for acute chest syndrome in pediatric patients

Borns A, Marquez K, Amendah D, Whiteman A, Jordan L, Grant A  
*Centers for Disease Control and Prevention, Division of Blood Disorders, USA*

**Objectives:** Both asthma and sickle cell disease are major Public Health concerns. Previous studies have demonstrated that asthma among children with sickle cell disease (SCD) may increase the risk of developing acute chest syndrome (ACS), which can be life threatening. These respiratory complications may increase emergency department (ED) utilization, increase health care costs, and reduce life span among persons with SCD. The purpose of this study is to determine whether children with SCD and asthma have significantly more ED visits and if they are at higher risk of developing ACS compared to children with SCD who do not have asthma. **Method:** We used MarketScan® Multi-State Medicaid Databases from Thompson Reuters (Ann Arbor, Michigan) for the years 2001 to 2005. These are proprietary datasets covering eight unidentified states. We used International Classification of Disease, 9th Division, Clinical Modifications (ICD-9-CM) codes to identify SCD, asthma and ACS. **Results:** In 2005, there were 2428 children with SCD continuously enrolled in Medicaid. Among those, 369 (15.2%) patients were identified as having asthma. The mean number of emergency department visits was significantly higher among children with both SCD and asthma compared to children with SCD without asthma ( $p < 0.05$ ). In addition, children with SCD and asthma were more likely to have at least one episode of ACS than children with SCD without asthma (28.2% vs. 7.8%, respectively). **Conclusions:** Among children with SCD who are

enrolled in Medicaid, asthma is a common comorbidity, which is associated with high incidence of ACS. Therefore asthma should be aggressively managed among SCD patients. Proper management of asthma may result not only in reduced pulmonary complications, but also reduced costs related to emergency department utilization and progression of lung disease into adulthood.

*Key words:* Asthma; Acute-chest-syndrome; Sickle Cell; Utilization.

## 101

### Focalização isoeletrica X eletroforese de hemoglobina no 6º mês: uma análise comparativa

Rodrigues DOW, Ferreira MCB, Pereira PM, Teixeira MTB, Campos EMS

*Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia de Minas Gerais (Hemominas) – Belo Horizonte-MG, Brasil*

**Introdução:** A triagem neonatal (TN) realizada no recém-nascido (RN) com hemoglobinopatia (Hbp), principalmente aquele com a cadeia  $\beta$  da globina, só encontra traços da hemoglobina (Hb) variante, sendo diagnóstico confirmatório (DC) obtido somente após o 6º mês de vida. Dependendo da metodologia utilizada na TN das Hbp, algumas formas de Hb variantes podem aparecer com maior frequência, e assim faz-se necessário estabelecer um padrão de análise. Em MG, as amostras da TN para doença falciforme (DF) são analisadas no laboratório do Nupad, que utiliza a cromatografia líquida de alta performance (HPLC) e a focalização isoeletrica (IEF). Em crianças maiores e adultos, o diagnóstico é feito pelo teste de afoçamento, sendo confirmado pela eletroforese de Hb em pH alcalino. **Objetivo:** Comparar os resultados, presumido e confirmatório, para Hbp e quantificá-las. **Método:** Estudo transversal, retrospectivo e quantitativo, baseado em prontuários da Fundação Hemominas e dados do Nupad, cuja população são nascidos em MG, de 1998 a 2007, com diagnóstico de DF e outras Hbp na TN, e que estão sendo ou foram acompanhados no Hemo-centro de Juiz de Fora. **Resultados:** O laboratório do Nupad/UFMG detectou na TN, em relação à anemia falciforme, 83 genótipos HbFS; no entanto, apenas 95,1% confirmaram ser HbSS no DC, os outros 4,9% eram HbS/talassemia e HbSC. A HbF foi detectada em 85,4% dos RN. A HbF no diagnóstico presumido (DP), associada com a HbC, foi a que possibilitou maior precisão diagnóstica após os 6 meses; dos 11 RN, seis (54,5%) se tornaram HbCC, dois (18,2%) mantiveram o diagnóstico (HbFC) e três (27,3) se tornaram HbSC. Todas os 33 RN com DP de HbFSC receberam o DC de HbSC, assim como dois HbFSD se tornaram HbSD. Das 21 formas talassêmicas diagnosticadas aos 6 meses de idade, através da HbA2, apenas uma (4,7%) foi descoberta na TN. Das nove crianças com HbFSA ao nascer, oito se revelaram HbS/talassemia, diagnóstico este já esperado aos 6 meses, e uma recebeu o diagnóstico diferencial de HbSJ. O RN com DP de HbCFA recebeu DC de HbC/talassemia. A confirmação diagnóstica das Hbp nesta pesquisa mostrou uma ocorrência de três casos falso negativos para a HbS, possuindo genótipo HbFC na TN e que, aos 6 meses, dois casos foram confirmados como HbSC, além de uma triagem inconclusiva que posteriormente foi confirmada como HbSC. A triagem de Hbp rara foi a que possibilitou maior variabilidade diagnóstica após o sexto mês. Em relação à epidemiologia das hemoglobinopatias, os resultados do presente estudo mostraram que os pacientes analisados apresentaram predomínio de hemoglobinopatias falciformes (88,41%). **Conclusão:** A IEF e HPLC não foram conclusivas para as talassemias, nem para as Hb raras. Além da precisão diagnóstica, os métodos para o diagnóstico de Hbp devem ser baseados na experiência, no custo e na aceitação familiar dos procedimentos oferecidos. **Apoio:** Fapemig.

**Palavras-chave:** Hemoglobinopatias; Diagnóstico; Triagem Neonatal; Anemia Falciforme.

102

### Traço falciforme e doadores de sangue: processo de triagem desta heterozigose no Hemocentro Coordenador do Espírito Santo – Hemoes

Mendonça HFMS, Pereira AL, Kiister AKS, Nantes DS, Camargo GA, Pavan GN, Fonseca MA, Gobbo MF, Aguiar RG, Salles RB, Tavares VF

Emescam / Hemoes – ES, Brasil

**Introdução:** Estima-se que nasçam 700-1.000 novos casos anuais de portadores de doenças falciformes no Brasil. Diagnosticar o portador do traço falcêmico (HbS) é importante para a saúde pública, uma vez que, sendo assintomático, realizar doação de sangue, procedimento de risco para pacientes debilitados. Isso ocorre quando a sua hemácia é transfundida em decorrência da não identificação da bolsa de sangue para a heterozigose. **Objetivo:** Determinar a prevalência do traço falcêmico na população de doadores de sangue do Centro de Hemoterapia e Hematologia Dr. Marcos Daniel dos Santos, Espírito Santo - Hemoes, Hemocentro Coordenador, cumprindo o que preconiza a Resolução de Diretoria Colegiada da Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Anvisa) - RDC Nº 153/2004 e permitindo a identificação das bolsas de sangue contendo HbS. **Método:** Foram coletados 524 amostras de sangue em tubos contendo anticoagulante EDTA-Na+ para pesquisa de HbS. As amostras foram acondicionadas e preservadas à temperatura de 04°C. Na análise foi utilizada a técnica de solubilização da hemoglobina com solução de ditionito de sódio a 1% em solução fosfato e posterior precipitação da hemoglobina em papel de filtro 50 mm, segundo Magalhães e Arashiro (1977) e Naoum *et al.*, (1997). Este trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Emescam. **Resultados:** Foram analisadas 524 amostras de doadores entre 19 e 59 anos, sendo 82,06% (430/524) homens e 17,94% (94/524) mulheres. A prevalência do traço falciforme foi de 2,86% (15/524). Esses valores não devem ser considerados como padrão estadual, já que a amostra é pequena e representativa de um estudo piloto restrito a doadores de sangue do Hemoes. **Conclusão:** Segundo a Anvisa, 2% da população do Sudeste brasileiro é portadora do traço falciforme e, na população afrodescendente, essa porcentagem varia de 6% a 10%. Neste trabalho, a prevalência encontrada foi de 2,86% da heterozigose em doadores de sangue no Espírito Santo. O projeto piloto explicitou que a detecção do traço falcêmico nesses doadores é de grande valia, a fim de que seja instituída a identificação das bolsas de hemocomponentes do Hemoes. Esse procedimento cumpre a RDC 153, impedindo complicações decorrentes da terapia transfusional em pacientes com baixa tensão de oxigênio, evidenciando a importância da continuidade da pesquisa que visa determinar a relevância da heterozigose no contexto da saúde pública. Além disso, esse trabalho poderá ter como consequência o incentivo e a validação de medidas para rastreamento e posterior orientação dos doadores portadores da mutação do gene HbS.

**Palavras-chave:** Traço Falciforme; Doadores; Prevalência.

103

### Apresentação clínica-patológica dos pacientes com anemia falciforme da zona norte do Ceará

Almeida JMMF, Pinto VPT, Albuquerque YMAR, Rogério MEF, Cruz FDAM, Costa MN, Carvalho ACSC, Oliveira MA, Parente RMM  
Curso de Medicina da Universidade Federal do Ceará – Campus de Sobral, Sobral-CE, Brasil

**Introdução:** A anemia falciforme é a doença hereditária mais prevalente no Brasil, com incidência de 0,1% a 0,3% da popula-

ção. De acordo com o Ministério da Saúde, o número de doentes é mais prevalente nas regiões Sudeste e Nordeste, sendo estimado, a cada ano, o surgimento de setecentos a mil casos novos no país. Anemia falciforme é caracterizada por uma alteração molecular primária, resultado da substituição de aminoácido valina por ácido glutâmico. Essa substituição causa redução higroscópica da hemoglobina e sua consequente polimerização, resultando em alteração do eritrócito. Esse evento é capaz de explicar os principais fenômenos que ocorrem nessa doença. **Objetivo:** Em Sobral, no Ceará, o Ambulatório de Referência para Hemoglobinopatias do Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará, Hemoce Sobral, e da Santa Casa de Misericórdia de Sobral, atende a 38 portadores de anemia falciforme de toda a região norte do estado do Ceará. Objetivamos concentrar pacientes de toda região para promover, por intermédio da educação, informação e apoio assistencial, a atenção integral às pessoas com doença falciforme. **Material e Método:** Neste trabalho, do tipo retrospectivo, com abordagem quantitativa, procuramos investigar a série histórica da apresentação clínica dos pacientes com anemia falciforme da zona norte do Ceará apresentando os aspectos epidemiológicos relativos ao diagnóstico da doença (técnica e data), idade, sexo, principais crises, tratamento e sequelas, como sobrecarga de ferro. **Resultados:** Amostras de sangue destes pacientes também estão sendo investigadas com o objetivo de identificar alterações moleculares da membrana eritrocitária relacionadas às crises falcêmicas. **Conclusão:** Esperamos conhecer as modificações bioquímicas inerentes ao processo de transformação da célula falcêmica para tentar encontrar um marcador molecular que identifique o eritrócito e, assim, entender melhor a fisiopatologia da doença e seu tratamento. Deste modo pretendemos contribuir para melhorar a qualidade de vida dos portadores de anemia falciforme.

**Apoio:** CNPq, Funcap, UFC.

**Palavras-chave:** Hemoglobinopatia; Epidemiologia; Eritrócitos; Hemocromatose.

104

### Incidência da hemoglobina S em Cordoaria, comunidade quilombola do Município de Camaçari – Bahia

Ramos AS, Borja MMP, Justo NA, Novais TS, Moreira YDB  
Prefeitura Municipal de Camaçari/Secretaria de Saúde – Camaçari-BA, Brasil

A doença falciforme é a doença genética de maior incidência no Brasil. Segundo dados do Ministério da Saúde, na Bahia, a proporção de pessoas com a doença falciforme chega a um caso em cada 650 nascidos vivos e de um caso de traço falciforme em cada 17 nascidos vivos, sendo a maior do Brasil. A comunidade de Cordoaria, situada na zona rural do município de Camaçari, na Bahia, foi escolhida para esta atividade por ser remanescente de quilombo, onde, pelo histórico, deve-se concentrar um número significativo de pessoas com a hemoglobina S (HbS). Com a implantação do Programa Municipal de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme de Camaçari, pactuou-se como um dos eixos deste programa a realização de ações de Atenção à Saúde da População Quilombola, abordando o acesso a informações, apoio diagnóstico, autocuidado e o tratamento quanto à doença falciforme. **Objetivo:** Este trabalho objetiva avaliar a frequência do gene da hemoglobina "S" na população de Cordoaria, comunidade Quilombola. **Método:** Após o atendimento médico foram coletadas as amostras de 182 pessoas da comunidade que se interessaram pela proposta de diagnosticar a doença falciforme ou o traço falciforme. As atividades foram realizadas em parceria com a Associação de Moradores de Cordoaria, onde foi coletado material para realização de

hemogramas completos, testes de solubilidade da Hb S e eletroforese de hemoglobinas em agarose (específico para o diagnóstico da doença falciforme). Para a análise estatística foi considerado o método quantitativo de frequência absoluta e relativa. **Resultados:** Os resultados dos exames identificaram a presença da HbS em 21 pessoas, sendo 18 com o traço da HbS (AS) e três com doença falciforme em homozigose HbSS (anemia falciforme). O percentual da amostra em relação à presença da HbS foi de 9,9% de pessoas com traço HbS (AS), de 1,65% de pessoas com doença falciforme. Se considerarmos que a população de Cordoaria é de 751 pessoas (dados do IBGE senso 2000) e projetarmos esse percentual para a população atual total, teremos mais de 74 pessoas com AS, 12 pessoas SS, num total esperado por esta projeção de 86 pessoas com o gene da hemoglobina S. **Conclusões:** Os dados confirmaram a necessidade de intervenções quanto à saúde da população nas áreas de remanescentes de Quilombo que possuem maior concentração de afrodescendentes, a qual está diretamente relacionada com a incidência da hemoglobina S. A importância da divulgação sobre a doença falciforme nessas comunidades está vinculada às questões étnicas, de raça/cor; aos aspectos socioeconômicos e educacionais; aos aspectos emocionais, sociofamiliares, físicos, e por todos os outros aspectos que influenciam na qualidade de vida; por isso a necessidade de atuação de promoção da saúde, da implantação das linhas de cuidado e da avaliação da frequência da HbS no município de Camaçari.

*Palavras-chave:* Doença Falciforme; Quilombola; Epidemiologia; Saúde da População Negra.

## 105

### Programa de atenção às pessoas com doença falciforme em Camaçari – BA: integralizando as ações na atenção básica

Ramos AS, Borja MMP, Justo NA, Novais TS, Moreira YDB  
*Prefeitura Municipal de Camaçari/Secretaria de Saúde – Camaçari-BA, Brasil*

A doença falciforme é decorrente da mutação genética na hemoglobina, a qual altera o formato da hemácia, que assume forma de foice. Na Bahia, num levantamento realizado em 2008 pelo Programa Estadual de Triagem Neonatal, constatou-se que nascem 1/650 pessoas com doença falciforme (DF) e 1/17 com traço falciforme (TF). Em Camaçari, a Secretaria Municipal de Saúde (Sesau), por entender à necessidade de assistência integralizada e da constatação de alta incidência de pessoas com doença falciforme, instituiu o “Programa de Prevenção, Diagnóstico, Assistência Integral e Orientação Educacional às Pessoas com Doença Falciforme”. **Objetivos:** Este trabalho tem como objetivo relatar a experiência da implantação do Programa Municipal de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e sua relação com as Linhas de Cuidado dos programas do Departamento de Atenção Básica da Secretaria de Saúde de Camaçari, expondo os mecanismos de configuração da rede de atenção, no intuito de melhorar a qualidade de vida dessas pessoas, baseada na promoção, prevenção, diagnóstico precoce, tratamento e reabilitação. **Método:** Após a instalação da Unifal – Unidade de Apoio às Pessoas com Doença Falciforme, em fevereiro de 2009, pôde-se organizar a atenção a essas pessoas através da humanização nos serviços, acolhimento às pessoas com doença falciforme, cadastramento, assistência hematológica, atenção farmacêutica, atenção aos imunobiológicos, atenção nutricional, atenção à saúde bucal, atenção ao planejamento familiar, atenção às gestantes, atuação dos agentes comunitários de saúde, proteção social, orientação genética. Sendo essa organização da Rede da Atenção garantida através de parcerias entre a Associação Camaçariense das Pessoas com Doença Falciforme (ACAPDF), apli-

cação da Lei Municipal 579/02, das diretrizes da Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme através da Portaria MS 1391/05 e da implementação de políticas públicas através do Programa Municipal. **Resultados:** Com o início dos atendimentos da Unifal, através de sua equipe multiprofissional, composta por hematologista, farmacêutico, assistente social, psicólogo, odontólogo e apoio administrativo, pôde-se traçar um perfil dos pacientes cadastrados, bem como estabelecer um diálogo com os profissionais das unidades de saúde através de Oficinas e Capacitações de Educação Permanente, permitindo a construção do fluxo de atendimento. **Conclusões:** Apesar de todo esforço, as doenças falciformes são subestimadas por alguns profissionais da saúde e da educação. A implementação de programas desta finalidade nos faz minimizar as dívidas sociais presentes nas populações historicamente excluídas, sem acesso adequado aos serviços de saúde, sendo referência para o início da mudança do olhar sobre a doença falciforme, agora olhada sob o prisma da integralidade e intersectorialidade das ações de saúde e não mais sob a ótica exclusiva do hematologista. *Palavras-chave:* Doença Falciforme; Atenção Básica; Saúde da População Negra; Linhas de Cuidado.

