



ESCOLA BAHIANA DE MEDICINA E SAÚDE PÚBLICA  
CURSO DE MEDICINA

CAMILA DA SILVA LIMA

**PERFIL DE INTERNAÇÕES DE CRIANÇAS COM DOENÇA FALCIFORME EM UM  
HOSPITAL TERCIÁRIO**

**SALVADOR, BA**

**2023**

**CAMILA DA SILVA LIMA**

**PERFIL DE INTERNAÇÕES DE CRIANÇAS COM DOENÇA FALCIFORME EM UM  
HOSPITAL TERCIÁRIO**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao curso de graduação em Medicina da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, para aprovação parcial no 4º ano do curso de Medicina.

Orientador(a): Prof. Dilton Rodrigues Mendonça.

**SALVADOR, BA**

**2023**

Dedico este trabalho de conclusão de curso à minha família e aos meus professores que são inspiração para realizar uma medicina humanizada.

## **AGRADECIMENTOS**

Uma etapa importante da minha trajetória concluída, e como é gratificante saber que conseguimos. Há pouco mais de quatro anos nem eu ou minha família sonhávamos que chegaríamos tão longe. Largar engenharia no 7º período para fazer medicina foi a minha maior aventura e maior certeza. Agradeço de todo o coração à minha família por ter me apoiado nessa jornada e por se esforçar ao máximo para que eu conseguisse estudar em uma boa faculdade, realizando meu sonho. Agradeço de todo o coração especialmente aos meus pais, Ednêy e Suzana, base e suporte durante toda minha vida, especialmente nos momentos de fraqueza, me acolhendo e escutando. Aos meus irmãos, Bruno, Rebeca e Mateus, minha gratidão pela compreensão das minhas ausências e pelo apoio sem medidas. Aos meus amigos, muito obrigada pelo incentivo e consolo nos momentos em que achei que não fosse conseguir. Agradeço muito ao Dr. Dilton Mendonça, meu orientador, por todo suporte, cuidado e disponibilidade para realização desse trabalho que se tornou algo mais que um TCC. Não tenho dúvidas que ser orientada por essa referência na pediatria abriu meus olhos para a certeza que é possível sim, fazer sempre o melhor. A Dra. Hermila Guedes, minha professora de metodologia, meu agradecimento por todo suporte e principalmente por me acalmar com toda doçura. Por fim, e o mais importante, agradeço a Deus por todo milagre e livramentos que tem realizado ao longo desses anos de graduação, por me fazer lembrar do meu propósito sempre que eu fraquejo, e por ser meu mais fiel ombro amigo. Todas as noites sozinha, longe da minha família, sempre soube que estava sendo cuidada por Ele.

## RESUMO

LIMA, CS. Perfil de internações de crianças com doença falciforme em um hospital terciário. [monografia]. Bahia: Escola de Medicina, Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, Bahia; 2023.

**Objetivo:** Descrever o perfil clínico-epidemiológico das crianças e adolescentes com Doença Falciforme internadas no Hospital Geral Roberto Santos em Salvador, Bahia, no período entre 2020 e 2022. **Metodologia:** Estudo observacional e descritivo de corte transversal utilizando dados secundários de pacientes de 1 mês a 14 anos com diagnóstico de doença falciforme (CID D57.0, D57.1, D57.2 e D57.8) no período de janeiro/2020 a dezembro/2022. As variáveis de interesse foram clínicas e demográficas (idade, gênero, etnia, procedência, estação do ano, genótipo de hemoglobina, acompanhamento ambulatorial regular, uso regular de hidroxiureia, profilaxia antimicrobiana, internações prévias, atendimento prévio nesse evento agudo, local de internamento, realização de transfusão, tempo de internamento, causa e desfecho), obtidas dos prontuários médicos. **Resultados:** A população da amostra do estudo foi composta por 94 crianças e adolescentes, sendo 18 casos em 2020, 25 casos em 2021 e 51 casos em 2022. Do total de crianças, 51,1% eram do sexo masculino; 38,3% entre 5 e 9 anos; 70,2% de etnia parda; 71,3% procedente de Salvador. O verão foi a estação com mais internamentos 28,7%; 88,3% apresentavam o genótipo HbSS; 76,6% faziam acompanhamento ambulatorial regular; 30,9% relataram uso regular de hidroxiureia; 33% realizavam profilaxia antimicrobiana; 62,8% referiram já ter sido internados anteriormente devido a doença. Evento vaso-oclusivo isolado foi a principal causa de internamento (36,2%); 40,4% haviam sido atendidos previamente em outra unidade nesse evento agudo; 89,4% foram internados na enfermaria; 50% necessitaram receber transfusão sanguínea; 54,3% das crianças receberam alta em um período inferior a 7 dias e 97,9% evoluíram para cura. **Conclusão:** No presente estudo observou-se que a população negra continua sendo a mais afetada e evento vaso-oclusivo ainda é a principal causa de internamento em crianças com DF. Há nessa população baixa adesão terapêutica, levantando a necessidade de melhor eficiência do cuidado integral dessas pessoas.

