

Doença Falciforme

Uma patologia já identificada há 106 anos, com a publicação de artigo científico na revista norte-americana *Archives of Internal Medicine*, em 1910, pelo médico James Bryan Herrick, teve uma grande lacuna de tempo no Brasil, uma vez que a primeira Portaria (nº2.695) do Ministério da Saúde só foi publicada em 23 de dezembro de 2004, instituindo o Projeto Piloto do Programa Nacional de Atenção Integral aos Portadores de Hemoglobinopatias, e dá outras providências.

A descoberta da doença falciforme se deu por meio do avanço da genética clássica, sendo a primeira doença molecular humana a ser descoberta. Estudos antropológicos associados às análises biomoleculares apontam que nos períodos Paleolítico e Mesolítico (100 mil – 50 mil anos) se tenha ocorrido a mutação do gene da globina beta A para a globina beta S, em regiões da África, nos grupos étnicos de Benin, Senegal, Bantu e Camarões e na Ásia, nas regiões da Arábia e Índia. No Brasil, a doença falciforme atinge, na maioria dos casos, os afrodescendentes.

EDITORIAL

O tema Doença Falciforme foi escolhido pelo Jornal do GT Racismo do MPPE porque, apesar de se ter conhecimento sobre a doença há 106 anos, só na década de 2000 que o Brasil instituiu política pública sobre a Doença Falciforme e tem sido um desafio a sua implementação. A política pública veio como resposta da luta e reivindicação do movimento social negro, pois é uma doença hereditária, que atinge principalmente os afrodescendentes.

Há também um reconhecimento de que os fatores sociais e culturais contribuem para o agravamento da morbidade e mortalidade dos pacientes diagnosticados pela doença falciforme, e os pretos e pardos, em sua maioria, encontram-se em condições sociais e econômicas desfavoráveis. São os que mais sofrem com a dificuldade de acesso aos serviços de atenção básica em saúde, em face das especificidades dessa população.

O MPPE foi provocado, em 2010, para investigar a implantação da Portaria nº922, do Ministério da Saúde, que institui a Política Nacional de Saúde Integral da População Negra, no âmbito do Estado de Pernambuco. No decorrer de seis anos muitas mudanças ocorreram a partir das intervenções do MPPE junto à Secretaria Estadual de Saúde (SES) e Fundação Hemope. Várias articulações foram feitas para sair dos 69% de cobertura do Teste do Pezinho e chegar aos 98%. Uma Coordenação de Atenção à Saúde da População Negra foi criada no âmbito da SES, com participação ativa nos resultados, bem como a iminência de publicação de uma Política Estadual de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco. Existem muitos desafios pela frente para a efetiva implantação da política e, por isso se faz necessário um maior conhecimento sobre a doença. Então, vamos falar sobre doença falciforme?

MP EM AÇÃO

Vamos falar sobre doença falciforme?

A relação entre anemia falciforme e a população negra foi citada desde o início das primeiras publicações sobre a doença. A anemia falciforme inicialmente foi entendida como doença racial nos primeiros estudos nos Estados Unidos da América. No Brasil, a associação da anemia falciforme à população negra foi frequentemente acrescida da visão de que a miscigenação provocava uma epidemiologia singular desta doença no País.

Hoje, os estudiosos de genética afirmam que se trata de uma doença geográfica, porque a sua modificação ocorreu em nossos ancestrais do território da África, Arábia e Índia. Ao longo da história da humanidade esses povos migraram para outros continentes e por dois fatores a mutação genética se distribuiu pelo mundo: a miscigenação e a mutação ter permanecido estável através das gerações.

No Brasil, a doença atinge em sua maioria a população afrodescendente pelo fator histórico da formação do povo brasileiro, e por isso a doença falciforme entra como uma política de saúde da população negra, mas não impede que uma pessoa não negra venha a ser diagnosticada com a patologia. (ver matéria página 3). É importante se deixar claro que trata-se de uma doença genética.

Os fatores sociais e culturais contribuem para o agravamento da morbidade e mortalidade dos pacientes diagnosticados pela do-

ença falciforme. Os pretos e pardos no Brasil, em sua maioria, encontram-se em condições sociais e econômicas desfavoráveis e, com isso sofrem com a dificuldade de acesso aos serviços de atenção básica em saúde. O Sistema Único de Saúde (SUS) surgiu com a promulgação da Constituição Federal de 1988, criando um sistema de saúde para todos pela primeira vez na história do País, estando ainda em construção.

O Racismo institucional impede o desenvolvimento de ações para o cuidado das pessoas com doença falciforme, a exemplo do desconhecimento dos profissionais de saúde sobre a patologia, quando, como foi dito acima, a primeira literatura científica da área médica já data de mais de 100 anos. Esse desconhecimento implica, por exemplo, na falta de atendimento adequado às gestantes com doença falciforme, de acordo com as normas da Rede

Cegonha. São gestações de alto risco e de possibilidade de abortos espontâneos.

O não conhecimento sobre a doença pela própria população também é uma das desvantagens, uma vez que não se há uma divulgação adequada sobre a patologia, apesar dos esforços do Ministério da Saúde e da Coordenação de Atenção à Saúde da População Negra, da Secretaria Estadual de Saúde de Pernambuco (SES/PE).