## 106

### Perfil dos pacientes com doença falciforme - Unifal – Camaçari – Bahia

Ramos AS, Borja MMP, Justo NA, Novais TS  
*Prefeitura Municipal de Camaçari/Secretaria de Saúde – Camaçari-BA, Brasil*

Desde fevereiro de 2009, em Camaçari-Bahia, funciona a Unifal, o primeiro Centro de Referência para Doença Falciforme (DF) fora da capital do estado, através de ações conjuntas da Secretaria Municipal de Saúde e com apoio do Ministério da Saúde. Desde então, já passou pela unidade um número bastante significativo de pessoas à procura de informações e mais de 400 pacientes foram atendidos. Considerando o breve espaço de tempo da sua instalação, isso representa um marco na história da doença no nosso município. Mesmo sendo a Bahia o estado com maior prevalência da DF, o atendimento especializado estava centralizado na capital, sobrecarregando os prestadores deste atendimento e dificultando a fidelização do doente. A proposta da Unidade de Apoio às Pessoas com Doença Falciforme (Unifal) é de atendimento multidisciplinar, acolhimento, cadastramento, apoio diagnóstico, busca ativa, educação permanente em saúde, entre outros serviços. **Objetivos:** Criar o perfil diagnóstico dos pacientes atendidos pelo Programa Municipal de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme para nortear as ações por grau de importância e prioridades. **Métodos:** Foram analisados prontuários de 104 pacientes atendidos na Unifal de fev/09 a jul/09 que apresentaram confirmação diagnóstica (Hb SS, HbSC, HbCC, SβTαl e Talassemia minor), usados dados da anamnese, exame clínico, avaliação laboratorial com hemograma e confirmação diagnóstica por identificação de hemoglobinas pelos métodos de eletroforese e cromatografia (HPLC). A análise estatística foi feita pelo método quantitativo de frequências absoluta e relativa pelo software Excel programa Windows 2007. **Resultados:** Entre os 104 pacientes, dois foram excluídos por apresentarem outras hemoglobinopatias (Hb CC e Talassemia minor). Foram considerados 102 pacientes com DF: 41(40,2%) do gênero masculino (M) e 61 (59,8%) do gênero feminino (F); 59 HbSS (58%), 30F e 29M, 41Hb SC(40%), 30F e 11M, e 2SβTαl(2%), 1F e 1M. A idade dos pacientes com DF variou de 02 meses a 67 anos, distribuídos da seguinte forma: 0-11 meses: 04 (3,9%); 1-6 anos: 23 (22,5%); 7-19 anos: 34(33,3%); 20-30 anos: 22 (21,6%); 30-40 anos: 12 (11,8%); 40-50 anos: 04 (3,9%); e >50 anos: 03 (3%). Temos 59,7% dos pacientes entre 0-19 anos e 81,3% entre 0-30 anos.

Dos pacientes analisados encontramos: crise algica 4,9%, infecções recorrentes 4,9%, nefropatia 2,9%, litíase biliar 1,0%, úlcera em MMII 2,9%, cardiopatia 3,9%, sorologia + (Chagas, HepC) 2,9%, priapismo 2,9%, retinopatia 2%, sequestro esplênico 2,9%, AVC 1%, necrose avascular (fêmur/úmero) 5,2%. Estão em regime de transfusão crônica 3,9%, em uso de hidroxíureia 2,9%, quelante de ferro 1%, e eritropoetina 1%. **Conclusões:** O perfil diagnóstico destes pacientes servirá para nortear medidas por grau de importância e prioridades, determinando que ações mais imediatas sejam tomadas, para que se trabalhe não só com medidas de prevenção protocolares, mas também com tratamento de sequelas.

**Palavras-chave:** Epidemiologia; Sequelas; Doença Falciforme; Rede de Atenção; Linhas de Cuidado.

## 107

### Perfil hemoglobínico em comunidade quilombola do município de Viamão – Rio Grande do Sul

Machado TR, Castro SM, Santin AP, Zaleski C, Azevedo L, Wagner SC, Schirmer H

Centro Universitário Feevale e UFRGS – RS, Brasil

**Introdução:** Estudos brasileiros mostram grande variação na prevalência de heterozigotos para hemoglobinas S e C (Hb AS e Hb AC), com valores entre 0,2% a 9,8%. A doença falciforme (Hb SS) é uma das doenças hereditárias mais comuns no Brasil, afetando principalmente a população negra. Aproximadamente uma criança afrobrasileira em cada 37.400 nasce com a doença, e cerca de um em cada oito afrobrasileiros é portador do traço falciforme (Hb AS). No Brasil, as hemoglobinopatias têm sido estudadas no âmbito de distribuição racial, com alguns estudos ao nível de diagnóstico neonatal. Porém, são necessários estudos mais abrangentes referentes às comunidades quilombolas. **Objetivo:** Determinar a prevalência dos perfis hemoglobínicos em moradores de uma comunidade quilombola denominada Peixoto dos Botinhas, na região metropolitana de Porto Alegre, Rio Grande do Sul. **Material e método:** Foram coletadas amostras de sangue periférico em tubos contendo EDTA e o perfil hemoglobínico foi determinado por sistema automatizado de cromatografia líquida em alta pressão (HPLC-Bio-Rad Beta-Thal Short Program). **Resultados:** Dos 34 indivíduos analisados (40% do total da comunidade), 9% apresentaram Hb AS. **Conclusão:** A frequência do gene para Hb S não difere de outros estudos em populações afrodescendentes e a identificação dos indivíduos portadores permite o aconselhamento genético e o encaminhamento médico dos doentes. Além disso, o conhecimento destas frequências provém dados importantes ao sistema de saúde pública, na alocação e planejamento de recursos. **Conclusão:** Necessidade de inclusão das comunidades quilombolas no Programa Nacional de Saúde da Família e formação de agentes comunitários de saúde da própria comunidade a fim de garantir a adesão da população quilombola.

**Palavras-chave:** Doença Falciforme; Comunidade Quilombola.

## 108

### Triagem neonatal de hemoglobinopatias na cidade de Teresina-PI

Soares LF, Rocha OAMS, Leal JMA, Vieira JFPN, Oliveira TJC, Gonçalves MS

Universidade Federal do Piauí – Teresina-PI, Brasil

A doença falciforme corresponde a um grupo de hemoglobinopatias que apresentam a hemoglobina S, cujo diagnóstico passou a ser realizado pelo Programa Nacional de Triagem

Neonatal (PNTN) em sua fase II, com o advento da portaria 822/01 do Ministério da Saúde, visando a atenção integral ao doente falciforme por parte do SUS. **Objetivos:** Estando o Piauí em fase de adequação técnica para a implantação do programa, o presente estudo tem por objetivo contribuir com dados preliminares para a construção do perfil epidemiológico de recém-nascidos para doença e o traço falciforme no estado. **Método:** Foram pesquisadas 1.034 amostras provenientes de sangue de cordão umbilical coletadas de recém-nascidos da Maternidade Evangelina Rosa, na cidade de Teresina - Piauí, no período de outubro de 2008 a abril de 2009. Foi utilizado como método diagnóstico a cromatografia líquida de alto desempenho (HPLC). As parturientes responderam a um questionário sociodemográfico. **Resultados:** Os dados obtidos a partir das 1.034 análises evidenciaram a presença de 0,5% do padrão de hemoglobina FS (anemia falciforme); 3,8% de FAS; 0,9% de FAC; 0,2% de FAD e 0,5% E/A2 elevada. A idade média foi de 25 anos e o desvio padrão de 6,03. Das parturientes, 53,5% residiam em Teresina, as demais residiam em 107 diferentes cidades piauienses. **Conclusões:** Espera-se que os presentes dados venham a contribuir na continuidade das políticas de saúde, concretizando o programa de triagem neonatal e o programa de atenção às pessoas com doença falciforme no estado do Piauí.

**Apoio financeiro:** Governo do Estado do Piauí; Ministério da Saúde. **Palavras-chave:** Doença Falciforme; Triagem Neonatal.

## 109

### O trabalho multidisciplinar para gestantes com doença falciforme em Minas Gerais: uma experiência de acolhimento e humanização

Januário MC, Castro IPS, Silva VA, Alves MRA, Rust CM, Brasileiro CSC, Xavier IM, Januário JN, Romanini MV, Murao M  
Nupad/FM/UFMG e Fundação Hemominas – Belo Horizonte-MG, Brasil

**Introdução/Objetivo:** A gestação na doença falciforme (DF) é um período de grandes transformações para o organismo da mulher e também para seu psiquismo. A possibilidade de nascimento de um filho provoca uma série de sentimentos na futura mãe e em todos que a cercam. Para mulheres com DF, a situação é grave, podendo deixá-la mais insegura e ansiosa. Por isto, o Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias (Cehmob) – uma iniciativa do Nupad e Fundação Hemominas, em parceria com o Ministério da Saúde, organizou um projeto de atenção à gestante com DF – Projeto Aninha – Organização e Capacitação dos Cuidadores de Gestantes com Doença Falciforme – que objetiva compartilhar com profissionais de saúde que lidam com estas gestantes informações relativas aos diversos cuidados necessários ao pré-natal. Objetiva também oferecer um espaço para que elas possam falar e serem apoiadas em suas expectativas e inseguranças durante a gravidez. O projeto Aninha prioriza o acolhimento por equipe multidisciplinar visando a atenção integral à gestante e sua família. Cada gestante é atendida a partir de sua singularidade conforme um protocolo. O Cehmob media e facilita o contato com os diversos níveis de atenção à gestante com DF existente no SUS, desde a atenção básica, passando pelo serviço de referência (Hemominas) na DF até o serviço de alto risco. **Método:** Fazem parte da equipe médicos, psicólogos, assistentes sociais e nutricionista. Já foram atendidas pela equipe multiprofissional 40 mulheres entre 15 e 36 anos, sendo que 23 delas apresentavam o fenótipo SS, 16 SC e uma S?. As equipes de Psicologia e Serviço Social atendiam todas as pacientes, e a Nutrição atendia de acordo com a demanda da paciente ou por meio de encaminhamento da equipe. Vinte e nove pacientes residiam na região metropolitana de BH e quando alegavam dificuldades financeiras para comparecer às consultas com a

Psicologia e Serviço Social, foi disponibilizado transporte. Diante da necessidade de atender o companheiro, a equipe de Psicologia disponibilizou atendimento. Nos casos em que foi preciso internação no período gestacional, foram realizadas visitas hospitalares e contatos com as famílias. Foram também realizadas celebrações com todo o grupo, em datas comemorativas, como Dia das Mulheres, Dia das Mães, Dia dos Pais e Natal. **Resultados:** Das 40 mulheres atendidas até 19/08/2009, duas faleceram por intercorrências da DF, 32 já tiveram seus filhos e cinco ainda continuam no pré-natal. Ocorreram três abortos. **Conclusão:** O projeto contribuiu para a divulgação da importância do acompanhamento gestacional da mulher com DF no alto risco, dentro da estrutura do SUS. O trabalho de assistência multidisciplinar foi desenvolvido a partir das necessidades de cada paciente, respeitando as características e demandas individuais. O acolhimento realizado em todas as consultas aproximou a equipe das gestantes, transmitindo-lhes segurança e apoio para lidar com este momento novo em suas vidas.

**Palavras-chave:** Doença Falciforme; Acolhimento; Gravidez; Gravidez de Alto Risco.

## 110

### Associação entre a doença falciforme e a deficiência de G6PD em amostras avaliadas no SRTN Apae de São Paulo

Hadachi SM, Iskandar MAM, Garcia LRRG, Silva GB, Pinto CMS, Hayashi GY, Cruz VMM, Silva R, Souza GASS, Lopes RO, Anjos TM, Silva PR, Corpa KKT

Serviço de Referência de Triagem Neonatal Apae de São Paulo, SP, Brasil

**Introdução e Objetivo:** A doença falciforme (DF) e a deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase (G6PD) são doenças comuns relacionados às hemoglobinopatias e a sua associação tem sido investigada. No Brasil, a prevalência de G6PD ocorre entre 3% e 6,9% da população e da anemia falciforme entre 1: 400 e 1:1000. A hemoglobinopatia faz parte do teste básico do pezinho. Devido à alta prevalência dessas doenças, investigamos a incidência de G6PD em pacientes com alterações sugestivas de DF, triados através do *screening* neonatal em recém-nascidos (RNs). **Casística e Método:** Foram avaliados 387.875 RNs na triagem neonatal (TN) da Apae de São Paulo, de março de 2007 a maio de 2008. A DF foi investigada pelo método de focalização isoelétrica, e a dosagem da G6PD foi realizada pelo método de fluorimetria, ambas dosadas pelo kit da PerkinElmer na mesma amostra em papel de filtro. **Resultado:** Dos 162 RNs com doença falciforme, foram encontrados 13 casos de RNs com G6PD alterados, resultando uma frequência aproximada de 1,3:16 nascidos vivos. **Discussão e Conclusão:** Sendo serviço de referência em triagem neonatal, realizamos exame confirmatório para DF, o que não ocorre na deficiência de G6PD. Apesar da literatura no Brasil apresentar alta prevalência das duas patologias isoladas, a Apae encontrou uma prevalência de 8% na interação entre elas, sugerindo que não há uma diferença estatística significativa. Conclui-se que a incidência dessas patologias isoladas é a mesma encontrada quando associadas, o que parece mostrar que os falciformes não têm uma incidência maior de apresentar a deficiência de G6PD. **Palavras-chave:** Doença Falciforme; Doença da Hemoglobina SC; G6PD; Triagem Neonatal.

## 111

### Triagem neonatal de hemoglobinopatias – Serviço de Referência de Triagem Neonatal (SRTN) Apae de São Paulo

Hadachi SM, Iskandar MAM, Braga JAP, Garcia LRG, Balieiro GS, Corpa KKT

SRTN Apae de São Paulo, Universidade Federal de São Paulo-SP, Brasil

**Introdução:** As hemoglobinopatias são o grupo mais comum de doenças monogênicas, estimando-se que 7% da população mundial seja portadora de pelo menos uma mutação dos genes envolvidos na síntese de hemoglobina. Atualmente, já foram descritas mais de 1.200 mutações nos genes das cadeias globínicas. A anemia falciforme é uma doença com elevada morbidade e mortalidade, sendo que a identificação em recém-nascidos permite o diagnóstico precoce, o acompanhamento dessas crianças em centros especializados, dessa forma, reduzindo as complicações clínicas. O Ministério da Saúde através da Portaria 822, de 2001, incluiu o diagnóstico das hemoglobinopatias, no Programa Nacional de Triagem Neonatal. **Objetivo:** Avaliar a prevalência das hemoglobinopatias encontradas na triagem neonatal no SRTN Apae de São Paulo 2004-2008. **Material e método:** Estudo retrospectivo, transversal e descritivo dos resultados obtidos da Triagem Neonatal para Hemoglobinopatias realizadas pelo SRTN Apae de São Paulo, no período de 2004 a 2008, através de amostras de sangue seco do calcanhar de recém-nascidos (RN), em papel filtro S&S 903, provenientes de 295 municípios do estado de São Paulo. A análise da amostra foi realizada por focalização isoelétrica (FIE) e cromatografia líquida de alto desempenho (*High Performance Liquid Chromatography - HPLC* da Bio-Rad®). **Resultados:** Foram realizados 1.565.439 exames pelo SRTN Apae de São Paulo, no período de 2004 a 2008, e que equivalem a 50% da triagem neonatal realizada no estado. Desse total, 39.633 amostras apresentaram o gene da hemoglobina S, o que equivale a 2,53% dos casos, e uma incidência de 1: 39. Encontraram-se 711 RN portadores de HbS em diferentes associações genotípicas, correspondendo a uma prevalência de 0,045% de doentes e a uma incidência de 1:2202. A frequência dos genótipos foi: FS: 0,025% (393 casos), FSC: 0,016% (251 casos), FSA: 0,003% (52 casos) e 0,001% de outras associações (15 casos). A prevalência de RN que apresentaram traço falciforme foi de 2,49% (38.922 casos), sendo 2,46% de FAS (38.551 casos com uma incidência de 1:41). Há uma prevalência de 0,004% para FC, correspondente a 1:24.460 e 0,0010% para FCA, correspondente a 1:97.840. O traço C foi identificado em 12.271 indivíduos, resultando em 0,78% dos casos. Um caso com FD e outro com FDA foram identificados, o que representa uma prevalência de 0,0002% com hemoglobinopatia D. O traço D foi encontrado em 376 crianças, o que representa 0,002% (1:40.140). **Conclusão:** Os resultados obtidos demonstram a elevada prevalência de doença falciforme e reforçam a importância da Triagem Neonatal para Hemoglobinopatias em São Paulo.