**Palavras-chave:** Doença Falciforme. Pediatria. Crianças.

## ABSTRACT

LIMA, CS. Profile of hospitalizations of children with sickle cell disease in a tertiary hospital. [monography]. Bahia: School of Medicine, Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, Bahia; 2023.

**Objective:** To describe the profile of children and adolescents with Sickle Cell Disease admitted to the Hospital Geral Roberto Santos in Salvador, Bahia, between 2020 and 2022. **Methods:** Observational and descriptive cross-sectional study using secondary data from patients aged 1 month to 14 years diagnosed with sickle cell disease (ICD D57.0, D57.1, D57.2 and D57.8) from January/2020 to December/ 2022. The variables of interest were clinical and demographic (age, gender, ethnicity, origin, season, hemoglobin genotype, regular outpatient follow-up, regular use of hydroxyurea, antimicrobial prophylaxis, previous hospitalizations, previous care for this acute event, place of hospitalization, transfusion, length of stay, cause and outcome), obtained from medical records. **Results:** The study sample population consisted of 94 children and adolescents, 18 cases in 2020, 25 cases in 2021 and 51 cases in 2022. Of the total number of children, 51.1% were male; 38.3% between 5 and 9 years old; 70.2% of mixed ethnicity; 71.3% coming from Salvador. Summer was the season with the most hospitalizations 28.7%; 88.3% had the HbSS genotype; 76.6% had regular outpatient follow-up; 30.9% reported regular use of hydroxyurea; 33% were taking antimicrobial prophylaxis; 62.8% reported having previously been hospitalized due to illness. Isolated vaso-occlusive event was the main cause of hospitalization (36.2%); 40.4% had previously been treated in another unit for this acute event; 89.4% were admitted to the ward; 50% needed a blood transfusion; 54.3% of children were discharged in less than 7 days and 97.9% were cured. **Conclusions:** In the present study, it was observed that the black population continues to be the most affected and vaso-occlusive events are still the main cause of hospitalization in children with SCD. There is low therapeutic adherence in this population, raising the need for better efficiency in comprehensive care for these people.

**Keywords:** Sickle Cell Disease. Pediatrics. Children.

## LISTA DE TABELAS

<b>Tabela 1</b>	Dados epidemiológicos de 94 pacientes internados por doença falciforme em um hospital terciário em Salvador – Bahia, 2020 a 2022.	.....14
<b>Tabela 2</b>	Características de 94 pacientes internados por doença falciforme em um hospital terciário em Salvador – Bahia. 2020 a 2022	.....15
<b>Tabela 3</b>	Perfil clínico das internações de 94 crianças com doença falciforme em um hospital terciário em Salvador – Bahia. 2020 a 2022	.....16

## LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

<b>AIH</b>	Autorizações de Internações Hospitalares
<b>AVE</b>	Acidente Vascular Encefálico
<b>CEP</b>	Comitê de Ética e Pesquisa
<b>CID</b>	Classificação Internacional de Doenças
<b>DF</b>	Doença Falciforme
<b>GM</b>	Gabinete do Ministro
<b>Hb</b>	Hemoglobina
<b>HGRS</b>	Hospital Geral Roberto Santos
<b>IBGE</b>	Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística
<b>MS</b>	Ministério da Saúde
<b>PNTN</b>	Programa Nacional de Triagem Neonatal
<b>RAS</b>	Redes de Atenção à Saúde
<b>STA</b>	Síndrome Torácica Aguda
<b>SUS</b>	Sistema Único de Saúde
<b>UBS</b>	Unidade Básica de Saúde
<b>UTI</b>	Unidade de Terapia Intensiva