Há também o desafio da não implantação total da cobertura do Teste do Pezinho, promovendo o diagnóstico precoce, como definido pelo programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN). O diagnóstico tardio pode reduzir as chances de sobrevivência da criança e até mesmo levar ao óbito. (ver entrevista do Dr. Aderson Araújo, Hematologista).

Estados	Incidência da doença falciforme em nascido vivos diagnosticados
Bahia	1:1.650
Rio de Janeiro	1:1.300
Pernambuco, Maranhão, Minas e Goiás	1:1.400
Espírito Santo	1:1.800
São Paulo	1:4.000
Rio Grande do Sul	1:11.000
Santa Catarina e Paraná	1:13.500

* Fonte : PNTN, MS, 2012

EXPEDIENTE

GT RACISMO - MPPE

Carlos Augusto Arruda Guerra de Holanda
Procurador-geral de Justiça

Maria Bernadete Martins Azevedo Figueiroa (Coordenadora), Helena Capela Gomes (Sub-coordenadora), Janeide Oliveira de Lima, Maria Betânia Silva, Maria Ivana Botelho Vieira da Silva,

Irene Cardoso Sousa, Fernanda Arcoverde C. Nogueira, Roberto Brayner Sampaio, Antônio Fernandes Oliveira Matos Júnior, Marco Aurélio Farias da Silva, Humberto da Silva Graça, André Felipe Barbosa de Menezes, Muirá Belém de Andrade, Juliana Calado, Emmanuel Morim, Izabela Cavalcanti Pereira e Maria Eduarda Souza (estagiária).
Projeto gráfico: Leonardo Dourado

Texto e edição: Bruno Bastos, Giselly Veras e Izabela Cavalcanti (jornalistas), Geise Araújo, Igor Souza, Luiza Ribeiro e Vinícius Maranhão (estagiários de jornalismo).

www.mppe.mp.br - gtracial@mppe.mp.br - (81)3303.1249 - Rua do Imperador D. Pedro II, nº473, Anexo I, 1º andar, Santo Antônio - Recife-PE - CEP: 50.010-240



Primeira doença molecular humana a ser descoberta

Estudos antropológicos associados às análises biomoleculares apontam que nos períodos Paleolítico e Mesolítico (100 mil – 50 mil anos) se tenha ocorrido a mutação do gene da globina beta A para a globina beta S, em regiões da África, nos grupos étnicos de Benin, Senegal, Bantu e Camarões e na Ásia, nas regiões da Arábia e Índia. A dispersão do gene da Hb S pelo mundo pode ter dado início quando os nossos ancestrais teriam se deslocado do continente africano para o sudoeste da Ásia e para o norte da Austrália, após o processo de desertificação do Saara (África). Hoje, a doença falciforme é uma das enfermidades hereditárias conhecidas que mais se dispersaram pelo mundo, estando presente na maioria dos continentes e sendo reconhecida pela Organização Mundial da Saúde (OMS) como um grave problema de saúde pública mundial, com grande impacto na morbimortalidade da população afetada, quando não diagnosticada e tratada corretamente.

Com o avanço dos estudos sobre a genética, entende-se, em tese, o surgimento da mutação como uma seleção natural para a sobrevivência do homem às febres causadas pela malária, uma vez que o gene recessivo (Hb S) teve como objetivo fortalecer o organismo contra os casos mais graves da doença. No entanto, o ‘feito colateral’ da seleção natural da genética, que causou a mutação para a sobrevivência do homem, quando associado a outro gene recessivo, manifesta a doença falciforme.

A descoberta da doença falciforme se deu por meio do avanço da genética clássica, sendo a primeira doença molecular humana

a ser descoberta.

A doença falciforme se distribuiu no continente americano com a migração forçada da população africana, com o tráfico de negros para abastecer a logística da colonização, modelo escravocrata adotado pelos colonizadores europeus na América, na Idade Moderna da nossa História. No Brasil, foram 300 anos de tráfico de pessoas africanas, vindos de várias regiões, principalmente os povos Bantú, Benin e Senegal. Segundo o hematologista, da Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Aderison Araújo, nos seus estudos, observou que por “o povo Bantu ser mais baixo e robusto, esse era comercializado com os donos de engenho de Pernambuco para a lavoura da cana, já o povo Benin era mais alto, esguio e tinha mais cultura, portanto era levado para a Bahia, com a finalidade de servir à corte”.

O que é doença falciforme?

É uma doença hereditária passada de pais para filho, ou seja para o nascimento de uma criança com a doença falciforme é necessário que ela tenha recebido do pai e da mãe os dois genes alterados.

O padrão da herança genética da doença falciforme é autossômico recessivo. O indivíduo manifesta a doença quando o gene da globina beta S está em homozigose (alelos iguais - Hb SS), ou quando está em heterozigose (alelos diferentes - Hb SC, SD, SE), em associação do gene globina beta S com outras variantes, como Hb C, Hb D e Hb E, ou ainda na interação com a talassemia beta. A doença falciforme mais comum é a caracterizada

pela presença do gene da globina beta em homozigose (SS), denominada anemia falciforme, cerca 90% dos casos.