**Palavras-chave:** Doença Falciforme; Hemoglobinopatias; Triagem Neonatal.

## 112

### Capacidade física e nível de independência em pessoas com doença falciforme

Ferreira SL, Carvalho ALO, Santos ACC, Ribeiro IS  
Escola de Enfermagem da UFBA – Salvador-BA, Brasil

As doenças falciformes possuem elevada taxa de prevalência no país e, especificamente, no estado da Bahia. É considerada,

portanto, como um problema de saúde pública. Geralmente produz alto grau de sofrimento aos portadores, que merecem atenção especial do ponto de vista médico, genético e psicossocial. A sintomatologia dessa doença interfere na qualidade de vida e gera limitações nas atividades cotidianas. O estudo sobre a qualidade de vida das pessoas é importante a fim de se compreender o impacto nas condições de vida deste grupo. **Objetivos: geral:** Analisar o perfil sociodemográfico, a capacidade física e o nível de independência de pessoas com doença falciforme. **Específicos:** a) traçar o perfil sociodemográfico das pessoas com doença falciforme; b) compreender o quanto a dor e desconforto interferem na vida das pessoas com doença falciforme; c) compreender como a mobilidade, as atividades da vida cotidiana, a dependência de medicações ou de tratamentos e a capacidade de trabalho influenciam no nível de independência destas pessoas. **Método:** Trata-se de um estudo descritivo com abordagem quantitativa. A amostra foi constituída por 113 pessoas com 18 anos ou mais, com diagnóstico de doença falciforme, em dois hospitais de referência e que aceitaram participar da pesquisa. Os dados foram coletados através de dois questionários: um para os dados sociodemográficos e o segundo que investiga a Qualidade de Vida, o WHOQOL-100. Para o processamento e análise dos dados foi utilizado o *software* SPSS versão 11.0. Os aspectos éticos do estudo foram observados de acordo com a Resolução nº 196/96, do Conselho Nacional de Saúde. **Resultados:** O perfil sociodemográfico não difere de outros estudos sobre o tema, com predominância de pessoas com nível socioeconômico baixo e que tiveram o diagnóstico tardio. Com relação à dor e desconforto, 15,9% (com escore 15) afirmaram que este aspecto afeta de forma significativa sua vida social. No que diz respeito à mobilidade, 34,5% (escore 12) percebem-na afetada, mas não de forma expressiva. Em relação às atividades da vida diária, 20,4% (escore 14) apontando que as atividades da vida diária são pouco afetadas pela doença, sugerindo que este aspecto interfere pouco na qualidade de vida. No que se refere à dependência de medicamentos e tratamentos, 20,4% (escore 16) indicam uma grande dependência na sua vida diária; 54,7% encontra-se com a capacidade de trabalho afetada. **Conclusão:** As pessoas entrevistadas têm um baixo nível socioeconômico, comum a todos os usuários de ambulatório do SUS; chama atenção, entretanto, o baixo percentual de pessoas com renda individual, o que sugere dificuldades de ingresso e permanência no mercado de trabalho, ou mesmo em atividades informais. Os outros aspectos analisados não apresentam resultados significativos, indicando a possibilidade de serem estes pacientes diferenciados, pois já têm uma rotina de atendimento e tratamento. **Palavras-chave:** Doença Falciforme; Saúde; Qualidade de Vida.

### 113

#### Qualidade de vida de pessoas com anemia falciforme na Bahia

Carvalho ALO, Nascimento ER, Ferreira SL  
Escola de Enfermagem da UFBA – Salvador-BA, Brasil

O termo "Qualidade de Vida" (QV) tem sido mencionado com muita frequência nos últimos tempos, seja na linguagem cotidiana ou no contexto científico. Na área da saúde, o interesse por este tema é recente e decorre de mudanças demográficas caracterizadas pela longevidade e pelo crescimento econômico que impõem a adoção de novos paradigmas nas políticas públicas e práticas de saúde. Estudos com portadores(as) de doenças crônicas têm demonstrado que o comprometimento dos aspectos físicos e mentais interferem diretamente nas atividades da vida diária, na vida social e de relacionamentos, afetando a QV desses indivíduos. Por sua vez, a QV de pessoas com anemia falciforme está relacionada, dentre outros, a fatores socioeconômicos,

estágios da doença e a aspectos individuais, destacando-se o sexo e a idade. Nesse sentido, o objetivo deste estudo é avaliar a QV de pessoas com anemia falciforme a partir da sua percepção e o grau de satisfação com sua vida e saúde, bem como outras questões específicas como: o aspecto físico, psicológico, nível de independência, relações sociais, ambiente e espiritualidade/ religião/ crença. **Método:** Trata-se de um estudo com abordagem quantitativa, cuja amostra foi constituída por mulheres e homens, acima de 18 anos de idade, que tinham anemia falciforme e eram acompanhada(o)s por unidades de referência do estado da Bahia. Trata-se de recorte da pesquisa intitulada "Qualidade de vida e qualidade da atenção em saúde: implicações para morbimortalidade dos portadores de doença falciforme". O projeto atende aos aspectos éticos da resolução 196/96. Os dados foram coletados através do WHOQOL-100, utilizando-se o SPSS versão 15,0 para a sintaxe. Foi realizada análise estatística descritiva dos dados. Posteriormente, foram calculados os valores que indicam os escores médios da percepção da QV e os escores médios dos aspectos relacionados à QV. Dentre os resultados identificou-se que a percepção sobre a QV obteve escore médio de 12,35 (DP= 3,22), aspecto físico com 11,35 (DP= 2,80), psicológico com 13,60 (DP= 2,49), nível de independência com 12,21 (DP= 3,03), relações sociais com 13,83 (DP= 2,65), ambiente com 11,38 (DP= 1,89) e espiritualidade/ religião e crenças com 15,00 (DP= 3,31). **Conclusões:** São muitos os fatores que interferem na QV das pessoas, tais como: bem estar físico, funcional, emocional e bem-estar mental, outros elementos também interferem, como trabalho, amigos e outras circunstâncias de vida. Este estudo aponta para fatores relacionados com ambiente que interferem na QV dos entrevistados, além de demonstrarem que, pelo fato de estarem sendo acompanhadas pelo serviço de referência, essas pessoas estão apresentando satisfação com sua situação de saúde. O projeto contou com o apoio financeiro do CNPq/Decit/MS.

**Palavras-chave:** Anemia Falciforme; Qualidade de Vida; Saúde.

### 114

#### Hemoglobinopatias na Triage Neonatal do Espírito Santo

Bravin CA, Correia SM, Pereira A, Passamani E, Fardin S, Goulart S, Wanderley HY, Cintra TS  
Apae Vitória (Serviço de Referência em Triage Neonatal do Espírito Santo) – Brasil

**Introdução:** O Programa Estadual de Triage Neonatal no Espírito Santo (PETN/ES), iniciado em 1992, atualmente realiza a pesquisa para fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito, hemoglobinopatias e fibrose cística, fase III do Programa Nacional de Triage Neonatal. As hemoglobinopatias são alterações genéticas distribuídas em toda população; o diagnóstico precoce possibilita a melhoria na qualidade de vida dos doentes através da implementação de medidas profiláticas e condutas terapêuticas adequadas. **Objetivo:** Conhecer a incidência e prevalência das hemoglobinopatias identificadas no PETN/ES no período de janeiro/2002 a dezembro/2008. **Método:** Foram analisadas 331.273 amostras de sangue coletadas em papel filtro S&S903, utilizando as metodologias de cromatografia líquida de alta resolução (HPLC) pelo sistema Variant (Bio Rad) e a focalização isoelétrica (Perkinelmer). As amostras que apresentaram hemoglobinas variantes foram confirmadas através das duas metodologias. **Resultados:** A presença de hemoglobina normal correspondeu a 95,6% (316.963). Foram encontrados 14.310 (4,4%) heterozigotos para hemoglobinopatias, sendo 10.872 para HbFAS (3,3%), 3.210 para HbFAC (0,96%), 156 para HbFAD, 72 para HbFAV (hemoglobinas não identificadas na triagem). Entre os homozigotos foram encontrados 123 portadores de anemia falciforme.

forme, 52 portadores de doença falciforme e 13 portadores de outras hemoglobinopatias (HbFC e HbFCD). **Conclusão:** Os resultados obtidos identificaram uma predominância de portadores de traços de hemoglobinas S e C, e uma incidência de 1/1.892 da doença falciforme. Estes resultados demonstram a importância da triagem neonatal e do diagnóstico precoce da doença para implementação de ações preventivas visando melhorar a qualidade de vida dos pacientes. O aconselhamento genético para os portadores de hemoglobinopatias proporciona às famílias um melhor entendimento da doença, o risco de recorrência, permitindo aos pais a tomada de decisões conscientes e seguras na escolha reprodutiva, assim como melhor adesão ao tratamento.

*Palavras-chave:* Doença Falciforme; Triagem neonatal.

### 115

#### **A importância da descentralização e municipalização da assistência às pessoas com doença falciforme no estado de Pernambuco**

Carvalho QGS, Andrade VR, Rodrigues LV  
*Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope) – Recife-PE, Brasil*

**Introdução:** O princípio da descentralização político-administrativa da saúde foi definido pela Constituição de 1988, preconizando a autonomia dos municípios e a localização dos serviços de saúde na esfera municipal próximos dos cidadãos e de seus problemas de saúde. Isto para possibilitar que os municípios assumam a gestão da saúde em seus territórios de acordo com as necessidades e características de suas populações. Políticas públicas dirigidas à doença falciforme (DF) devem obedecer a esse princípio, com o acompanhamento integral a partir de sua identificação (triagem neonatal). No Brasil, estima-se a ocorrência de 3.500 casos novos ao ano, havendo assim entre 25.000 a 30.000 indivíduos com DF. Tais dados inserem as DFs como um problema de saúde pública que merece a elaboração de programas de saúde direcionados. **Objetivo:** Identificar a procedência e distribuição regional de pessoas com DF cadastradas no Hospital de Hematologia da Fundação Hemope. **Material e Método:** Estudo retrospectivo descritivo de natureza quantitativa, baseado em dados obtidos pelo sistema de cadastro e acompanhamento do Hospital, denominado "Sistema VIDA". **Resultados:** No banco de dados VIDA estão cadastrados 1.176 pacientes. Destes, 20,4% não possuem registro da cidade de procedência, 39,5% são dos municípios das mesorregiões: São Francisco, Agreste e Mata Pernambucana. A mesorregião Metropolitana do Recife representou 30,4% da amostra e 9,7% foram procedentes de outros estados, destacando o município de Japaratinga, cidade litorânea do estado de Alagoas, que perfaz 9,4% dos 9,7% encontrados. **Conclusão:** Considerando que o Hospital de Hematologia localiza-se no Recife e que apenas 30% do universo das pessoas com DF têm domicílio nessa área metropolitana, os dados demonstram a importância do processo de descentralização da assistência hematológica no estado de Pernambuco, visando atender à maior demanda que procede de municípios do interior. Obedecendo ainda à lógica do SUS, indivíduos procedentes de outros estados devem ser notificados e referenciados, na medida do possível, para seus estados de origem. Observa-se a necessidade imperiosa do completo preenchimento dos dados cadastrais no sistema VIDA, bem como da sistemática atualização dessa informação. Os princípios de descentralização e municipalização do SUS prevêem a garantia do acesso universal da população aos serviços de saúde. Tal garantia somente será possível com a implantação de uma rede assistencial descentralizada que utilize a base epidemiológica do estado e que seja organizada para atender, de forma hierarquizada, de acordo

com suas competências adequadas à complexidade, a fim de garantir atenção integral às pessoas com DF, proporcionando longevidade com qualidade de vida.

*Palavras-chave:* Doença Falciforme; Descentralização; Municipalização.

### 116

#### **Perfil epidemiológico de pessoas com anemia falciforme acometidos de úlcera de perna, cadastrados no Hemope, residentes na região metropolitana – Recife/PE**

Andrade VR, Carvalho QGS, Rodrigues LV  
*Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope) – Recife-PE, Brasil*

**Introdução:** A anemia falciforme (AF) é uma doença causada por anormalidade na hemoglobina. As hemácias falcizadas são mais rígidas, de difícil circulação, ocasionando microinfartos. A vaso-oclusão causa hipóxia tecidual e hemólise, fatores de risco para o aparecimento das complicações da doença. As úlceras de perna acometem de 8% a 10% dos pacientes, podendo ser superior naqueles residentes em regiões tropicais. Caracterizam-se como pequenas lesões e ocorrem geralmente no terço inferior da perna e ao redor do maléolo medial e lateral. Surgem após a primeira década de vida e na fase da adolescência. O tratamento é preventivo e curativo, baseado em cuidados locais e repouso, a cicatrização é lenta e a recidiva é frequente. São limitantes e comprometem a autoimagem/estima, influenciando na qualidade de vida. **Objetivo:** Caracterizar o perfil epidemiológico dos pacientes acometidos por úlcera de perna procedentes da região metropolitana de Recife. **Material e Método:** Estudo transversal, de abordagem quantitativa, através de levantamento de dados em 207 prontuários de pacientes cadastrados na instituição. Amostra: indivíduos com idade a partir de 12 anos, procedentes das cidades da zona metropolitana do Recife. Foram avaliadas: idade, sexo, faixa etária, procedência e uni ou bilateralidade das úlceras. **Resultados:** Dos 207, 16,9% (35), apresentaram úlceras maleolares. Destes, 48,6% são do sexo masculino e 51,4% do sexo feminino. 65,7% são de úlceras maleolares unilaterais e 34,3% são bilaterais (maléolos direito e esquerdo). Apresentam-se com maior frequência em pacientes adultos jovens (21 a 40 anos) representando 65,7% da amostra. Os municípios com maior representatividade foram em ordem decrescente: Recife (25,7%), Cabo de Santo Agostinho (14,3%) e Olinda (11,4%), seguidos de Camaragibe, Ipojuca, Paulista com 8,6% cada; Igarassu, Jaboatão dos Guararapes e Moreno com 5,7% cada; Abreu e Lima e São Lourenço da Mata com 2,08% cada. **Conclusão:** Os dados obtidos foram concordantes com a literatura no que diz respeito à faixa etária incidente. Quanto ao sexo, prevaleceu o feminino, diferentemente dos relatos bibliográficos. Visto a maioria dos pacientes serem residentes de municípios próximos da capital, nota-se a relevância da elaboração de protocolo de tratamento de feridas, considerando-se a especificidade da patologia, e a realização de um trabalho em conjunto com a assistência básica para o tratamento e acompanhamento desses pacientes.

*Palavras-chave:* Anemia Falciforme; Úlcera; Perfil Epidemiológico.

### 117

#### **Perfil sociodemográfico das crianças atendidas na triagem neonatal para doença falciforme no Hospital Hemope de janeiro 2002 a junho 2009**

Rodrigues LV, Guimarães TMR, Carvalho QGS, Andrade VR.  
*Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope) – Recife-PE, Brasil*

**Introdução:** A anemia falciforme (HbSS) é a doença mais comum dentre as hemoglobinopatias. Diversos estudos evidenciaram que a população acometida pela doença apresenta baixa escolaridade, condições socioeconômicas desfavoráveis e dificuldade de acesso aos serviços de saúde. O diagnóstico precoce através da triagem neonatal (TN) é fundamental porque permite o acompanhamento da criança, reduzindo significativamente a mortalidade e morbidade nos primeiros cinco anos de vida. **Objetivos:** Descrever o perfil sociodemográfico de crianças portadoras de anemia falciforme atendidas na triagem neonatal do Hospital Hemope. **Material e Método:** Estudo descritivo tipo série de casos com corte transversal no período de janeiro de 2002 a junho de 2009. O universo da amostra era composto por 260 crianças com idades de 0 a 5 anos oriundas do programa de triagem neonatal. Aleatoriamente, por sorteio, foram coletados dados de 52 prontuários. As variáveis estudadas foram: sexo, cor da pele declarada (cf. IBGE), escolaridade dos genitores, renda familiar e condições de moradia. **Resultados:** Dentre as 52 crianças analisadas, 29 (55,8%) eram do sexo masculino; 26 (50%) declararam ter cor parda e 13, cor preta (25%). Quanto à escolaridade dos genitores, 15 (28,8%) mães tinham de 1 a 3, e oito (15,4%) até 8 anos de estudo. Dezesete pais (32,7%) tinham de 1 a 3 e dez (19,2%) tinham de 4 a 7 anos de estudo. Verificamos que a maioria 36 (69,2%) das famílias tem renda mensal menor que um salário mínimo; 46 (88,5%) moravam em casa de alvenaria; 40 (77%) tinham serviço de abastecimento de água por rede geral e 37 (71,1%) rede coletora de esgoto. **Conclusão:** Na doença falciforme, como nas demais, fatores sociais associam-se aos biológicos, muitas vezes contribuindo para seu agravamento. Portanto, análises das famílias que têm crianças com doença falciforme devem abordar não só a doença, mas também condições de vida, moradia, aspectos culturais e escolaridade, de forma a facilitar a abordagem para o cuidado da criança pela família. Além disso, alertá-las quanto aos seus direitos sociais, no intuito de reduzir morbidades e de contribuir para a redução da mortalidade de crianças com doença falciforme.