## SUMÁRIO

<b>1</b>	<b>INTRODUÇÃO.....</b>	<b>9</b>
<b>2</b>	<b>OBJETIVOS .....</b>	<b>11</b>
2.1	Objetivo principal .....	11
2.2	Objetivo secundário .....	11
<b>3</b>	<b>REVISÃO DE LITERATURA.....</b>	<b>12</b>
3.1	Doença falciforme no Brasil e no mundo.....	12
3.2	Políticas públicas para doença falciforme no Brasil.....	13
3.3	Eventos agudos em doença falciforme e causas de internamento .....	15
<b>4</b>	<b>METODOLOGIA.....</b>	<b>18</b>
4.1	Desenho de estudo.....	18
4.2	Características da população .....	18
4.3	Critérios de inclusão .....	18
4.4	Critérios de exclusão .....	18
4.5	Instrumento de coleta de dados e Variáveis de estudo .....	18
4.6	Operacionalização de variáveis e plano de análise .....	19
4.7	Aspectos Éticos .....	19
4.8	Riscos e Benefícios	
<b>5</b>	<b>RESULTADOS .....</b>	<b>20</b>
<b>6</b>	<b>DISCUSSÃO.....</b>	<b>23</b>
<b>7</b>	<b>CONCLUSÃO.....</b>	<b>34</b>
	<b>REFERÊNCIAS.....</b>	<b>35</b>
	<b>APÊNDICE A.....</b>	<b>39</b>
	<b>APÊNCIDE B.....</b>	<b>40</b>
	<b>ANEXO A.....</b>	<b>42</b>

## 1 INTRODUÇÃO

A doença falciforme (DF) é um conjunto de doenças provocadas pela mutação da hemoglobina A (HbA) em hemoglobina S (HbS). O espectro de doenças é amplo, uma vez que pode haver a junção da HbS com outras variações como HbC e HbD além de interações com as beta-talassemias. A forma homozigota HbSS, conhecida como Anemia Falciforme é a mais grave e leva a uma alta morbimortalidade quando não acompanhada regularmente e de forma precoce<sup>1</sup>. A hemoglobina S, quando desoxigenada sofre uma mudança em sua conformação, adquirindo formato de foice. Essa alteração no formato da hemácia faz com ela esteja mais propensa a ocluir os vasos levando a diversas complicações como síndrome torácica aguda (STA), acidente vascular cerebral (AVE), infecções, além de sequestro esplênico<sup>2</sup>.

A mutação em hemoglobina falciforme é uma condição a princípio de origem africana, mas com o processo de migrações e escravidão se tornou uma doença genética com alta prevalência mundial, podendo acometer qualquer indivíduo<sup>1</sup>. Estudo de epidemiologia global estimou que no ano de 2010 mais de 5 milhões de recém-nascidos portadores do traço falciforme HbAS e mais de 300 mil com anemia falciforme HbSS<sup>3</sup>.

O Brasil possui uma população altamente miscigenada e sua maior parte de origem africana, o que justifica a alta prevalência de pessoas com doença ou traço falciforme. A incidência no Brasil de Doença Falciforme no ano de 2020 é de 3,53 a cada 10.000 nascidos vivos e a Bahia é o estado com a maior incidência 9,31 a cada 10.000 nascidos vivos<sup>4</sup>. Entretanto esses dados ainda são subnotificados uma vez que o Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) no ano de 2020 teve cobertura média no Brasil de 82,5%<sup>5</sup>. Além de ser o estado com maior incidência da DF, a Bahia possui expectativa de vida menor para os portadores da doença do que os demais estados brasileiros<sup>6</sup>.

O diagnóstico no Brasil da DF é feito na triagem neonatal, implementada pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal em junho de 2001 através da Portaria nº 822, do Ministério da Saúde<sup>7</sup>. O diagnóstico precoce é fundamental, uma vez que o surgimento de complicações devido a DF começa com alguns meses de vida<sup>8</sup>. Embora a triagem seja efetiva, por diversos motivos nem todas as crianças conseguem fazer

o acompanhamento de maneira adequada, não seguindo então as recomendações profiláticas e como consequência possuem mais complicações da doença diminuindo a qualidade e expectativa de vida<sup>9</sup>.

Os óbitos na faixa etária pediátrica aumentaram no Brasil desde a última década. Esses dados podem apontar o aumento da identificação da DF, mas também mostram a dificuldade do sistema de saúde em prevenir internamentos e mortes decorrentes da doença. A doença falciforme sinaliza diversas questões que estão além do curso da doença, como por exemplo, o contexto socioeconômico em que o indivíduo e sua família faz parte<sup>10</sup>.