Apesar das particularidades de cada uma dessas combinações, elas têm manifestações clínicas e hematológicas semelhantes, por isso os diagnósticos, tratamentos e cuidados são iguais para todas, levando-se em consideração o curso mais ou menos severo de cada uma delas.

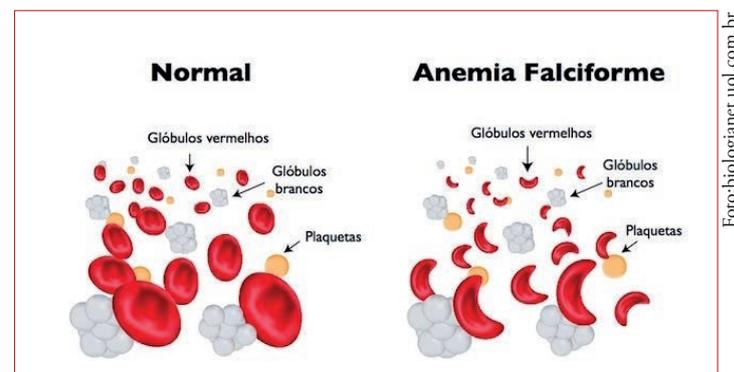
O traço falciforme é uma característica genética com alta prevalência no Brasil. O traço é a pessoa que herda a mutação, mas não na forma recessiva (os dois genes alterados), portanto **não vai manifestar a doença falciforme**, porque a quantidade de hemoglobina alterada é equivalente à quantidade de hemoglobina normal o que impede a modificação estrutural da maioria das hemácias do organismo. Mas o traço falciforme poderá repassar o gene para a próxima geração. (Ver Figura 1)

processo inflamatório e lesão nos tecidos e órgãos. As alterações também promovem a redução da vida média das hemácias, ocasionando a anemia hemolítica crônica, diferente da anemia comum, que é a baixa quantidade de ferro no sangue.

Quais os sinais e os sintomas mais comuns da doença falciforme?

Os sinais e sintomas mais comuns de doença falciforme são a anemia, as crises de dor, as infecções recorrentes e a icterícia.

A anemia causa cansaço, fraqueza, indisposição e palidez, e como já foi citado a anemia causada pela doença falciforme não é decorrência da deficiência de ferro. Um outro sintoma são as crises de dor ou crises algicas, que são causadas pelo processo de vaso-oclusão, causando a osteonecrose (infarto dos ossos) durando em média de quatro a seis dias (ou mais), e ocorrem nas pernas, articulações, tórax, abdômen e costas.



O que na prática significa essa mutação genética?

A hemoglobina mutante, conhecida como hemoglobina S (ou Hb S) provoca a deformação dos eritrócitos (hemácias), num evento conhecido como falcização, que é a modificação da forma de disco bicôncavo do eritrócito normal para a forma de foice ou meia-lua, daí a denominação do termo falciforme. Esse formato altera as propriedades de fluxo das células vermelhas na microcirculação, aumentando a aderência das células, como consequência, ocorre oclusão dos vasos sanguíneos, resultando em

Na maioria das crianças a primeira manifestação de dor decorre de um processo inflamatório que provoca inchaço nos tornozelos, nos punhos, nos dedos ou nas articulações. Esses sinais são conhecidos como síndrome mão-pe ou dactilite.



Fonte: Ministério da Saúde

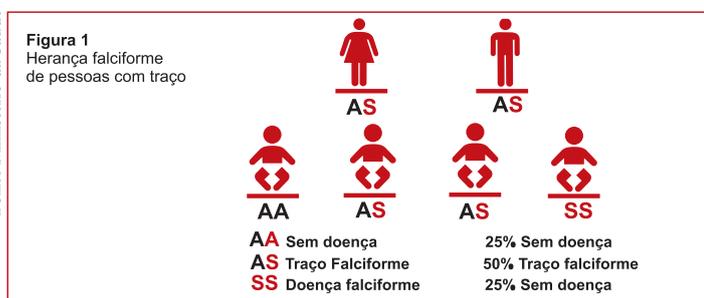


Foto:biologianet.uol.com.br

Foto:www.medicina.ufmg.br

Devido a esses episódios repetitivos de vaso-oclusão, o baço vai sendo lesionado, ocasionando a diminuição da sua funcionalidade, como consequência o organismo da pessoa com a doença fica mais sujeito às infecções. Pneumonias, infecções renais e osteomielites também ocorrem com muita frequência com crianças e adultos com doença falciforme. Nas crianças são muito comuns os episódios de febres disseminadas (sepsis). Por tudo isso, a febre deve ser encarada como situação de risco, nas pessoas com doença falciforme.

Já a icterícia ocorre em função da hemólise (alteração, dissolução ou destruição dos glóbulos vermelhos do sangue) e do consequente excesso de bilirrubina na circulação, aumentando a pigmentação amarelada da pele e da parte branca dos olhos.