*Palavras-chave:* Anemia Falciforme; Triagem Neonatal.

## 118

### Prevalência do traço falciforme em doadores de sangue da cidade de Mossoró-RN

Maia UM, Silva HHA, Batista DCA, Bezerra CM, Pereira WO, Fernandes TAAM

*Universidade do Estado do Rio Grande do Norte – RN, Brasil*

**Objetivos:** Determinar a prevalência de portadores do traço falciforme nos doadores de sangue da cidade de Mossoró-RN. **Método:** Foram analisadas amostras de 246 indivíduos (194 homens e 52 mulheres; 94 brancos e 152 não brancos), idades variando de 18 a 64 anos (média de 32 anos), que voluntariamente se dirigiram ao Hemocentro de Mossoró-RN para realização do procedimento de doação de sangue, e aceitaram participar da pesquisa e responder a um questionário sociodemográfico. De cada doador foram coletados cerca de 5 mL de sangue periférico, aproveitando a mesma punção venosa da doação de sangue, e, posteriormente, foi determinado o perfil hemoglobínico através de eletroforese de hemoglobina em pH alcalino. As amostras que apresentaram perfil eletroforético compatível com o da hemoglobina S (HbS) foram submetidos à confirmação da presença de HbS através do teste de solubilidade. **Resultados:** Foram diagnosticados quatro (1,6%) portadores do traço falciforme e dois casos (0,8%) de portadores da HbC, não se observando diferenças significativas de prevalência entre as etnias autodeclaradas ou entre os sexos. **Conclusões:** A prevalência do traço falciforme foi semelhante ao já descrito para a população

de Natal e bem inferior ao descrito para a população de Salvador e outras regiões do país. Este achado parece refletir as diferenças na composição étnica destas diferentes populações.

*Apoio financeiro:* Universidade do Estado do Rio Grande do Norte  
*Palavras-chave:* Traço Falciforme; Hemoglobinopatias; Doadores.

## 119

### Educação à distância como ferramenta para divulgação de condutas de um projeto para gestantes com doença falciforme em Minas Gerais

Januário MC, Cabral SM, Resende LM, Nery LEAO, Coutinho MP, Januário JN

*Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico-Nupad/FM/UFMG – Belo Horizonte-MG, Brasil*

**Introdução:** O Projeto Aninha – Organização e capacitação dos cuidadores de Gestantes com Doença Falciforme (DF) – coordenado pelo Cehmob, tem como objetivos: padronizar condutas para redução da morbimortalidade fetomaternas em gestantes com DF; divulgar os conhecimentos adquiridos com a assistência multiprofissional das gestantes para profissionais de MG; acolher as gestantes proporcionando a elas o tratamento médico e acompanhamento psicossocial durante o pré-natal; pesquisa: estudos retrospectivo e prospectivo de resultados maternos e perinatais. **Objetivo:** Criação de núcleos do Projeto Aninha em municípios de MG que tenham serviço de pré-natal de alto risco e de hematologia oferecidos pelo SUS e divulgação de condutas. **Metodologia:** Foi elaborado um manual de condutas construído a partir da experiência adquirida no atendimento de 40 gestantes. Como o público alvo destas informações era grande e geograficamente disperso, optou-se por realizar um seminário virtual para divulgá-las, inclusive com palestras dos especialistas envolvidos. Foi realizado um treinamento em Belo Horizonte e transmitido via internet, propiciando uma considerável economia de recursos (tempo, despesas de deslocamentos, entre outros). A ferramenta utilizada para o *webcasting* – transmissão via internet – possibilitou, além da publicação do áudio e vídeo dos palestrantes, *slides* sobre o tema e a participação ativa do público virtual enviando comentários e questões que foram respondidas ao vivo pelos próprios especialistas. O espaço reservado para manifestações do público virtual (*chat*) mostrou uma intensa participação de obstetras, hematologistas e outros profissionais de saúde importantes para o acompanhamento do pré-natal. Após o seminário, o *chat* foi analisado, as perguntas não respondidas durante o evento foram respondidas eletronicamente para cada participante. Foram realizados contatos telefônicos e por e-mail para profissionais dos municípios que têm condição de estabelecer um núcleo do projeto Aninha e também para gestores, ou seja, hematologistas dos hemocentros e obstetras de instituições públicas, incluindo os Centros Viva Vida da SES-MG. Os profissionais farão sua proposta de trabalho e o Projeto Aninha se disponibilizou a prestar assistência à distância, inclusive através do seu *Call Center*. **Resultados:** Número de pontos que acessaram o evento: 131; Número de pessoas treinadas virtualmente: 254. Existe a proposta de criação de núcleos nos municípios de Juiz de Fora, Governador Valadares, Patos de Minas e Montes Claros. **Conclusão:** O seminário eletrônico cumpriu seu papel não apenas na divulgação das experiências e condutas do grupo de profissionais do Projeto Aninha como também, através do seu *chat*, propiciou o encontro de profissionais interessados em acompanhar gestantes com DF para fazerem o papel de multiplicadores das ações do referido Projeto.

*Palavras-chave:* Educação à Distância; Doença Falciforme; Gestantes.

120

### Processo de trabalho da rede assistencial do SUS na atenção integral à pessoa com doença falciforme – relato de caso

Carvalho VS, Rust CM, Xavier IM, Alves MRA, Castro IS, Romanini MV, Silva VA, Fernandes APPC, Oliveira MF, Januario JN  
*Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico-Nupad/MF/UFMG – Belo Horizonte-MG, Brasil*

**Introdução:** O serviço social do Programa Estadual de Triagem Neonatal de Minas Gerais – PETN/MG atua na busca ativa e acompanhamento dos pacientes e seus familiares. Identifica riscos, vulnerabilidades e dificuldades da vida cotidiana. **Objetivo:** Descrever o processo de trabalho desenvolvido pelo Serviço de Referência em Triagem Neonatal (Nupad/FM/UFMG) e pela atenção primária visando à atenção integral à pessoa com DF. **Descrição:** K.K.R.G, sexo masculino, 6 anos, triado com DF pelo PETNMG, iniciou tratamento no 25º dia de vida. No período de maio de 2006 a março de 2009, a criança evoluiu com sete crises álgicas, sendo necessárias internações. Em maio de 2006, o paciente teve um acidente vascular cerebral (AVC), que ocasionou paralisia facial e discreto déficit motor à esquerda. Em fevereiro de 2009 houve novo episódio de AVC, que evoluiu com comprometimento motor dos membros superiores e inferiores, da fala, audição e deglutição, sendo necessário o uso de sonda nasogástrica e cadeira de rodas. A família estava em um abrigo, os cuidadores desempregados e sem documentação pessoal e os irmãos, de 4 anos (com DF) e de 5 meses e não frequentavam instituição educacional. **Acompanhamento:** A situação da família foi identificada através da contrarreferência do serviço de urgência que atendeu a criança em um dos episódios de crise álgica. Foram realizados encaminhamentos diversos visando estabelecimento de vínculos, adesão ao tratamento e abordagem dos problemas sociais. Após o segundo AVC, a mãe realizou contato com o serviço social/Nupad que acionou a rede assistencial do SUS. **Resultados:** Após encaminhamentos para resolução das principais demandas sociais e assistenciais, atendimentos por equipe multidisciplinar (fisioterapia, pediatria, serviço social, psicologia, nutrição, fonoaudiologia, neurologia e outros) e visitas domiciliares da equipe de saúde da família para orientações diversas, os cuidadores foram inseridos no mercado de trabalho, regularizaram a documentação da família, mudaram para moradia adequada, estreitaram os vínculos com a equipe de saúde do hemocentro e da unidade básica de saúde (UBS). Em resposta ao tratamento, o paciente apresentou boa evolução clínica. Doações diversas auxiliaram para melhor estruturação no âmbito familiar. Os irmãos mais novos foram encaminhados para a escola e foram vinculados à UBS. A família foi capacitada a atuar de forma adequada, conhecendo e utilizando melhor as estruturas do SUS. **Conclusão:** O paciente continua em acompanhamento multiprofissional. A família recebeu atendimento adequado da rede integrada de saúde e da assistência social e foram perceptíveis as evoluções no núcleo familiar. Os cuidadores foram orientados quanto ao cuidado dos filhos com DF e compreenderam sua responsabilidade no tratamento das crianças. A integralidade das ações de saúde foi construída por meio da compreensão e do compromisso dos profissionais do SUS envolvidos no atendimento desta criança. **Palavras-chave:** Doença Falciforme; Atenção Integral; Multiprofissional.

121

### Doença falciforme na macrorregião de Araçatuba, Barretos e São José do Rio Preto – sete anos de triagem neonatal

Carbone Filho F, Batista LE, Escuder MML, Belini Junior E, Silva DGH, Carrocini GC, Bonini-Domingos CR, Venancio LPR, Silva MIA, Torres LS, Ribeiro IC, Montineri JM, Zamaro PJA, Silva TL, Domingos ACB, Chessa AF  
*Universidade Estadual de São Paulo – Unesp/Ibilce – SP, Brasil*

**Objetivos:** Com o intuito de conhecer o perfil de portadores de doença falciforme, identificados pela triagem neonatal no período de 2001 a 2007, foi realizado um censo na macrorregião de Araçatuba, Barretos e São José do Rio Preto, SP. **Resultados:** Foram informados pelos serviços de referência na área de abrangência, 76 casos com doenças falciformes. Após o cruzamento de informações e confirmações com as Secretarias Municipais de Saúde, foram identificados 74 casos. Desse total, três foram a óbito em decorrência da doença. Dos entrevistados, 15,6% se autodeclararam pretos, 46,7% pardos e 37,8% brancos. 73% deles realizaram o teste de triagem em até dez dias após o nascimento e na maternidade em que nasceram. 60,0% receberam o resultado dos testes iniciais por telefone ou carta. Recebem auxílio do governo 60,0% dos casos entrevistados e 60,0% fazem uso do SUS. No entanto, 78,0% recebem tratamento em outros serviços indicados pelos serviços de referência em triagem, com 62,0% utilizando veículo dos municípios para o deslocamento. Quanto à orientação e exames em familiares, 80,0% deles os receberam. **Conclusões:** Com os dados obtidos foi possível traçar o perfil da doença falciforme nessa região e propor estratégias de ação visando um programa integrado de atendimento e orientação vinculado aos Hemocentros.

**Auxílio:** Opas, SES, Unesp.

**Palavras-chave:** Perfil Epidemiológico; Hemoglobina S.

122

### Nurses involvement in health care maintenance of sickle cell disease children in Sub-Saharan Africa setting: iron deficiency prevention/treatment

Gangbo AN, Quenum-Hountondji B, Deguenon C, Adjou R, Dothouon S, Rahimy MC  
*University of Abomey Calavi, Republic of Benin*

**Background:** Knowledgeable care-providers are pivotal to the success of the patients' health care maintenance program, especially in settings where patients have not benefited from advances in the management of sickle cell disease (SCD). **Aim:** To determine whether training of the nurses in checking simple red blood cells' (RBC) indices on the complete blood count (CBC) results may help preventing/treating iron deficiency (ID) in SCD children in Sub-Saharan Africa setting where this micronutrient deficiency is prevalent, but laboratory diagnosis facilities limited. **Methods:** Nurses, part of the team of a comprehensive SCD clinical care program (CCCP) are trained to check on the CBC results, the values of mean cell hemoglobin (MCH), a potential RBC index of ID, during follow-up of infants with SCD. Mothers of those with MCH values below the predefined cut off level were interviewed on adherence and observance of the routinely prescribed iron supplementations as part of the CCCP, and then were motivated to give their children an additional two-month iron supplementation. **Results:** During a period of 15 months, 696 children (510 SS and 180 SC) among a cohort of 1950, presented with MCH values below the predefined cut off level.

On interview it was realized that overall, the routinely prescribed iron supplementations were not given adequately to those children. After motivation for compliance and additional two-month supplementation, a significant increase of the MCH values was observed in 81% (564/696) of them. Among the 132 who showed no raise, 74.2% (98) improved with other two-month additional supplementation. This increase was associated with increase of hemoglobin levels. A reduction of the frequency of acute events was noted following this increase of MCH values and hemoglobin levels. **Conclusion:** These results suggest that infants with SCD may suffer ID which might worsen the disease clinical features and that providing care-providers with simple screening indicators may help preventing/treating this micronutrient deficiency which is known to impact negatively on child development.

**Key words:** Nurses; Sick Cell Disease; Iron Deficiency; Infant.

## 123

### Prevalência da talassemia alfa+ (deleção $-\alpha 3.7$ ) em portadores de hemoglobina S

Medeiros TMD, Bezerra CM, Cabral CHK, Barbosa MV, Silveira ZML, Serafim ESS, Sonati MF, Meissner RV  
Universidade Federal do Rio Grande do Norte – RN, Brasil

**Objetivo:** Avaliar a prevalência da talassemia alfa+ (deleção  $-\alpha 3.7$ ) em indivíduos homocigotos e heterocigotos para o gene da hemoglobina S. **Método:** Foram analisadas 108 amostras de pacientes não aparentados, sendo 56 pacientes portadores de anemia falciforme, 09 com doença SC e 43 com traço falciforme. As amostras de sangue periférico foram obtidas por punção venosa e distribuídas em tubos estéreis contendo EDTA. Foram realizados os seguintes exames laboratoriais: hemograma, eletroforese de hemoglobina em pH alcalino, dosagem de Hb A2 por eletroforese em acetato de celulose seguida de eluição, dosagem de Hb Fetal por desnaturação alcalina, teste de solubilidade e eletroforese de hemoglobina em pH ácido, quando necessário. O DNA foi extraído através do *kit blood genomic Prep Mini Spin* (GE Healthcare, USA) e a investigação da talassemia alfa+ (deleção alfa 3.7) foi realizada através de PCR de acordo com o protocolo de Dodé *et al.*, 1993. **Resultados:** Das 43 amostras com traço falciforme analisadas, 08 apresentaram a deleção  $-\alpha 3.7$ , sendo 03 homocigotas ( $-\alpha 3.7/-\alpha 3.7$ ) e 05 heterocigotas ( $-\alpha 3.7/\alpha\alpha$ ), o que representa um percentual de 18,6% para a presença da deleção  $-\alpha 3.7$  entre estes indivíduos. Entre as 65 amostras de pacientes com doença falciforme (anemia falciforme e doença SC), 15,4% eram heterocigotas ( $-\alpha 3.7/\alpha\alpha$ ). A prevalência da deleção  $-\alpha 3.7$  tanto nos pacientes com doença falciforme quanto nos portadores de traço falciforme foi inferior à dos estudos realizados em São Paulo (Costa *et al.*, 1989; Figueiredo *et al.*, 1996), Salvador (Adorno *et al.*, 2005) e Pernambuco (Bezerra *et al.*, 2007). Essas diferenças são provavelmente devido à diversidade étnica existente nas regiões do Brasil decorrente da miscigenação ocorrida durante o período de colonização. **Conclusão:** A coexistência da deleção  $-\alpha 3.7$  em indivíduos com traço falciforme e com doença falciforme em nossa população desperta a atenção para posterior investigação da influência da talassemia alfa no fenótipo clínico, principalmente daqueles com anemia falciforme.

**Suporte financeiro:** CNPq (Edital MCT-CNPq/MS-SCTIE-Decit-Nº 26/2006).

**Palavras-chave:** Doença Falciforme; Talassemia Alfa.

## 124

### Hemoglobinas com perfil S e C em doadores de sangue do Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado do Piauí

Soares LF, Vieira JFPN, Lima MAR, Veloso RP, Bonini-Domingos CR  
Universidade Federal do Piauí – PI, Brasil

A hemoglobina S é formada por uma mutação na posição 6 do gene da beta globina, ocorrendo a troca do ácido glutâmico por uma valina, enquanto a hemoglobina C forma-se devido à mutação na posição 6 do gene da cadeia beta globínica, ocorrendo a troca do ácido glutâmico por uma lisina. Já foram catalogadas perto de 1.200 mutações nos genes das cadeias globínicas, entretanto as mais frequentes e com importância clínica significativas são as variantes estruturais para hemoglobinas S e C. **Objetivos:** Na presente pesquisa objetivou-se a triagem por eletroforese em meio alcalino, com posterior confirmação por eletroforese em meio ácido e biologia molecular, das hemoglobinas S e C em heterocigose, encontradas em 1.000 doadores voluntários de sangue do Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado do Piauí (Hemopi), no período de outubro de 2007 a abril de 2008. **Método:** Utilizou-se a triagem por eletroforese em meio alcalino, posteriormente realizou-se a confirmação por eletroforese em meio ácido e reação em cadeia de polimerase (PCR) alelo específico. **Resultados:** As amostras triadas por eletroforese e submetidas à biologia molecular confirmaram as hemoglobinas compatíveis com S e C. Em 1.000 amostras analisadas, 3,9% apresentaram o traço falciforme, sendo 3,4% na forma AS e 0,5% na forma AC, confirmando uma variação de 2% da prevalência média de portadores do traço falciforme no Brasil. **Conclusões:** A confirmação do perfil das hemoglobinas S e C, em heterocigose nos doadores do Hemopi é importante fator na diferenciação das hemoglobinas de perfil similar em eletroforese em meio alcalino, uma necessidade nos protocolos de estudo das hemoglobinopatias.

**Apoio financeiro:** Governo do Piauí/Sesapi; Ministério da Saúde/UFPI.

**Palavras-chave:** Hemoglobinopatias; Anemia Falciforme; Doença Falciforme; Saúde Pública.

## 125

### Triagem expandida e orientação genética de portadores de anemias hereditárias

Silva DGH, Belini Júnior E, Oliveira GMG, Bonini-Domingos CR, Almeida EA  
Universidade Estadual de São Paulo – Unesp/Ibilce-SP, Brasil

Mundialmente, as hemoglobinopatias são as doenças monogênicas mais comuns resultantes de mutações que afetam genes reguladores, causando as talassemias, ou genes estruturais originando as hemoglobinas variantes. No Brasil, as doenças da hemoglobina constituem importante problema de saúde pública devido à sua alta frequência populacional. No Laboratório de Genética Médica da UFMS/Campus de Três Lagoas, essas afecções foram investigadas, de agosto de 2005 a junho de 2008. **Objetivos:** (1) estimar a prevalência de portadores de hemoglobinopatias em Três Lagoas (MS) através de metodologia laboratorial disponível; (2) realizar a triagem expandida a partir de casos-índice; (3) evidenciar a importância do aconselhamento genético educacional; (4) avaliar a qualidade desse serviço oferecido pela rede pública de saúde e (5) promover melhoria na qualidade de vida dos participantes através de orientação genética. **Métodos:** Baseados em análise da morfologia eritrocitária, resistência global osmótica, solubilidade Sickledex e eletroforese em gel de

poliacrilamida. **Casuística:** Diferentes subpopulações e familiares de neonatos triados no Programa Nacional de Triagem Neonatal. Os portadores de hemoglobinopatias e seus familiares foram convidados a participar de uma triagem familiar e receberam atendimento em visitas domiciliares, sendo feitos esclarecimentos de caráter genético e clínico. **Resultados:** Na amostra total, detectou-se uma frequência de 15,0% de portadores de hemoglobinopatias: 68 (8,41%) foram portadores de Hb AS, 15 (1,85%) de Hb AC, dois (0,25%) de Hb AD, quatro (0,5%) de Hb Lepore, trinta (3,65%) de traços beta-talassêmicos, um (0,17%) de Hb S/beta talassêmico e um (0,17%) de Hb SC. Dentre os 22 núcleos familiares investigados, vinte receberam orientações genéticas fornecidas pela equipe do Laboratório de Genética Médica; destes, 15 (75%) tinham conhecimento da existência de uma "doença genética" em sua família, mas apenas três núcleos (15%), realmente, sabiam expressar de forma inteligível as alterações de que são portadores; os dois núcleos restantes (10%) sequer tinham conhecimento de sua condição genética. **Conclusões:** Os resultados evidenciaram a importância do aconselhamento genético educacional adequado, atualmente restrito a pouquíssimos centros em nosso país, e a péssima qualidade dessa forma de serviço oferecido pela rede pública de saúde.

Apoio: UFMS, CNPq

Palavras-chave: Hemoglobinopatias; Aconselhamento Genético.

## 126

### Iron metabolism study among 61 homozygous sickle cell patients regularly followed in Campus Teaching Hospital of Lomé

Kueviakoe IM, Feteke L, Yobouet CD, Amavi T, Segbena AY  
CHU – Campus of Lomé, Togo

**Objective:** To study the iron metabolism among homozygous sickle cell disease patients regularly followed without particular clinical signs of iron deficiency. **Method:** It was a cross-sectional study from January to June 2008 concerning 61 homozygous sickle cell disease patients (35 men and 26 women) regularly followed in the Campus Teaching Hospital of Lomé. Following parameters were analyzed on a sample of blood from each patient: serum iron, the total iron binding capacity of siderophilin (TIBC), the coefficient of saturation (CS) and the serum ferritin. **Results:** The average age of the patients was 18.41±7.63 years (furthest 7 and 37 years). The average serum iron was 114.94±43.92 µg/dl (furthest 32.5 and 262.5). The average CTFS was 492±156.02 µg/dl (furthest 298.5 and 1059). Average CS was 25±11 % and the average ferritin of 171.98±224.25 µg/dl (normal values: 30-300µg/dl for men and 10-200µg/for women). Serum iron was low among 2 patients, the CTFS raised among 3 patients, low ferritin among 6 patients. All patients with low ferritin have not low serum iron. But there is a significant positive correlation between low ferritin and low serum iron (p=0,043). **Conclusion:** The iron deficiency really exists among homozygous sickle cell disease patients but it will always be necessary to show this deficiency before any martial treatment to avoid others disorders. The essential test for the diagnosis of iron deficiency remains the measure of serum ferritin. **Key words:** Ferritin; Sickle Cell Disease.

## 127

### Hemoglobinopatias no sul do Brasil: resultados da triagem neonatal na rede de saúde pública

Wagner S, Castro S, Vargas P, Gonzalez T, Santin AP, Azevedo L, Zaleski C, Henderson S, Old J, Hutz MH  
Universidade Federal do Rio Grande do Sul e HMIPV – RS, Brasil

**Introdução:** Hemoglobinopatias são desordens genéticas da globina, resultantes da presença de hemoglobinas variantes e/ou talassemias, que apresentam manifestações clínicas variáveis, desde a morte na infância até uma ausência total de sintomas. Atualmente, mais de mil hemoglobinas variantes já foram descritas, sendo a hemoglobina S (Hb S) e a hemoglobina C (Hb C) as mais frequentes. Estudos realizados no Brasil mostram alta prevalência de heterozigotos para Hb S e Hb C. **Objetivo:** Avaliar a prevalência dos padrões hemoglobínicos de recém-nascidos triados pelo Serviço de Referência em Triagem Neonatal do estado do RS. **Método:** Amostras de sangue em papel filtro de 543.046 bebês foram coletadas entre janeiro de 2004 e dezembro de 2008 e analisadas por focalização isoeletrica e/ou HPLC. Quando necessário, uma amostra de sangue total foi solicitada para extração de DNA e realização de PCR e sequenciamento das cadeias alfa e beta da globina. **Resultados:** Dentre as amostras analisadas, 7.955 (1,46%) apresentaram padrão hemoglobínico alterado: 6.487 FAS, 1.025 FAC, 231 FAD, 44 FS, 10 FSC, 1 FSD, 8 FS/beta talassemia, o que representa 1:10.000 nascimentos portadores de síndromes falciformes (Hb FS + Hb FSC + Hb FSD + Hb FS/beta talassemia). Além destes, foram identificados 148 heterozigotos para variantes raras. Obteve-se amostra de material genético para análise de 52 dos 148 portadores de variantes raras. A partir do sequenciamento, foram observadas 23 variantes de cadeia alfa (3 Hb Woodville, 1 Hb Chad, 2 Hb Hasharon, 3 Hb G-Phil, 4 Hb G-Pest e 10 Hb Stanleyville) e 19 de cadeia beta (11 Hb E-Sakatoon, 1 Hb Osu-Christianborg, 1 Hb Richmond, 1 Hb O-Arab, 1 Hb J-Guantanamo, 1 Hb Shelby, 1 Hb Beckman, e 2 Hb Hope). Dentre estas hemoglobinas, 70% estão sendo identificadas pela primeira vez no Brasil. Os demais casos permanecem em investigação. **Conclusão:** A triagem neonatal permite o diagnóstico precoce das síndromes falciformes e a inclusão dos portadores em programas de prevenção e tratamento. O alto número de heterozigotos observados demonstra a necessidade de aconselhamento genético e investigação de membros da família. O diagnóstico correto das hemoglobinas variantes raras previne a aplicação de procedimentos e terapias equivocadas e ainda fornece material para o estudo de aspectos estruturais, funcionais e antropológicos. A variabilidade de perfis hemoglobínicos identificados nesta amostra reflete a heterogeneidade da população do sul do país e também pode fornecer dados sobre a composição étnica e grau de miscigenação.

Apoio financeiro: CNPq e Instituto do Milênio, Pronex, Fapergs.

Palavras-chave: Hemoglobinopatias; Triagem Neonatal; Hemoglobinas.

## 128

### Manifestações estomatológicas em portadores de anemia falciforme no norte do estado de Minas Gerais – Brasil

Mendes PHC, Oliveira MP, Martelli-Júnior H, Martelli DRB, Fonseca NG, Almeida LKY, Melo LA  
Universidade Estadual de Montes Claros (Unimontes) – Montes Claros-MG, Brasil

**Introdução:** A anemia falciforme é uma hemoglobinopatia de caráter genético e hereditário de alta prevalência no Brasil. O fenômeno de falcização dos eritrócitos, observado na anemia falciforme, resulta em quadros de vasocclusão e anemia hemolítica que comprometem vários tecidos e órgãos do organismo, inclusive a região estomatológica, gerando sinais e sintomas característicos da doença. **Objetivo:** Identificar a prevalência de manifestações estomatológicas em indivíduos portadores de anemia falciforme cadastrados e acompanhados pela Fundação Hemominas – Hemocentro Regional de Montes Claros. **Métodos:** Trata-se de um estudo epidemiológico do tipo transversal e descritivo, cuja popu-

lação foi constituída por 165 indivíduos. A pesquisa foi aprovada pelos Comitês de Ética em Pesquisa da Unimontes (Parecer 1024/08) e da Fundação Hemominas (Parecer 197/08). A coleta de dados envolveu a realização de exames físicos extra e intra-buciais e consulta ao prontuário médico do paciente. Após coleta de dados foi realizada análise estatística descritiva pelo programa SPSS versão 17.0. **Resultados:** Os resultados obtidos revelaram que a idade dos pacientes variou de 0 a 46 anos, sendo 43% dos indivíduos do gênero masculino e 57% do gênero feminino. Quanto à procedência, verificou-se que 78% dos participantes eram naturais de diversas cidades localizadas na região norte do estado de Minas Gerais e 12% de Montes Claros. Quanto à prevalência das manifestações estomatológicas, observou-se que 71,5% dos indivíduos apresentaram palidez da mucosa bucal; 23,6% má oclusão, caracterizada por protrusão do maxilar; 16,3% neuropatia do nervo mentoniano; 15,1% dor mandibular; 10,9% atraso na erupção dos dentes; 10,3%, opacidades intrínsecas dentárias e apenas 3% dos participantes apresentaram atrofia das papilas linguais. **Conclusão:** As manifestações bucais encontradas nos sujeitos da pesquisa não são patognomônicas da doença, mas podem sugerir ao cirurgião-dentista essa condição. Ressalta-se a importância deste profissional em conhecer as alterações estomatológicas que ocorrem nos pacientes portadores de anemia falciforme, a fim de não cometer enganos de diagnóstico e, posteriormente, na fase terapêutica. Acredita-se que os resultados gerados por este estudo fornecerão subsídios para a capacitação de cirurgiões-dentistas, no sentido de gerar conhecimentos que contribuam para a melhoria da sua prática clínica.

**Palavras-chave:** Epidemiologia; Estomatologia; Anemia Falciforme.

## 129

### Estudo das hemoglobinas variantes em gestantes de baixo e de alto risco e sua correlação com intercorrências obstétricas, em Fortaleza-Ceará

Barbosa MC, Dutro LLA, Fonseca JC, Arruda ABL, Souza IP, Machado RPG, Pinheiro LS, Mota ER, Gonçalves RP  
Universidade Federal do Ceará e Maternidade-Escola Assis Chateaubriand – Fortaleza-CE, Brasil

As hemoglobinas variantes são afecções hereditárias geneticamente determinadas, e que apresentam morbidade e mortalidade reportadas em todo o mundo. **Objetivo:** O objetivo deste estudo foi determinar a presença das hemoglobinas variantes em gestantes de baixo a alto risco, atendidas no Ambulatório de Pré-Natal da Maternidade-Escola Assis Chateaubriand, Fortaleza-Ceará, com o propósito de sinalizar a importância da sua abordagem frente a intercorrências obstétricas. **Método:** Foram colhidos 5mL de sangue venoso em tubo contendo o EDTA, como anticoagulante, e para cada amostra foram realizados hemograma e eletroforese de hemoglobina em pH alcalino. A cromatografia líquida de alta eficiência (HPLC) foi realizada nas amostras que apresentaram perfil eletroforético com hemoglobinas variantes. **Resultados:** Do total de 447 gestantes analisadas, oito (1,79%) apresentaram hemoglobinas variantes, sendo sete (1,6%) HbAS e uma (0,2%) HbAC. A análise das variáveis demonstrou que não houve correlação de perda fetal, natimortos e complicações no puerpério. **Conclusão:** Os resultados são condizentes com os achados da literatura; é importante, no entanto, alertar sobre a necessidade da investigação das hemoglobinas variantes na rotina de pré-natal.

**Palavras-chave:** Hemoglobinopatias; Gestantes; Pré-natal; Gravidez.

## 130

### Perfil dos pacientes falcêmicos atendidos em uma unidade de tratamento de doenças hematológicas de Alagoas

Lima AA, Gomes LR, Lipinski-Figueiredo E, Porciúncula CGG, Santos ESS, Fontes MIB, Monlleó IL  
Universidade Federal de Alagoas – Maceió-AL, Brasil

**Objetivos:** O objetivo do presente estudo foi conhecer o perfil dos pacientes com doença falciforme de uma unidade de tratamento de doenças hematológicas do estado de Alagoas. **Método:** Foram coletados dados genéticos, clínicos e socioeconômicos, retirados dos prontuários de 275 pacientes, durante o período de maio a outubro de 2008. Foram considerados apenas os pacientes que se utilizaram do serviço nos dois anos anteriores à coleta dos dados. **Resultados:** Quanto ao gênero, 52,7% dos pacientes eram do sexo masculino e 47,3% do feminino. 73,2% dos pacientes analisados possuíam até 25 anos de idade. 10,9% tiveram diagnóstico realizado antes dos 5 anos. Com relação à naturalidade, 48,7% dos pacientes eram naturais de Alagoas e 42,2% procedentes de Maceió. O genótipo mais frequente foi o SS com 62,2%. O exame mais utilizado para diagnóstico foi a eletroforese qualitativa em pH alcalino (61,5%), os medicamentos utilizados com maior frequência foram os analgésicos (62,2%) e "dor no corpo" foi a queixa mais frequente (45,8%). Dados sobre a renda familiar, o recebimento de benefício, o grau de escolaridade dos pacientes e de seus pais, os haplótipos, as vacinas recebidas e outras informações relevantes não puderam ser analisados devido à escassez de informações nos prontuários. **Conclusões:** O perfil encontrado para este grupo populacional com alta morbidade e a escassez de informações em seus prontuários médicos reforçam a necessidade do estabelecimento de rotinas a serem seguidas sistematicamente para que informações imprescindíveis possam ser disponibilizadas e utilizadas no estabelecimento de políticas de saúde que assegurem uma melhor qualidade e expectativa de vida dos pacientes e de seus familiares.