Agravantes - Outras manifestações clínicas que aumentam a morbidade e a mortalidade na doença falciforme são: Síndrome Torácica Aguda (STA), Acidente Vascular Cerebral (AVC); Priapismo; Crise Aplásica; Úlcera de Perna; Osteonecrose ou Necro-

se Avascular. Na fase adulta há também a degeneração crônica dos órgãos.

A STA é consequência de vaso-oclusão pulmonar, infecção, embolia ou sequestro pulmonar. É uma complicação severa na doença falciforme, sendo necessária a hospitalização para que se realizem o tratamento e o acompanhamento. Já o AVC ocorre quando há obstrução de artérias cerebrais, provocando isquemia e infarto no encéfalo. A recorrência do AVC provoca danos maiores e aumenta a chance da

mortalidade.

As úlceras de perna têm como causa a presença de vaso-oclusões crônicas ou hipóxia tissular, associada com traumatismos, seja por contusões ou picadas de insetos, entre outros fatores.

A osteonecrose resulta de infartos com isquemia em articulações e epífises de ossos longos, também motivada pela vaso-oclusão. A cabeça do fêmur é o local mais comum de ocorrência, seguida de cabeça do úmero e joelho.

A doença Falciforme e a evolução das políticas públicas

2004

1. Portaria nº 2.695/GM, de 23 de dezembro de 2004 - Institui o Projeto Piloto do Programa Nacional de Atenção Integral aos Portadores de Hemoglobinopatias, e dá outras providências.

2005

1. Portaria nº 1018/GM, de 1º de julho de 2005 - Institui no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias.

2. Portaria /GM nº 1391, de 16 de agosto de 2005 - Institui no âmbito do Sistema Único de Saúde, as diretrizes para a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias.

2009

3. Portaria GM/MS nº 2.981, de 26 de novembro de 2009 - Aprova o Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (quelante oral de ferro).

2010

1. Portaria nº 55, de 29 de janeiro de 2010 - Protocolo Clínico e diretrizes terapêuticas para o uso de hidroxiureia em DF.

2011

1. Portaria GM/MS nº 1.459/GM/MS, de 24 de junho de 2011 (Rede Cegonha) - inclui o exame de eletroforese de hemoglobina para detecção da anemia falciforme.

2. Portaria nº 853, de 5 de dezembro de 2011 - Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas - Sobrecarga de Ferro.

3. Portaria nº 3.161, de 27 de dezembro de 2011 - Dispõe sobre a administração da penicilina nas Unidades de Atenção Básica à Saúde, no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS).

2012

1. Portaria nº 745, de 3 de agosto de 2012 - Fica incluído, no procedimento 02.05.02.001-1 - Ecodoppler Transcraniano, o Instrumento de registro APAC e o valor de R\$117,00 no serviço ambulatorial.

2. Portaria GM/MS nº 1.760, de 17 de agosto de 2012 - Estabelece recurso a ser disponibilizado aos Estados e Municípios para o procedimento de doppler transcraniano.

2013

1. Portaria SAS/MS nº 473,

de 26 de abril de 2013 - Estabelece protocolo de uso de doppler transcraniano como procedimento ambulatorial na prevenção ambulatorial do acidente vascular cerebral e encefálico em pessoas com DF.

2. Portaria nº 27, de 12 de junho de 2013 - Decisão de incorporar hidroxiureia em crianças com doença falciforme no Sistema Único de Saúde - SUS

3. Nota Técnica nº 279/2013/DECIS/SCTIE/MS, de 29 de agosto de 2013 - O Ministério da Saúde assume, legalmente, como direção do SUS, a responsabilidade de definição dos produtos estratégicos e publica relação que inclui Hidroxiureia.

Fonte: Ministério da Saúde

<http://goo.gl/dGS0f>



SAÚDE INTEGRAL DA POPULAÇÃO NEGRA

MPPE fiscaliza e acompanha a implantação da Política Nacional em Pernambuco

Em reconhecimento às desigualdades étnico-raciais e ao racismo institucional como determinantes sociais das condições de saúde de uma parcela da população e com o objetivo de tornar uma realidade o princípio da equidade do Sistema Único de Saúde (SUS), ou seja, saúde para todos, o Ministério Público de Pernambuco vem, desde 2010, oficialmente fiscalizando a implantação da Política Nacional de Saúde Integral da População Negra (PNSIPN) no âmbito do Estado de Pernambuco. A referida política foi instituída pela Portaria do Ministério da Saúde nº922, em 2009.

É preciso atender essa população negra e usuária do SUS para se resgatar a dívida social e desenvolver ações de saúde de amplo alcance. No boxe Evolução das Políticas Públicas sobre a Doença Falciforme (página 4), é notório observar que uma patologia já identificada há 106 anos, com a publicação de artigo científico na revista norte-americana Archives of Internal Medicine, em 1910, pelo médico James Bryan Herrick, teve uma grande lacuna de tempo no Brasil, uma vez que a primeira Portaria (nº2695) do Ministério da Saúde só foi publicada em 23 de dezembro de 2004, instituindo o Projeto Piloto do Programa Nacional de Atenção Integral aos Portadores de Hemoglobinopatias, e dá outras providências.