**Apoio:** Fapeal.

**Palavras-chave:** Falciforme; Anemia; Hemoglobinopatias; Doença.

## 131

### Situação do Programa Nacional de Triagem Neonatal no ano de 2007

Gomes LR, Lima AA, Lipinski-Figueiredo E, Porciúncula CGG, Santos ES, Fontes MIB, Monlleó IL  
Universidade Federal de Alagoas – Maceió-AL, Brasil

**Objetivos:** O presente estudo teve por objetivo conhecer a situação do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) durante o ano de 2007, com ênfase na fase II, na qual estão inseridas a doença falciforme e outras hemoglobinopatias. **Métodos:** Foram computadas as informações disponibilizadas pelo Ministério da Saúde, dados bibliográficos e comunicações pessoais) e analisados os seguintes parâmetros: tempo de implantação do PNTN, número de Serviços de Referência, quantidade de postos de coleta, número de casos positivos de hemoglobinopatias detectados, número de casos em acompanhamento. Estas informações levaram em consideração os estados e regiões do Brasil. **Resultados:** Os estados que se encontravam na fase II até o final de 2007 foram: Maranhão, Pernambuco, Bahia, Goiás, Mato Grosso do Sul, Espírito Santo, Rio de Janeiro, São Paulo, Minas Gerais, Rondônia, Acre, Rio Grande do Sul, Paraná e Santa Catarina. Entre os resultados encontrados, pode-se destacar que a Região Sudeste

apresentou o maior número de postos de coleta (4.295), a Região Sul apresentou a maior cobertura populacional (87,14%), a Região Sudeste identificou o maior número de casos de hemoglobinopatias (677) e teve o maior número de casos em acompanhamento em 2007. Neste mesmo ano, foram identificados pelo PNTN 1.140 casos positivos em todo o Brasil. **Conclusões:** A implantação do PNTN no Brasil representou um avanço significativo na saúde pública brasileira, porém, em 2007, decorridos quase oito anos, apenas 14 estados estavam na fase II, revelando alto grau de heterogeneidade em índices de atendimento, bem como grau de cobertura insatisfatório. Considerando a constituição étnica do povo brasileiro, a implantação e a consolidação do PNTN em todas as suas fases são de fundamental importância na totalidade dos estados brasileiros, especialmente na região Nordeste, onde existe um grande contingente de afro-descendentes.

*Apoio:* Fapeal.

*Palavras-chave:* Triagem Neonatal; Doença Falciforme; Hemoglobinopatias.

### 132

#### Dados preliminares da fase II do programa de triagem neonatal do SRTN do estado de Alagoas

Lipinski-Figueiredo E, Estelita SHO, Fontes MB, Gomes LR, Lima AA, Porciúncula CGG, Santos ES, Monlleó IL  
*Universidade Federal de Alagoas-AL, Brasil*

**Objetivos:** O presente estudo teve por objetivo avaliar dados referentes a cinco meses de implantação da fase II do Programa de Triagem Neonatal em Alagoas. **Método:** Foram analisados dados obtidos das fichas de triagem neonatal encaminhadas pelos postos de coleta dos municípios de Alagoas para o SRTN/AL (Casa do Pezinho – Maternidade-Escola Santa Mônica/Uncisal) no período de março a julho de 2009. Foram analisados dados das crianças que tiveram resultado positivo para as síndromes falciformes ou outras hemoglobinopatias. Foram computados dados sobre genótipo, sexo, data de nascimento, data da coleta e procedência. **Resultados:** Dos 19.946 RN triados, 622 apresentaram síndromes falciformes, sendo 11 genótipo SS (0,06%), 469 AS (2,35%), 2 SC (0,01 %) e 140 AC (0,70 %). A proporção sexual foi de 317 (50,96%) do sexo masculino, 229 (48,23%,) do sexo feminino e 5 (0,80%) não apresentaram esta informação. Com relação à procedência, 139 (22,35%) eram de Maceió e 483 (77,65%) do interior do estado. A idade na data da coleta variou de 1 a 268 dias, com média de 21 dias, sendo excluídos 13 recém-nascidos por não apresentarem esta informação. O percentual de cobertura do SRTN em Alagoas foi de 84,54%, estando em conformidade com a média nacional. **Conclusões:** Os valores detectados para as classes genotípicas estão abaixo do esperado, podendo sugerir resultados falsos negativos ou revelar mudanças nas frequências populacionais, necessitando novos estudos para confirmação. Os valores relativos à média de idade na data da coleta, além de variarem bastante, estão muito acima do preconizado pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal. Em Alagoas, o referido programa necessita ter sua infraestrutura continuamente aperfeiçoada, de maneira que permita o alcance de uma maior cobertura populacional, coleta e processamento eficazes e redução de falsos positivos e negativos, proporcionando desta forma a oferta de um serviço efetivo de atenção integral à saúde dos portadores de hemoglobinopatias e de seus familiares.

*Apoio:* Fapeal e Maternidade Escola Santa Mônica.

*Palavras-chave:* PNTN; Triagem Neonatal; Hemoglobinopatias.

### 133

#### Perfil dos portadores de anemia falciforme no norte de Minas Gerais – Brasil

Araújo MX, Oliveira MP, Aguiar PR, Martelli DRB, Martelli Júnior H  
*Unimontes, Montes Claros-MG, Brasil*

As hemoglobinopatias representam importantes alterações hereditárias, acometendo 7% da população mundial, sendo representadas na sua maioria pelas talassemias e doença falciforme. Essas se caracterizam pela presença da hemoglobina mutante S, e o termo anemia falciforme é resultante de sua forma homozigótica (SS). **Objetivo:** O estudo avaliou o perfil epidemiológico de pacientes com anemia falciforme no norte de Minas Gerais, visto que esta é a área geográfica que apresenta a maior incidência da doença no estado. **Método:** Realizou-se estudo retrospectivo, avaliando 481 prontuários de pacientes falcêmicos assistidos pela Fundação Hemominas – Regional Montes Claros, entre janeiro de 1993 e dezembro de 2007. Esta Unidade de Assistência é referência para o norte de Minas Gerais.

**Resultados:** Dos 460 prontuários incluídos e avaliados pelo estudo, 52% foram do gênero feminino e 48% do masculino, e 66,7% eram procedentes da zona urbana, os outros 33,3% da zona rural. Em relação à cor da pele, 81% dos pacientes eram feodermas, 11,5% leucoderma e 1,5% melanoderma, sendo que 6,1% não estavam registrados nos prontuários. De acordo com a faixa etária, a grande maioria dos falcêmicos concentravam-se entre 1 mês e 10 anos de idade (34,6%), seguido pelos pacientes entre 11 e 20 anos (29,3%). Observou-se também que 65,2% desses pacientes não apresentavam nenhum membro familiar afetado pela doença, 32,2% apresentavam pelo menos um e 2,6% não possuíam registro de ocorrência da anemia na família, uma vez que eram filhos adotivos. Em relação à transfusão sanguínea, 65,7% dos pacientes fizeram pelo menos uma transfusão e os outros 34,3% nenhuma. Observou-se que 79,6% dos falcêmicos já haviam apresentado infecções, e somente 20,4% não. Em relação à internação, devido a complicações decorrentes da hematopatia, 73% dos pacientes já haviam sido internados, e 51,1% apresentaram de uma a dez crises algícas, e somente 8% não tiveram crise. Quanto ao acidente vascular encefálico, esse foi detectado em 5,4% da população, e 5,2% já haviam sido esplenectomizados. Em relação à sorologia para hepatite, 5,7% foram positivos para o tipo B e 1,7% para o tipo C. Quanto ao vírus HIV e HTLV, não se verificou história de positividade. De acordo com o acompanhamento clínico observado, 92,2% dos falcêmicos apresentavam-se à Fundação Hemominas de forma regular. Do total de prontuários avaliados, somente 29,8% eram pacientes advindos do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PTNT), o teste do pezinho. **Conclusões:** Este foi o primeiro estudo sobre anemia falciforme no norte de Minas Gerais e destacam-se as importantes alterações propiciadas aos afetados que necessitam de um acompanhamento médico constante. Verificou-se prevalência do gênero feminino e maior ocorrência da faixa etária jovem. Verificou-se ainda expressiva adesão dos pacientes ao tratamento e destacada parcela (32,2%) de incidência familiar da doença.

*Palavras-chave:* Anemia Falciforme; Perfil Epidemiológico.

134

### Perfil nutricional de pacientes com anemia falciforme em uso de hidroxiureia

Santos RS, Mach AM, Lobo C  
*Instituto Estadual de Hematologia Arthur Siqueira Cavalcanti – Hemorio, Rio de Janeiro-RJ, Brasil*

**Objetivos:** Investigar o perfil nutricional dos pacientes com anemia falciforme em uso de hidroxiureia atendidos no ambulatório de tratamento e controle da dor no Hemorio. **Métodos:** 40 pacientes adultos de ambos os sexos que frequentaram o ambulatório de tratamento e controle da dor no Hemorio de fevereiro a maio de 2009 e em uso de hidroxiureia foram incluídos no estudo e tiveram as seguintes informações do seu prontuário coletadas: peso inicial, altura e a data de início do tratamento com hidroxiureia, bem como o peso da última consulta ambulatorial. A partir do peso e altura, foi calculado o índice de massa corporal no início do uso de hidroxiureia e na última consulta ambulatorial. **Resultados:** Dos 40 pacientes selecionados, 12 foram excluídos do estudo por não apresentarem todos os dados coletados, informados no prontuário. Os pacientes, sendo 40% homens e 60% mulheres, tinham em média cinco anos de tratamento com hidroxiureia e 35,6±11,5 anos de idade. O estado nutricional no início do tratamento com hidroxiureia de acordo com índice de massa corporal foi o seguinte: 36% tinham baixo peso, 39% encontravam-se eutrófico, 18% em sobrepeso e 7% obeso. O índice de massa corporal na última consulta mostrou que: 28% encontravam-se em baixo peso, 36% em eutrofia, 25% em sobrepeso e 11% em obesidade. Além disso, 61% dos pacientes apresentaram ganho de peso, em média 4,9 kg e apenas 18% apresentaram redução do peso inicial. **Conclusão:** O tratamento com hidroxiureia tem sido benéfico na redução das crises dolorosas e no número de internações e este fator pode estar relacionado com a mudança no quadro nutricional e ao ganho de peso observado no estudo. **Palavras-chave:** Anemia Falciforme; Peso; Hidroxiureia.

135

### Caracterização dos haplótipos $\beta$ s em pacientes com anemia falciforme no estado do Rio Grande do Norte: dados preliminares

Cabral CHK, Esteves MAP, Lopes RB, Medeiros WRDB, Kimura EM, Sonati MF, Medeiros TMD  
*Universidade Federal do Rio Grande do Norte – RN, Brasil*

**Objetivos:** Determinar os haplótipos do gene da  $\beta$ -globina em um grupo de pacientes com anemia falciforme e comparar as características laboratoriais entre eles. **Método:** No período de junho de 2008 a junho de 2009 foram coletadas 59 amostras de sangue de pacientes com anemia falciforme com idade entre 7 meses e 61 anos cadastrados no Hemocentro Dalton Barbosa Cunha (Hemorte) do estado do Rio Grande do Norte. As amostras foram submetidas às seguintes análises laboratoriais: eritrograma (Micros60-ABX Diagnostics), contagem de reticulócitos, eletroforese de hemoglobina em acetato de celulose pH 8,5, dosagem de Hb A2 por eletroforese em pH alcalino seguida de eluição e dosagem de Hb Fetal por desnaturação alcalina. A comprovação da Hb S foi efetuada pelo teste de solubilidade. A extração do DNA foi feita com o uso do *kit Illustra blood genomicPrep Mini Spin* (GE Healthcare, UK). A caracterização dos diferentes haplótipos do agrupamento de genes da globina beta foi realizada por PCR-RFLP utilizando enzimas de restrição específicas: XmnI, HindIII, HincII e HinfI (Sutton *et al.*, 1989). **Resultados:** Até o momento, os haplótipos foram identificados em 16 pacientes, sendo 10 (62,5%) CAR/CAR, 5 (31,3%) CAR/BEN e 1 (6,2%) CAR/CAM. Os pacien-

tes CAR/CAR apresentaram valores de hematócrito e hemoglobina inferiores aos CAR/BEN (24,3±3,9%; 8,1±1,2g/dL e 26,3±5,5%; 8,8±1,8g/dL, respectivamente). Não houve variação da Hb S e Hb F entre esses dois grupos (86,4±4,0% e 10,3±4,2% para o grupo CAR/CAR e 86,5±3,3% e 10,8±3,3% para o grupo CAR/BEN, respectivamente). O número reduzido de amostras do haplótipo CAR/CAM (1) ainda não viabiliza comparação. **Conclusão:** Os dados preliminares obtidos mostram maior frequência do genótipo CAR/CAR, semelhante a resultados encontrados nos estados de Pernambuco (Bezerra *et al.*, 2007) e Ceará (Galiza-Neto *et al.*, 2005). Entretanto, diferem dos resultados encontrados na Bahia (Gonçalves *et al.*, 2003; Adorno *et al.*, 2008) onde o haplótipo mais frequente foi o CAR/BEN. Esses achados sugerem uma origem diversificada de afrodescendentes no Nordeste. As diferentes características laboratoriais entre os grupos de haplótipos  $\beta$ S, demonstram que os mesmos têm influência sobre a manifestação clínica da doença.

**Suporte financeiro:** CNPq (Edital MCT-CNPq/MS-SCTIE-Decit-Nº 26/2006) Processo nº 409766/2006-2

**Palavras-chave:** Anemia Falciforme; Haplótipos, PCR-RFLP.

136

### Capacitação dos profissionais de saúde da rede de atenção básica para o atendimento em hemoglobinopatias

Santos EP, Sousa AL, Araújo TPT, Fonseca CM, Tavares RS, Oliveira CLNS, Santos CO  
*Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais de Anápolis – Anápolis-GO, Brasil*

A Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais de Anápolis (Apae Anápolis), em parceria com a Secretaria Estadual de Saúde (SPAIS – Superintendência de Políticas de Atenção Integral a Saúde e Hemog – Hemocentro de Goiás) e UFG (Universidade Federal de Goiás) de Anápolis, promoveu uma capacitação de profissionais de saúde quanto ao atendimento na atenção básica aos portadores de doenças falciformes e outras hemoglobinopatias. **Objetivos:** Capacitar a rede de assistência básica quanto ao atendimento do portador de anemia falciforme e outras hemoglobinopatias, bem como, fornecer cartão de identificação aos pacientes e material informativo a estes e seus familiares. **Métodos:** 1) Capacitação de uma equipe de profissionais de cada município, composta por um médico(a) e um enfermeiro(a), referendados pelas secretarias municipais de saúde dos 246 municípios goianos. 2) Elaboração de material informativo pela equipe multidisciplinar do programa de políticas de atenção aos portadores de doenças falciformes e outras hemoglobinopatias (Câmara Técnica Estadual) e distribuídos nos postos referendados pelos municípios para este atendimento. 3) Elaboração do cartão do falcêmico contendo informações de condutas clínicas e terapêuticas, encaminhados aos serviços referendados para serem entregues no momento da 1ª consulta. **Resultados:** No período de 2007 e 2008 foram realizadas dez oficinas com duração de oito horas e distribuídas em dez locais estrategicamente divididos no estado de Goiás para promover orientações específicas quanto à conduta de atendimento na atenção básica dos portadores de hemoglobinopatias. Participaram 203 municípios do estado com a capacitação de 511 profissionais da área de saúde (33,27% de médicos, 60,27% de enfermeiros e 6,46% outras especialidades). **Conclusões:** A capacitação de pelo menos um médico(a) e uma enfermeiro(a) da atenção básica por município proporcionou melhor disseminação da informação necessária para o diagnóstico e tratamento precoces dos pacientes de hemoglobinopatias e assim uma melhor qualidade e expectativa de vida desses pacientes.

**Palavras-chave:** Prevenção; Capacitação; Descentralização.

137

### Análise situacional de um grupo de pacientes portadores de hemoglobinopatias detectados pela triagem neonatal do RS

Vargas PR, Bittar C, Zanatta M, Castro SM.  
*Serviço de Referência em Triagem Neonatal – RS – HMIPV - Porto Alegre-RS, Brasil*

O Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) estabelece que os Serviços de Referência em Triagem Neonatal (SRTN) de cada estado brasileiro em Fase II ou III do Programa devem realizar seleção de casos de hemoglobinopatias e sua confirmação diagnóstica. Quando os casos são confirmados, após a realização de um acolhimento inicial das famílias e do aconselhamento genético, os pacientes podem ser acompanhados sistematicamente no SRTN ou podem ser referendados a um serviço de hematologia. O Hospital Materno Infantil Presidente Vargas de Porto Alegre (SRTN-RS), que se encontra na Fase II do PNTN, realiza diagnóstico neonatal das hemoglobinopatias desde 2001 e, após orientação inicial das famílias, os encaminha para acompanhamento em outro serviço de hematologia. **Objetivo:** No ano de 2009 realizamos um levantamento de todos os pacientes diagnosticados pela Triagem Neonatal entre os anos 2005-2009 e encontramos 62 casos. **Método:** Realizamos busca telefônica dos mesmos agendando uma reavaliação dos mesmos no SRTN. **Resultados:** Destes, 27 famílias compareceram no compromisso agendado. Neste encontro revisamos os dados de identificação da família bem como sua organização e dinâmica familiar; questões sociais como o nível socioeconômico e cultural e realização de planejamento familiar; condições de tratamento e acompanhamento da hemoglobinopatia como local e frequência de consultas médicas, modalidades terapêuticas utilizadas, facilidade de acesso nas situações de emergência e/ou hospitalizações; possibilidade de outros doentes na família e participação em associações para doentes falciformes. Além disso, realizamos uma análise sobre o grau de conhecimento da doença, suas manifestações clínicas, seu tratamento e prognóstico. Completando a reavaliação, foi realizada monitorização clínica e laboratorial da situação atual da patologia. **Conclusões:** A análise dos dados investigados na ocasião da reavaliação dos 27 casos demonstrou uma tendência às baixas condições socioeconômicas e culturais, associada a uma dificuldade de acesso a serviços e modalidades terapêuticas, além de uma razoável carência de informações sobre a doença e seu manejo. A partir da análise global da situação destes pacientes, a equipe do SRTN-RS busca a reflexão sobre a possibilidade de alterações no manejo dos pacientes portadores de hemoglobinopatias.

*Palavras-chave:* Hemoglobinopatias; SRTN-RS; Triagem Neonatal.

138

### Incidência familiar de anemia falciforme no norte de Minas Gerais – Brasil

Oliveira MP, Araújo MX, Aguiar PR, Martelli DRB, Martelli-Júnior H.  
*Unimontes e Hemominas Regional Montes Claros – Montes Claros-MG, Brasil*

Anemia falciforme é a doença genética de maior prevalência na população brasileira, tendo considerável morbimortalidade, além de representar um problema de saúde pública. É oriunda de uma mutação de ponto, originando hemoglobina S, e não hemoglobina A. Em geral, os pais são portadores assintomáticos de um único gene afetado (heterozigotos), transmitindo cada um deles o gene

para a prole, que o recebe em dose dupla (homozigoto). O diagnóstico precoce da doença possibilita a instituição de medidas preventivas que reduzem a morbimortalidade, além de prevenir sequelas que interferem diretamente na qualidade de vida dessa população. A triagem neonatal é a forma utilizada para o diagnóstico e alguns estudos propõem que a mesma seja direcionada para populações de risco. Outros argumentam que populações de alto risco devem ser triadas de forma universal. No Brasil, em 2001, o Ministério da Saúde incluiu a pesquisa de hemoglobinopatias no Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), por meio da Portaria n. 822/01, que também propõe o exame dos pais a partir da identificação de recém-nascidos heterozigotos. Em Minas Gerais, o PNTN é coordenado pela Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG) – Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (Nupad), **Objetivo:** O estudo avaliou a ocorrência da anemia falciforme em familiares de primeiro grau, pais e irmãos, de pacientes falcêmicos identificados pelo teste do pezinho no norte de Minas Gerais, Brasil. **Método:** Realizou-se estudo retrospectivo, avaliando 137 prontuários de pacientes falcêmicos assistidos pela Fundação Hemominas – Regional Montes Claros, entre novembro de 1998 e dezembro de 2007. Esta Unidade de Assistência é referência para o norte de Minas Gerais. **Resultados:** Dos 137 prontuários, 114 (83,2%) não apresentavam história familiar de anemia falciforme, seis (4,4%) não tinham registro de ocorrência familiar, e os pacientes eram filhos adotivos. Entretanto, 17 (12,4%) apresentavam um ou mais familiares com a doença. De acordo com o estudo familiar, constatou-se que 82,5% dos pais eram portadores do traço falciforme (HbAS), 0,7% apresentavam respectivamente a B Talassemia e a doença falciforme do tipo C, e outros 16,1% não possuíam registros. Das mães, 92,7% apresentavam HbAS e 0,7% apresentavam respectivamente a anemia falciforme e hemoglobinopatia rara. Outras 5,8% não apresentavam registro. Do total de prontuários, 55 (40,1%) não possuíam irmãos, e outros 82 (59,9%) sim. Desses, de acordo com a eletroforese realizada, 50% eram HbAS, 31,4% apresentavam hemoglobina AA, e 17,16% eram portadoras da doença. Os outros 0,75% apresentavam respectivamente a SB Talassemia e doença falciforme do tipo C. **Conclusões:** Este foi o primeiro estudo sobre anemia falciforme no norte de Minas Gerais e verificou-se que a maioria (83,2%) dos pacientes cadastrados no Hemominas de Montes Claros não apresentava nenhum membro familiar portador da doença. *Palavras-chave:* Anemia Falciforme; Triagem Neonatal.

139

### Doença falciforme: a relevância do sexo em uma herança autossômica recessiva

Rodrigues DOW, Ferreira MCB, Pereira PM, Teixeira MTB, Campos EMS  
*Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia de Minas Gerais – Hemominas – Belo Horizonte-MG, Brasil*

**Introdução:** As hemoglobinopatias (Hbp) constituem o distúrbio genético de maior frequência na raça humana, sendo a doença falciforme (DF), com destaque para a anemia falciforme (AF), a de maior impacto clínico, social e epidemiológico dentre as Hbp, constituindo-se, devido às características raciais do Brasil, um grave problema de saúde pública. A AF, doença controversamente descrita por James Herrick ou Cruz Jobim, teve sua herança constatada, esta certamente brasileiríssima, como autossômica recessiva, por Jessé Accioly, na Bahia, em 1947. Embora se saiba que o gene que codifica a  $\beta$  globina na hemoglobina S (HbS) não está ligado aos cromossomos sexuais, existe a necessidade de atentar-se ao sexo das crianças afetadas. Através desta determinação é possível planejar

medidas futuras que interfiram positivamente durante a idade fértil dos falcêmicos, tanto para os meninos que contam com o priapismo como fator de mau prognóstico, quanto para as meninas, que, durante uma gestação, estão propensas a numerosas intercorrências. O estado de MG, por meio da Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia (Hemominas), é pioneiro na implantação de uma política de atenção aos portadores de DF, sendo que, desde 1998, a doença foi incluída na triagem neonatal (TN) pelo Nupad (Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico)/UFMG, enquanto o Programa Nacional só foi efetivado em 2001. Outra iniciativa de destaque do estado é o Projeto Aninha, desenvolvido pelo Cehmob, com apoio do Ministério da Saúde, Nupad, Secretarias de Saúde de MG e Hemominas, que tem como objetivo atender integralmente às gestantes com DF, projeto este que deve ser expandido principalmente para os lugares com maior frequência do sexo feminino em relação às Hbp. **Objetivo:** Quantificar o sexo em relação às Hbp identificadas na TN. **Metodo:** Estudo transversal, retrospectivo e quantitativo, baseado em prontuários da Fundação Hemominas e dados do Nupad, cuja população são nascidos em MG, de 1998 a 2007, com diagnóstico de DF e outras Hbp na TN e acompanhamento no Hemocentro de Juiz de Fora. **Resultado:** No presente estudo, das 83 crianças que pertencem ao sexo masculino, 72 (51,8%) têm como a Hbp mais frequente a HbS. Quanto ao sexo feminino, representado por 81 casos, a frequência da HbS foi de 67 casos (48,2%). A AF, representada pela associação da HbS com outra HbS, é igualmente mais frequente entre os meninos (n=46, 55,4%) do que entre meninas (n=33, 40,7%), no entanto, este número não foi estatisticamente significativo (p=0,084). Já quando relacionamos o sexo com a HbS associada às talassemias, percebemos maior frequência entre as meninas (n=13) do que entre meninos (n=8) (p>0,05). **Conclusão:** As diferenças quanto ao sexo e Hbp não são significativamente estatisticamente, porém, a expansão e continuação dos programas de autocuidado tanto para priapismo e quanto para gestação são clinicamente importantes, capazes de gerar melhorias no atendimento e na qualidade de vida destes pacientes.

*Apoio:* Fapemig.

*Palavras-chave:* Hemoglobinopatias; Sexo; Hereditariedade; Doença Falciforme.

#### 140

### A tecnologia Web como ferramenta de gestão no programa de atenção às pessoas com doença falciforme no município de Salvador

Queiroz MCA, Dias ALA, Borges Junior AN, Marinho VA, Biron LSH

Secretaria Municipal de Saúde de Salvador – Salvador-BA, Brasil

**Introdução:** Conforme preconiza a Política Nacional de Atenção Integral às pessoas com doença falciforme, o município tem como uma de suas responsabilidades identificar a realidade epidemiológica da doença falciforme. A partir de uma articulação com diversos setores da Secretaria Municipal com intuito de estabelecer estratégias para a implantação desta ação, que inclusive foi inserida no Plano Municipal de Saúde 2006-2009, foi proposto pelo Núcleo de Gestão da Informação a realização do projeto de informatização para o Programa de Atenção às Pessoas com Doença Falciforme, buscando contribuir para a implantação da vigilância epidemiológica da doença falciforme em Salvador. **Objetivo:** Informatizar o processo de marcação de consultas para pessoas com doença falciforme, como também disponibilizar ferramenta de gestão em saúde pública para a notificação e o registro eletrônico do atendimento. **Método:** Implantação da ferramenta Cygnus (sistema de marcação de consultas), já implantado na

rede, implementação do Notifique (sistema de notificação de agravos) e desenvolvimento do projeto Vida (sistema de gestão em saúde pública), todos de tecnologia web desenvolvido pelo Núcleo de Gestão da Informação da Secretaria Municipal de Saúde do Salvador. **Resultados:** O projeto de informatização para o Programa de Atenção às Pessoas com Doença Falciforme foi dividido em três etapas bem definidas: 1ª etapa: contemplou a implantação do Cygnus nas 09 (nove) unidades básicas de referência. A meta da gestão é ampliar os serviços para as 12 unidades de referência até o final de 2009. 2ª etapa: Inclusão da doença falciforme no Notifique – sistema de informação para notificação dos novos casos da doença possibilitando a busca ativa do paciente para realização de acompanhamento sistemático. Este sistema estrategicamente será implantado também nas Unidades de Pronto Atendimento da Rede Municipal de Saúde. Na 3ª e última etapa será finalizado o projeto com a ferramenta Vida, que unificará os já citados Cygnus e Notifique, como também permitirá o registro eletrônico dos atendimentos dos pacientes. Através de um único banco de dados, os profissionais terão acesso a todo o histórico do usuário (independente do local de tratamento - da rede municipal) facilitando desta forma o acompanhamento destes pacientes. **Conclusão:** A utilização da ferramenta Web no processo de organização da assistência às pessoas com doença falciforme no município, já demonstra que este mecanismo se caracteriza como uma importante ferramenta no acompanhamento dos pacientes possibilitando maior resolutividade, agilidade, eficiência, integralidade e transparência na atenção a essas pessoas, além da humanização que é indispensável em qualquer atendimento. Além disto, se consolida como uma ferramenta de gestão contribuindo para monitorar os indicadores desta doença no município, facilitando assim o planejamento e avaliação das ações do programa.

*Palavras-chave:* Tecnologia; Epidemiologia; Gestão

#### 141

### Oral health and dental treatment in children with sickle cell disease in UFRJ, Brazil

Cezini M, Groisman S

Universidade Federal do Rio de Janeiro – UFRJ, Rio de Janeiro-RJ, Brasil

Sickle cell disease (SCD) is one of hereditary diseases more common in Brazil. The disease affects the development of the maxillary, resulting in malocclusion, irregular bone formation and leading to dental opacities and dental pain without any dental caries during falcemic crises. **Objective:** The aim of the present study was to produce information about oral health conditions as well the dental treatment in children with SCD in the Dental Clinic of Pediatric Institute Martagão Gesteira (IPPMG), at Dental School at Federal University of Rio de Janeiro. **Methods:** Data were collected from dental and medical records from all children with SCD, treated in the IPPMG, from 1997 to 2003. The data were inserted in epi info program in order to be analysed. **Results:** The results showed that from a total of 120 children in the pediatric clinic suffering from SCD, with ages varying between 3 and 10 years, only 40 (30%) were referred to dental treatment. In 79% of the cases the indication for dental treatment was not a routine procedure but due to medical diagnosis of dental caries. Ninety per cent of the kids presented dental caries, with a DMF-T of 5.55 and a DMF-T of 2.95 while 17,5% of the sample had dental opacity. Malocclusion was present in 20% of the cases. From the 647 dental treatments given 42.8% were restorative and 57.2% related to oral health promotion. Concerning the use of medicines 77% of the samples used folic acid and 27.5% oral antibiotics. Hospitalization and blood transfusions occurred in 57.5% of the cases. **Conclusion:** There is a need of

multiprofessional training, based on information, early diagnosis and multi-professional approach to treat the pediatric patient with SCD, focusing on health promotion, in a holistic way, where oral health is an important aspect of the general health.

**Palavras-chave:** Oral Health; Sick Cell Disease.

## 142

### **A importância da intersectorialidade na atenção às pessoas com doença falciforme no município de Salvador: construindo a integralidade**

Queiroz MCA, Dias ALA, Pinto JS

Secretaria Municipal de Saúde de Salvador e Abadfal – Salvador-BA, Brasil

O Programa de Atenção às Pessoas com Doença Falciforme/PAPDF começou a ser implantado em Salvador, em 2005, de acordo com as diretrizes da portaria MS 1391/05 que institui, no âmbito do SUS, as diretrizes para a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e com base nos objetivos estabelecidos pela SMS no Plano Municipal de Saúde, 2006-2009. Um ponto relevante na implantação do Programa tem sido a promoção de ações intersectoriais através da articulação com outras Secretarias e com o movimento social através da participação da Abadfal – Associação Baiana de Pessoas com Doença Falciforme. **Objetivo:** Articular ações entre Secretarias Municipais de forma a contemplar a diversidade da problemática na qual a DF está inserida, buscando a promoção da qualidade de vida das pessoas com a doença e seus familiares e a promoção da integralidade no atendimento. **Método:** O Programa Municipal Integrado de Atenção às Pessoas com DF está sendo implantado desde junho/06, através da articulação entre as seguintes Secretarias Municipais: Saúde (SMS); Reparação (Semur); Assistência Social (Setad); e Educação (Secult) com participação da Abadfal. Tem como principal estratégia o estabelecimento da interlocução entre o PAPDF com outros programas existentes nas diversas Secretarias Municipais que atendam as demandas sociais das pessoas com DF. Assim são realizadas diversas reuniões para planejamento e identificação das ações prioritárias, tais como a realização da capacitação de profissionais vinculados a estes órgãos como assistentes sociais, psicólogos e pedagogos. **Resultados:** A execução desta ação caracteriza-se pela continuidade, assim até o momento, pode-se destacar como produto da articulação com a Setad, a realização das capacitações de profissionais dos CRAS e a inclusão da DF na ficha de cadastro das famílias. De acordo com a Setad, 173 famílias vêm sendo acompanhadas nos CRAS até julho/09, no que concerne a benefícios e programas sociais, além da formação de grupos de suporte para familiares e pessoas com a doença. Um outro resultado significativo foi à elaboração do manual "Doença Falciforme: A importância da Escola", uma realização da SMS e Secult. E, ainda, a realização do Seminário Construindo Redes que articulou profissionais destas três secretarias e teve como proposta final à construção de uma rede intersectorial com o intuito de promover ações entre as Coord. Regionais de Educação, os Distritos Sanitários e os CRAS com área de abrangência em comum, de modo a fortalecer a articulação local entre as unidades que prestam serviço às pessoas com DF. **Conclusão:** Estas ações contribuem para uma maior visibilidade das questões relativas à DF, fazendo com que estas pessoas e suas famílias, sejam percebidas em suas vulnerabilidades e direitos, e principalmente reconhecidas como cidadãos. Assim, torna-se fundamental que esta experiência continue a ser implementada, bem como, multiplicada em outros municípios brasileiros.