Em 2010, foi aberto um procedimento de investigação preliminar na 34ª Promotoria de Justiça de Defesa da Cidadania da Capital (Recife), com atuação na Defesa e Promoção da Saúde, do Ministério Público de Pernambuco (MPPE), a partir de representação feita pela Uiala Mukaji – Sociedade das Mulheres Negras de Pernambuco, solicitando providências para o cumprimento da PNSIPN, no Estado de Pernambuco. Em 20 de janeiro, o procedimento investigatório foi convertido em inquérito civil nº012/2010, visando à continuidade da investigação e à cobrança da implementação da PNSIPN pela Secretaria Estadual de Saúde de Pernambuco (SES/PE). São seis anos de inquérito civil aberto para acompanhar a implantação da Política Nacional.

“A Política Nacional de Saúde Integral da População Negra é bem explícita com relação à responsabilidade compartilhada dos entes federados, é imprescindível a implementação da política na esfera municipal, pois a ausência dessa implantação prejudica diretamente a sua concretização, a despeito dos investimentos nas demais esferas de poder, como ocorre no caso do Teste do Pezinho”, pontuou Vera Baroni, da Uiala Mukaji.

Após solicitação do MPPE, em audiência no dia 20 de agosto de 2010, a SES/PE informou que existia a Coordenação do Con-



Foto: Arquivo Hemope

vergir e Populações Remotas, que atuava também com os quilombolas, no entanto, não houve menção à PNSIPN. Em fevereiro de 2012, a Uiala Mukaji encaminhou, por solicitação do MPPE, memorando com várias sugestões para a implementação da PNSIPN no âmbito da SES/PE. No mesmo ano, em novembro, o MPPE solicitou à SES/PE relatório de atividades para o cumprimento da Portaria MS nº922/2009 e os dados estatísticos acerca da cobertura do Teste do Pezinho no Estado. Em janeiro de 2013, a SES/PE respondeu que instituiu a **Coordenação de Atenção à Saúde da População Negra** (Ver boxe – página 7) e, à época, a cobertura da triagem neonatal (Teste do Pezinho) era de 69% dos nascidos vivos, com 175 Postos de Coleta e 20 municípios ainda sem coletar os testes. (ver também boxe - página 7).

Ao longo dos seis anos da instauração do inquérito civil, como respostas aos questionamentos e cobranças do MPPE, a SES/PE informou que para a implantação da PNSIPN várias ações foram feitas, como a reconstituição do Comitê Estadual de Assistência à Doença Falciforme e a adoção de ações para aumentar a cobertura do teste do pezinho em 100% dos municípios pernambucanos.

Uma outra ação da SES/PE é a inclusão da eletroforese de he-

moglobinas (ver figura 1, pág. 05) nos exames de pré-natal, conforme exigência da Rede Cegonha, do Ministério da Saúde. Atualmente, apenas os municípios do Recife, Olinda e Jaboatão dos Guararapes o fazem, segundo a coordenadora de Atenção à Saúde da População Negra, dra. Miranete Arruda. A SES/PE ainda está trabalhando para viabilizar condições para que os municípios implementem a realização desse exame. Esse exame é exigido no pré-natal para classificar se a gestação é de risco, caso a mãe seja diagnosticada com a doença falciforme. Para atender grávidas com doença falciforme, o Hemope fez convênio com o Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (Imip), por não ter maternidade na sua estrutura. Outra medida adotada pelo hemocentro foi o atendimento neurológico preventivo para risco de desenvolvimento de acidente vascular cerebral.

Em paralelo, a Coordenação de Atenção à Saúde da População Negra vem ampliando o conhecimento da doença falciforme, através de videoconferências e materiais informativos entres os profissionais de Saúde.

Para uma melhor implantação da Política Nacional, em audiência no MPPE, a dra. Miranete Arruda ressaltou a importância de uma Política Estadual de Hematologia

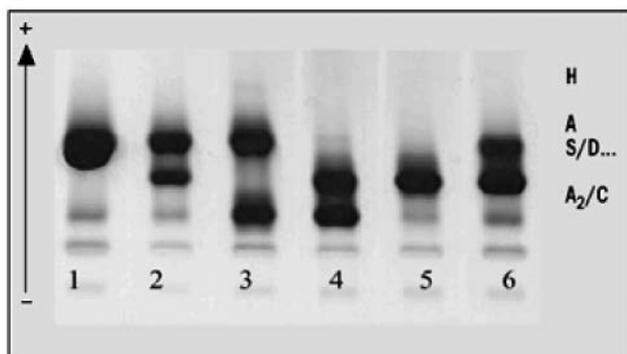


Foto: www.scielo.br

Figura 1-Eletrofores em gel em pH alcalino, com migração de amostras semelhantes `a Hbs. 1. HbAA; 2. HbAS; 3. HbAC; 4. HbAC; 5. Hbbs; 6. HbS / beta mais talossemia

e Hemoterapia, para reestruturação da hemorede do Estado. Foi criado, em novembro de 2015, o Comitê Técnico de Hematologia e Hemoterapia do Estado de Pernambuco, alterando a coordenação responsável pelos trabalhos de elaboração da referida Política, passando a coordenação para a Fundação Hemope. A finalização da Política está prevista para agosto de 2016, e, em seguida, será encaminhada ao secretário Estadual de Saúde para aprovação.

Além do acompanhamento do inquérito, a 34ª promotora de Justiça de Defesa da Cidadania da Capital, Helena Capela, fez também uma vistoria no Hemope, no dia 25 de janeiro deste ano, para fiscalizar irregularidades sanitárias, superlotação e déficit de profissionais na unidade, a partir de uma denúncia protocolada pela Associação Pernambucana de Portadores de Anemias Hereditárias (APPAH) sobre fechamento do 5º andar da unidade de Saúde. Posteriormente, o Hemope explicou, em audiência no dia 10 de março de 2016, que o fechamento foi devido à carência de pessoal, que ensejou o remanejamento e a diminuição dos leitos destinados a pacientes com doenças hematológicas benignas de nove leitos no 5º andar para seis leitos na enfermaria do 2º andar da Unidade. Em nova audiência, no dia 11 de abril deste ano, a SES já deu o aval para que a Diretoria do Hemope proceda à reabertura do 5º andar, e a presidente do Hemope, Yeda Albuquerque, explicou que para a abertura será preciso contratação de plantões extras, e que após resolver isso, o 5º andar será reaberto.

O MPPE também havia questionado sobre a possibilidade de ampliação do número de leitos de UTI no Hemope e sobre isso, a presidente do Hemope explicou que está sendo analisado a pos-

O que a política estadual de hematologia e de hemoterapia de Pernambuco vai promover?

sibilidade de remanejar o setor administrativo do 5º andar para outro lugar, com isso, ganha-se espaço para a ampliação. Sobre a ampliação do Serviço de Pronto Atendimento (SPA) do Hemope, uma das necessidades apontadas, na ocasião, foi explicado que a reforma de ampliação é fundamental, considerando que a entrada de pacientes adultos e de crianças é a mesma, em desconformidade com a normativa do Ministério da Saúde sobre o tema.

No 29 de abril de 2016, a promotora de Justiça Helena Capela instaurou inquérito civil para apurar um possível desabastecimento do medicamento Hidroxiureia no Hemope, após recebimento de ofício enviado pela Diretoria da unidade de Saúde. O medicamento é usado no tratamento da doença falciforme, maioria dos casos registrados no Hemope. Os representantes do Hemocentro, em nota técnica, explicaram que as repercussões na interrupção do tratamento com o fármaco podem, a depender da patologia, ocasionar um número maior de hospitalizações e ensejando, inclusive, o risco de óbito.

A partir dela, toda a rede de hemocentro será estruturada para dar vazão as demandas atuais, inclusive, de forma mais descentralizada pelo território do Estado, uma vez que hoje, os atendimentos para pacientes com doença falciforme são feitos no Hemope, e em mais três postos ambulatoriais na Região Metropolitana, sendo dois em Recife (Lessa de Andrade e Albert Sabin) e um em Olinda (Policlínica Barros Barreto).

Segundo a Diretoria do Hemope, a referida unidade de Saúde tem ficado sobrecarregada por conta da não existência do atendimento descentralizado em Pernambuco, podendo os Hospitais Regionais atender a estes pacientes menos complexos. O Hemope tem interesse e está apto para promover a capacitação dos hospitais regionais para o atendimento dos pacientes primários. Inclusive, foi instalada uma sala de videoconferência para facilitar a comunicação com as macrorregionais para esta finalidade. Pelo reconhecimento de que há poucos médicos hematologistas no Estado e no País, o Hemope ressalta a necessidade de se treinar e capacitar pediatras, clínicos e generalistas para esse aten-



Foto: AMCS/MPPE

Promotora de Justiça Helena Capela

dimento especializado.

Maior participação do município, com foco na Atenção à Saúde Básica – Com a política, vai se ter uma participação mais descentralizada da rede de Atenção nas três esferas (primária, secundária e terciária), com a Atenção Básica e a secundária mais informadas e atuantes no diagnóstico, acompanhamento e tratamento dos usuários diagnosticados com a Doença Falciforme, encaminhando os casos mais graves para o Hemope.

Enquanto a política não é publicada, a Coordenação de Atenção à Saúde da População Negra da SES/PE emitiu ofício circular para os secretários municipais de Saúde de Pernambuco, solicitando às autoridades municipais o apoio ao cumprimento das consultas regulares com hematologistas em Recife, no Hemocentro, que garantam atendimento às intercorrências destes pacientes. A Coordenação também solicitou que os municípios identifiquem na rede municipal médicos que tenham

interesse em fazer o acompanhamento na unidade de Saúde local de tais pacientes, com o suporte do Hemope, que disponibilizará o telefone de serviço de pronto atendimento 24 horas por dia para trocar informações e orientar condutas. Para um melhor entendimento, o próprio Hemope também fez solicitação de pauta na reunião do Cosems (Colegiado de Secretários Municipais de Saúde de Pernambuco).

Juntamente com o Hemope, a SES/PE vem trabalhando para a descentralização da assistência às doenças hematológicas para as quatro macrorregionais do Estado, processo que já se iniciou com as doenças da coagulação na 4ª Macrorregional, em Caruaru.