**Palavras-chave:** Intersectorialidade; Integralidade; Políticas de Saúde.

## 143

### **Evolução nutricional de crianças com hemoglobinopatias acompanhadas no Serviço de Referência em Triagem Neonatal (SRTN) da Apae – Salvador-BA**

Kiya MM, Leite MEQ, Nogueira ZD, Boa Sorte NCA, Ribeiro R, Amorim T, Fahel S

Serviço de Referência em Triagem Neonatal (SRTN) da Apae-Salvador – Salvador-BA, Brasil

**Objetivo:** Descrever a evolução nutricional de crianças com hemoglobinopatias acompanhadas no SRTN/Apae-Salvador, e avaliar a relação entre adesão ao acompanhamento ambulatorial e status nutricional. **Métodos:** Trata-se de um estudo longitudinal, realizado entre novembro/2007 e janeiro/2009, envolvendo 183 crianças portadoras de hemoglobinopatias (HbSS e HbSC), com idades entre 0 e 4 anos, em acompanhamento regular com equipe multidisciplinar do SRTN-Apae-Salvador-BA. Peso (P) e estatura (E) foram aferidos em todas as consultas, sendo calculados os indicadores antropométricos P/I, E/I e P/E, em escore Z, referentes à primeira consulta, aos 12 e 24 meses após. Para cálculo dos indicadores antropométricos foi utilizado o *software* Anthro da OMS 2009 (versão 3.0). A idade da primeira consulta e o número de consultas foram utilizados como determinantes da adesão ao acompanhamento ambulatorial. Os dados foram analisados através do pacote estatístico SPSS for Windows versão 13.0. **Resultados:** De acordo com análise dos dados não houve diferença no número médio de consultas por tipo de hemoglobinopatia, com predomínio de crianças com hemoglobinopatia SS (53,5%). Estas tiveram um maior impacto na variação média do escore Z do indicador E/I nos primeiros dois anos de acompanhamento ( $p = -0,188$ ;  $p = 0,012$ ), ajustado pela idade na primeira consulta e número de consultas. Em relação à variação do escore Z do indicador P/E nos primeiros dois anos de acompanhamento, encontrou-se associação com idade da primeira consulta ( $p = 0,27$ ;  $p = 0,001$ ) com os mesmos ajustes. Ademais, observou-se correlação negativa fraca entre os índices P/E ( $r = -,26$ ;  $p = 0,001$ ) e E/I ( $r = -,149$ ;  $p = 0,043$ ) na primeira consulta e a idade da criança nesta consulta. **Conclusões:** A análise revelou um maior impacto no indicador E/I entre os pacientes HbSS, geralmente, clinicamente mais graves. Esse impacto reforça a necessidade de acompanhamento clínico-nutricional mais precoce e intensivo destes pacientes.

**Palavras-chave:** Estado Nutricional; Crianças; Hemoglobinopatias.

## 144

### **História do aleitamento materno e estado nutricional de crianças com hemoglobinopatias do Serviço de Referência em Triagem Neonatal (SRTN) – Apae-Salvador-BA**

Nogueira ZD, Leite MEQ, Kiya MM, Boa Sorte NCA, Ribeiro R, Amorim T, Fahel S

Serviço de Referência em Triagem Neonatal (SRTN) da Apae-Salvador-BA, Brasil

**Objetivos:** Avaliar a relação entre história de aleitamento materno e estado nutricional de crianças com hemoglobinopatias SS e SC, acompanhadas no SRTN/Apae, Salvador. **Método:** Trata-se de um estudo transversal realizado com 357 crianças de 02 a 06 anos acompanhadas no SRTN-Apae-Salvador-BA. Foram aferidos peso(P) e estatura(E) e calculados os indicadores antropométricos peso para estatura (P/E) e estatura para idade (E/I), expressos em escore Z, como preconizado pela OMS, através do *software* Anthro 2009 da OMS (versão 3.0). A história

de aleitamento materno foi obtida por questionário aplicado à mãe/cuidador. Os dados foram analisados através do pacote estatístico SPSS for Windows (versão 13.0). **Resultados:** A idade média das crianças foi de 48,4 meses (DP=11,88), com predominância de meninos (52,9%) e hemoglobinopatia SS (53,5%). Déficit de E/I e P/E foi encontrado em 25% e 22,1% da amostra, respectivamente. Maior prevalência de déficit foi observada nos pacientes HbSS (E/I= 29,3% versus 9,9%;p=0,04 e P/E= 24,1% versus 19,9%;p=0,34). Observou-se aumento do déficit de E/I com a idade, com maior relevância nos HbSC (p=0,056). A duração média do aleitamento materno exclusivo foi de 96,9 dias (DP= 82,85) e início médio da alimentação completar aos 26,5 dias (DP=68,5), sem diferença por tipo de hemoglobinopatia. Valores de escore Z para E/I foram associados à presença de HbSS (p=-0,119; p=0,024) e idade (p= -0,123; p=0,02). Não foram encontradas diferenças significativas na história de aleitamento materno entre crianças com e sem déficit. **Conclusões:** Os distúrbios no metabolismo energético de crianças e adolescentes com anemia falciforme manifestam-se geralmente por um retardo no crescimento e atraso na maturação sexual. Maior frequência de crises algícas, infecções e internamentos além de ocasionarem alterações significativas no gasto energético alteram paralelamente a ingestão de macro e micronutrientes essenciais para garantir uma melhor evolução clínica e nutricional. A história de aleitamento materno torna-se ainda mais importante nesta população, visto que suas vantagens nutricionais, imunológicas e psicológicas favorecem o crescimento e desenvolvimento adequados, colaborando na prevenção de crises algícas e eventos vaso-oclusivos. A anemia falciforme é uma doença que causa diversas alterações fisiológicas, demandando alto custo metabólico. Na faixa etária pediátrica, o aumento da demanda energética pode produzir comprometimento da evolução pondo-estatural que pode ser minimizado com monitoramento e intervenção nutricional precoces. **Palavras-chave:** Aleitamento; Estado Nutricional; Hemoglobinopatias.

#### 145

### Distribuição espacial dos nascimentos de crianças portadoras de doença falciforme em Goiânia-GO

Ruiz Júnior E, Costa PSS, García-Zapata MT, Tuma CA.  
Universidade Federal de Goiás – Goiânia-GO, Brasil

**Objetivo:** Utilizar um Sistema de Informações Geográficas (SIG) para localizar espacialmente o nascimento de crianças com doença falciforme na cidade de Goiânia. **Metodologia:** Foram incluídas as crianças cujo teste do pezinho da Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais detectou doença falciforme, com endereço localizado no município de Goiânia (latitude: 16° 40' S, longitude: 49° 15' O.) nos últimos três anos. Estes nascimentos foram marcados utilizando-se o SIG Google Earth para análise de sua distribuição. **Resultados:** Observou-se que houve nascimentos em todas as regiões da cidade de Goiânia. **Conclusão:** A doença falciforme possui distribuição entre indivíduos com diferentes níveis socioeconômicos. **Palavras-chave:** Anemia Falciforme; Epidemiologia; Triagem Neonatal.

#### 146

### Hemoglobinopatias e infecções bacterianas: revisão sistemática da literatura

García-Zapata LRC, Pereira NDF, Lourenço FFRC, Orlando CP, Orlando AP, Tuma CA, Bastos CC, García-Zapata MTA  
Universidade Federal de Goiás – Goiânia-GO, Brasil

**Objetivos:** Fazer um levantamento de dados sobre hemoglobinopatias com ênfase nas infecções bacterianas através da revisão sistemática da literatura (RSL), a fim de ampliar os conhecimentos e aprofundar o estudo acerca deste tema. **Métodos:** Foi feita uma RSL através da Biblioteca Virtual de Saúde, utilizando-se as bases de dados Medline e Lilacs. Os unitermos definidos foram: Hemoglobinopatias, infecção, anemia falciforme e o qualificador/epidemiologia. Em seguida, foram elaborados os testes de relevância (I e II), que abordaram questões sobre o tema, ano e idioma no qual o artigo foi publicado. Cada artigo foi analisado por dois pesquisadores de modo independente. Nos casos de discordância, o artigo foi analisado por um terceiro pesquisador. As informações foram retiradas de cada artigo através da utilização de um roteiro padronizado. **Resultados:** Foram encontrados no total 944 artigos, sendo selecionados, através do teste de relevância I, 87 artigos, dos quais 65 estavam disponíveis e, desses, 63 foram selecionados através do teste de relevância II. Quase metade (30) dos artigos selecionados foi relacionada a infecções bacterianas. Epidemiologia, prognóstico e complicações foram abordagens centrais em 29 estudos; profilaxia e prevenção em 24. Os artigos foram quase em sua totalidade em inglês (95,24%). A esplenectomia não aumenta o risco de morte ou bacteremia em pacientes falciformes, e, ainda, a suplementação prolongada com zinco diminuiu a ocorrência de infecções bacterianas. Alguns estudos sugerem que pacientes com anemia falciforme (AF) deveriam receber, além das imunizações de rotina, vacina antipneumocócica e anti-Hib. Crianças com AF deveriam receber profilaxia regular com penicilina. É consenso entre os autores que as infecções são implicadores comuns no surgimento de eventos agudos e dolorosos. A procalcitonina sérica em um valor menor do que 2 ng/ml é um bom fator preditivo negativo para infecções graves nas crises agudas de dor. Dentre as osteomielites e lesões osteomusculares, a *Salmonella* ganhou grande destaque entre os autores, sendo implicada como forte indicativo de imunossupressão e relacionada a vários casos de septicemia. **Conclusão:** A hemoglobinopatia mais prevalente foi a anemia falciforme, e as infecções bacterianas foram as mais citadas. Os temas mais abordados foram: transfusões sanguíneas, profilaxia, osteomielite, síndrome torácica aguda, gestação e principais causas de morte em pacientes com hemoglobinopatias. O inglês foi o idioma predominante nos artigos analisados e os EUA detiveram o maior número de estudos. Dentre alguns complicadores para a realização da pesquisa, vale ressaltar o uso de hemoglobinopatia como sinônimo de AF por alguns autores e, conseqüentemente, o uso reduzido do descritor hemoglobinopatia em artigos que tratavam sobre AF.

**Palavras-chave:** Hemoglobinopatias; Infecção; Anemia Falciforme.

#### 147

### Prevalência de doença falciforme em recém-nascidos da cidade de Pelotas-RS – Brasil

Lorea CF, Maciel AA, Pereira GR, Barbosa LF, Lorea CF  
Secretaria de Saúde de Pelotas-RS – Brasil

**Introdução:** A doença falciforme está dentre as doenças genéticas de maior importância epidemiológica no Brasil e no mundo. No Brasil, o Ministério da Saúde garante a todos os recém-nascidos o teste de triagem neonatal, que visa detectar precocemente hemoglobinopatias, como a anemia falciforme, bem como hipotireoidismo congênito e fenilcetonúria. **Material e Método:** Analisados todos os testes de triagem neonatais realizados na rede pública de 1º de Janeiro de 2002 a 15 de Julho de 2009. O teste de triagem neonatal (teste do pezinho) é realizado através da coleta de sangue do calcanhar do recém-nascido, entre o 3º e o 30º dia de vida, em papel filtro. Esta amostra é encaminhada ao laboratório de referência do estado e analisada pelo método de focalização

isoelétrica, e Cromatografia Líquida e Alta Precisão (HPLC). **Resultados:** Na cidade de Pelotas, interior do Rio Grande do Sul, Brasil, temos uma cobertura pela rede pública de aproximadamente 83,64% de todos os nascidos vivos. De Janeiro de 2002 a Julho de 2009 foram triados 25.924 recém-nascidos e detectadas cinco crianças com anemia falciforme, 463 com traço falciforme, oito com heterozigose para hemoglobina C. A taxa de prevalência de traço falciforme foi de 1.785/100.000 nascidos vivos e de anemia falciforme 19/100.000 nascidos vivos. **Conclusões:** Valores de prevalência de anemia falciforme na cidade é menor que o encontrado em outros estados do país, como na Bahia. Mas sua associação com outras hemoglobinopatias pode trazer gravidade ao traço falciforme. Portanto, conhecer os dados de prevalência das hemoglobinopatias é de grande importância em saúde pública, para que possamos investir em uma rede de atendimento para aconselhamento genético e tratamento das pessoas afetadas. Acreditamos não termos atingido valores mais próximos a 100% no teste de triagem neonatal pois temos muitos testes realizados na rede privada.

*Palavras-chave:* Falciforme; Prevalência; Triagem Neonatal.

## 148

### Prevalência do traço e da doença falciforme em crianças no município de Camaçari, Bahia, de 2001 a 2009

Ramos AS, Borja MMP, Justo NA, Novais TS  
*Prefeitura Municipal de Camaçari – BA, Brasil*

A doença falciforme é decorrente de uma mutação genética na hemoglobina, a qual altera o formato da hemácia que assume forma de foice. Na Bahia num levantamento realizado em 2008 pelo Programa Estadual de Triagem Neonatal constatou-se que nascem 1/650 com doença falciforme e 1/17 com traço falciforme. **Objetivo:** Este trabalho visa apresentar a prevalência do traço e da doença falciforme em recém-nascidos no município de Camaçari, no período de 2001 a 2009. Este estudo possibilitou descrever o cenário epidemiológico da doença falciforme em Camaçari para fundamentação das ações quanto à triagem neonatal e a presença da hemoglobina S. A Bahia teve, durante sua história, uma população formada de pessoas provenientes de diversas regiões do país, além de uma forte presença de afrodescendentes, que compõem a maior parte de sua gente, o que pode influenciar na manifestação epidemiológica da doença falciforme, dada às especificidades étnicas e sociais. **Método:** Este é um estudo seccional de prevalência realizado nos recém-nascidos de Camaçari submetidos aos testes de triagem neonatal, no período de 2001 a 2009, e participantes do Programa de Triagem Neonatal da Bahia, onde, através do Censo Demográfico de 2007 (Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística; <http://www.ibge.gov.br>), a população era composta de 227.955 habitantes. Os dados analisados neste artigo são referentes ao programa de triagem neonatal da Secretaria de Saúde de Camaçari (Sesau), que abrange toda a rede de saúde pública de Camaçari. Os testes neonatais realizados na rede privada de saúde de Camaçari não foram considerados nesta pesquisa, pois não constavam na fonte de dados pesquisada. **Resultados:** A pesquisa foi baseada em fonte de dados documentais: os resultados de todos os testes de triagem neonatal realizados em Camaçari no período pesquisado e armazenados na Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais - Apae, que realiza a análise de todos os testes de triagem neonatal realizados no estado da Bahia. As amostras de sangue dos recém-nascidos foram coletadas em papel de filtro nos centros de saúde e enviadas para o Laboratório da Apae. Para os testes laboratoriais, a técnica utilizada foi a eletroforese por focalização isoelétrica (IEF), considerada uma técnica satisfatória para um programa da magnitude da triagem neonatal para doenças

falciformes, sendo encontrados 33 pacientes com Hemoglobina SS, 24 pacientes com hemoglobina SC e 27 pacientes com Hemoglobina AS. **Conclusões:** Os dados confirmaram que doença há uma alta prevalência da hemoglobina S nas crianças do município de Camaçari. Por isso da necessidade de organizar um cadastro municipal das pessoas com doença falciforme no intuito de realizar o acolhimento, orientação familiar, inserção dessas pessoas nas linhas de cuidado do programa municipal. A doença falciforme esta relacionada a vários aspectos, sendo eles: emocional, social/familiar, físico, sendo necessário uma ampliação na integralidade na atenção a essas pessoas.

*Palavras-chave:* Doença Falciforme; Triagem Neonatal; Hemoglobina S; Perfil Epidemiológico.

## 149

### Perfil epidemiológico dos pacientes portadores de hemoglobinopatias atendidos no Centro Regional de Hematologia e Hemoterapia de Quixadá-Hemoce

Albuquerque RA, Buarque MNAP, Gomes FVBAF, Carlos LMB  
*Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará – Hemoce/Quixadá – CE, Brasil*

**Introdução:** As hemoglobinopatias constituem um grupo de doenças de natureza genética que se caracterizam basicamente por alterações na parte globínica da hemoglobina e que são transmitidas como caráter dominante. A anemia falciforme é a mais frequente dessas doenças, sendo encontrada, de modo preferencial em nosso meio, em indivíduos negros e mulatos. **Objetivo:** Traçar o perfil epidemiológico dos pacientes portadores de hemoglobinopatia atendidos na Unidade de Referência em Hematologia da região do Sertão Central do Estado do Ceará (Hemoce Quixadá), desde a sua implantação em setembro de 2004. **Material e Método:** Estudo retrospectivo dos prontuários dos pacientes portadores de hemoglobinopatias. **Resultados:** A população avaliada é composta de 13 pacientes portadores de anemia falciforme (Hb SS), dentre 465 pacientes atendidos no serviço, sendo cinco do sexo masculino e oito do sexo feminino. Em relação ao sexo masculino a idade mínima ao diagnóstico foi de 13 anos e a idade máxima, constituída de um único caso, foi de 69 anos, ficando a média em 31 anos. Quanto ao sexo feminino, a idade variou de 1 ano a 46 anos de idade, ficando a média em 13 anos. Destes, 62,5% encontravam-se na faixa etária de uma 5 anos. O tempo decorrido entre o aparecimento dos primeiros sinais / sintomas e o diagnóstico ficou compreendido entre 3 meses e 59 anos. **Conclusão:** A análise dos resultados demonstra a necessidade de estruturação de um serviço eficaz que proporcione diagnóstico precoce da doença falciforme.

*Palavras-chave:* Hemoglobinopatias; Doença Falciforme.