Atual Assistência - Dos cerca de 1800 pacientes cadastrados no Hemope, aproximadamente 1300 são diagnosticados com a doença falciforme e a atual assistência integral aos portadores de doença falciforme tem sido feita pelo Hemope, através das seguintes ações: Identificação precoce dos

resultados da triagem neonatal enviados por email pelo Lacen para o município onde reside o paciente e para o Hemope; Busca Ativa pelo serviço social das crianças diagnosticadas, com a marcação da primeira consulta no Hemope; Assistência ambulatorial e sala de transfusão para crianças e adultos portadores da doença; Assistência especializada de urgência no Serviço de Pronto Atendimento (SPA); Assistência hospitalar com internamentos para adultos e crianças portadores da doença; e Assistência ambulatorial no Hemocentro

de Caruaru.

Segundo Helena Capela, o MPPE vai continuar acompanhando a publicação da referida política estadual, mas principalmente a sua efetividade. Outros pontos a serem também acompanhados pela 34ª Promotoria de Justiça de Saúde serão a cobrança para a realização da eletroforese de hemoglobinas no pré-natal das gestantes e possível desabastecimento de medicamentos necessários para os tratamentos da doença falciforme.

O Hemope informou ao MPPE que o Ministério da Saúde incentiva há anos o atendimento por não especialistas das Urgências/Emergências nos casos hematológicos

Cobertura Teste do Pezinho / PE



Foto: Divulgação/ Ministério da Saúde

A cobertura do Programa Nacional de Triagem Neonatal no Estado em 2011 foi de 69% dos nascidos vivos e esta assistência era prestada em 175 Postos de Coleta distribuídos em 164, dos 184 municípios. Hoje, em 2016, a cobertura é de 98,91% dos nascidos vivos e esta assistência está sendo prestada em 211 Postos de Coleta, distribuídos em 182, dos 184 municípios. O Teste do Pezinho nos bebês de mães vindas de Fernando de Noronha é feito

no Recife, porque no Arquipélago não se tem maternidade, por isso se contam 184 municípios para os 100% da cobertura.

A coleta do teste do pezinho é de competência do município, cumprindo ao Estado a análise laboratorial, que é feito no Lacen (Laboratório Central de Saúde Pública Dr. Milton Bezerra Sobral), localizado na praça Oswaldo Cruz, S/N, Boa Vista, Recife.

O quase 100% da cobertura

foi resultado da articulação da Coordenação de Atenção à Saúde da População Negra, da SES/PE, e do MPPE, com intervenção do Centro de Apoio Operacional às Promotorias de Justiça de Promoção e Defesa da Saúde (Caop Saúde), que enviou ofício às Promotorias de Justiça dos 20 municípios sem Postos de Coleta. Faltam apenas implantar Postos de Coleta para o Teste do Pezinho **nos municípios de Paudalho e Paratama.**

Coordenação de Atenção à Saúde da População Negra

Foi instituída na Secretaria Estadual de Saúde de Pernambuco através do Decreto nº 37.949/2012, com a finalidade de estruturar o setor e a equipe para implantar e implementar a PNSIPN. As ações da coordenação buscam garantir e ampliar o acesso da população negra das áreas urbanas e rurais, em particular das comunidades quilombolas e de Terreiros, às ações e serviços de saúde. A coordenação para atingir seus objetivos promove várias articulações com setores essenciais do Estado, como outras secretarias, universidades, movimentos sociais, entre outros.

Atualmente, está sendo coordenado pela Dra. Miranete Arruda.

Perfil demográfico da Doença Falciforme

• **Distribuição:** a Doença Falciforme está dispersa na população de forma heterogênea, com prevalência mais alta nos estados com maior concentração de

afrodescendentes.

• **Recorte social:** concentrada entre os afrodescendentes que ocupam os segmentos sociais mais vulneráveis segundo dados

do IBGE e da secretaria de vigilância em saúde do MS.

• **Taxa de letalidade infantil:** 80% das crianças não cuidadas não alcançam cinco anos de

vida.

• **Letalidade perinatal** sem cuidados de 20 a 50%.

Fonte: Ministério da Saúde



Foto: AMCS/MPPE

Médico hematologista, formado pela Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), residência pela Universidade de Pernambuco (UPE) e Hemope em hematologia. É pós-graduado pelo Instituto de Medicina Molecular de Oxford (Weatherell Institute, Whittington e Universidade de Londres) e doutor pela Universidade de São Paulo (USP) – Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto. Foi ex-diretor, ex-presidente do Hemope, também ex-secretário de Saúde de Pernambuco em 2004-2005. Atualmente, atua no Hemope e na clínica Multi-hemo.

Qual a importância do diagnóstico precoce?

De fundamental importância para o controle epidemiológico. Com a triagem neonatal, que resulta no diagnóstico precoce, o bebê já entra na rede de atendimento. O município coleta o sangue (Teste do Pezinho) e manda para o Lacen, que envia o resultado, no caso positivo para a doença falciforme, uma cópia para o município e outra para o Hemope. Após essa fase, a primeira consulta já é marcada. Com três meses de nascidos já iniciamos o uso da penicilina oral até os cinco anos, o que reduz o índice

de mortalidade de 25% para 2%.

O Estado de Pernambuco consegue oferecer uma boa assistência aos pacientes de doença falciforme?

O Estado oferece assistência sim, mas ainda não oferece da melhor forma. A Atenção Básica tem que ser mais conhecedora da doença para acompanhar o paciente no próprio município. O próprio município tem que conhecer os residentes que são diagnosticados para oferecer uma maior assistên-

cia. Além disso, é necessário instrumentalizar as quatro macrorregionais (Região Metropolitana, Agreste, Sertão e São Francisco) para descentralizar o atendimento hematológico, que hoje é feito pelo Hemope, sobrecarregando a unidade de Saúde, que não consegue atender da melhor forma os seus pacientes.

Qual o volume anual de novos casos?

Em Pernambuco, é estimado que nasçam 1 a cada 1400 nascidos vivos (1:1400). No Estado, em média, nascem 140 mil novas crianças por ano, então temos a probabilidade de que 110 nasçam com a doença falciforme. Hoje, o Hemope recebe por ano 70 novos casos, ou seja, em média, 40 bebês deixam de chegar rapidamente à rede de atendimento. Por isso, a efetiva ampliação do Teste do Pezinho é fundamental para se atingir a marca dos 100%. É importante enfatizar que quando um bebê entra na rede de atendimento ele vai ser acompanhado para o resto da vida.

Que tipo de doença é essa?

Em quatro palavras, ela é genética, hereditária, crônica e degenerativa.

Como se dá o tratamento?

Ambulatorial e emergencial. O ambulatorial visa evitar as complicações, além do próprio autocuidado. O Emergencial atua para diminuir as dores, provenientes das crises algicas; combater infecções virais ou bacterianas; os efeitos nocivos de um possível AVC ou da síndrome torácica aguda, entre outras complicações. Além do fato de que é degenerativa e alguns órgãos passam a não ter um bom funcionamento com o passar do tempo.

Tem cura?

É curável, com transplante de medula óssea alogênica e aparentado. Nesse tipo o doador é algum familiar que foi identificado como compatível. É mais comum que irmãos sejam compatíveis. No entanto, pode ser também algum outro parente, mas a compatibilidade é mais difícil. No Brasil, temos aproximadamente 60 casos transplantados, e, aqui em Pernambuco, três.

ENTREVISTA – IVANA PATRÍCIA LIMA



Foto: Arquivo pessoal

Diagnosticada com anemia falciforme associada com a beta talassemia (que agrava a patologia) ainda nos primeiros anos de vida, Ivana Lima, 40 anos, fala dos desafios enfrentados pela assistência e convivência com a doença. É artesã, natural de Recife, tem dois filhos de 21 e 19 anos, todos os dois são traço falciforme. Até o fechamento desta edição, Ivana encontra-se internada na UTI, do Hospital Barão de Lucena.

Quando foi diagnosticada?

Na época, não foi feito em mim o teste do pezinho. Segundo minha mãe, eu era um bebê sempre doente e com febre, chorava quando me pegavam no colo como se sentisse dor no corpo e também apresentava articulações inchadas. O diagnóstico foi confirmado no Hospital das Clínicas, e eu deveria ter de 2 para 3 anos de idade.

Como é conviver com a anemia falciforme?

É uma experiência de aprendizado, paciência e autoamor. Preciso ter um autocuidado o tempo todo comigo. Pouco brinquei na infância com medo de me machucar e desencadear as dores. A praia para mim sempre foi um tormento, o banho de mar tem que ser rápido de 10 a 20 minutos, pois o vento no corpo molhado pode desencadear as dores, porque o frio causa contração nos vasos.

dear as dores, porque o frio causa contração nos vasos.

Você se sente assistida na doença?

Sim, sinto-me assistida no atendimento ambulatorial, mas não me sinto nos atendimentos das emergências, por causa das precariedades do Serviço de Pronto Atendimento (SPA), que apesar de nos atender, ficamos em instalações inadequadas, em situação de desconforto (cadeiras plásticas e bancos) quando em fortes crises algicas. Além disso, há, ainda, a abordagem da equipe multiprofissional de Saúde que insinua vícios dos pacientes com as medicações usadas para diminuir as dores e podermos suportá-las, a exemplo da morfina. Isso demonstra pouca empatia e desrespeito com a dor e sofrimento do paciente.

Quanto à medicação, você a recebe corretamente?

Hoje sim, está normatizado. Mas ao longo de mais de 30 anos convivendo com a doença, já passei meses para receber o remédio controlado.

Para uma pessoa recém-diagnosticada ou aos pais que descobriram que o bebê tem a doença falciforme, o que você aconselha?

Procurar conhecer sobre a doença falciforme. Manter uma vida com hábitos saudáveis, como alimentação saudável, o não uso de álcool, cigarro ou drogas (para os adultos, claro). Também devem respeitar o limite do corpo e fazer o tratamento ambulatorial de rotina. Ainda aconselho o acompanhamento psicológico, por causa dos sofrimentos e restrições que a doença impõe, tanto para o paciente como para os pais, que normalmente se sentem culpados.