Por ser uma doença crônica grave, caso não controlada de maneira adequada, a DF traz consigo diversas complicações no seu curso que impactam na qualidade de vida dos seus portadores e de sua família. A superioridade de casos foi observada em pacientes que residem afastados do centro de referência para tratamento, dificultando o seguimento ambulatorial que é de extrema importância para a prevenção de eventos que impactam na morbimortalidade<sup>9</sup>.

Embora a Bahia seja o estado com maior prevalência de DF no Brasil, ainda existem poucos estudos que avaliem o perfil de crianças internadas por episódios decorrentes da doença falciforme<sup>6</sup>. Alguns estudos mostram o perfil epidemiológico de óbitos como único desfecho, mas o internamento acaba sendo pouco relatado uma vez que o mesmo paciente pode ser hospitalizado diversas vezes em um período curto podendo haver duplicação de dados<sup>10</sup>.

Sendo assim, este trabalho torna-se relevante ao descrever o perfil de crianças internadas por DF em um hospital terciário de referência na cidade de Salvador, uma vez que é a cidade que concentra o maior número de pacientes com DF na Bahia, estado com maior incidência da doença<sup>11</sup>. Com isso, espera-se obter dados que forneçam o perfil sociodemográfico, faixa etária predominante, além da procedência do paciente, causa de internamento e assim identificar possíveis falhas na prevenção de complicações em decorrência da DF.

## **2 OBJETIVOS**

### **2.1 Objetivo principal**

Descrever o perfil clínico-epidemiológico das crianças e adolescentes com Doença Falciforme internadas no Hospital Geral Roberto Santos em Salvador, Bahia, no período entre 2020 e 2022.

### **2.2 Objetivo secundário**

Relatar quais as principais complicações que resultam em internamento e a evolução de crianças e adolescentes com Doença Falciforme em um hospital terciário de referência na Bahia.

### 3 REVISÃO DE LITERATURA

#### 3.1 Doença falciforme no Brasil e no mundo.

A doença falciforme é um conjunto de hemoglobinopatias genéticas em que há a presença da hemoglobina falciforme (HbS) que é uma forma mutada da hemoglobina A (HbA). Devido a possibilidade de estar combinada com outras mutações como a hemoglobina C (HbC), hemoglobina D (HbD) e beta-talassemias a doença falciforme possui um grande espectro clínico. Quando o indivíduo apresenta apenas o traço falciforme, ou seja, HbAS este não possui a doença falciforme, uma vez que não apresenta sintomas<sup>12</sup>.

A forma mais grave e mais prevalente da DF é quando o gene se encontra em homozigose (HbSS), sendo denominada de anemia falciforme. Isso porque a hemoglobina falciforme faz com que a hemácia esteja mais susceptível a obter aspecto em foice quando em baixa tensão de oxigênio. Essa anormalidade conformacional faz com que a vida útil da hemácia seja reduzida, além de promover inflamação e facilitar eventos como vaso-oclusões<sup>13</sup>. A anemia falciforme é uma doença inflamatória de caráter crônico e sua agudização é influenciada muitas vezes por fatores ambientais e socioeconômicos<sup>14</sup>. O quadro clínico com sintomas da doença falciforme começa a se apresentar nos primeiros meses de vida do indivíduo uma vez que começa a existir substituição da hemoglobina fetal (HbF) por hemoglobina falciforme (HbS)<sup>12</sup>.

Estudos indicam que a hemoglobina falciforme é uma mutação que se originou no continente africano e que se espalhou mundialmente com a escravidão, sendo hoje uma doença genética com alta prevalência mundial<sup>1</sup>. Um estudo global estimou que no ano de 2010, cerca de 5.476.407 recém-nascidos seriam heterozigotos HbAS e 312.302 homozigotos HbSS<sup>3</sup>. Embora a DF tenha se espalhado mundialmente, o continente africano ainda é o local com maior prevalência, com estimativa de que 10,68:1.000 indivíduos possuem anemia falciforme (HbSS)<sup>15</sup>.

A população brasileira é muito miscigenada e com grande descendência africana justificando assim a alta prevalência da DF existente no país. De acordo com o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença (2018) há entre 60.000 e 100.000 pacientes com DF no Brasil. A incidência da DF a cada 10.000 nascidos vivos

no ano de 2020 foi de 3,53 no Brasil, sendo a região nordeste com a maior incidência (4,58) seguida da região sudeste (4,36). Embora a doença falciforme esteja presente em todos os estados, há uma distribuição heterogênea sendo maior a incidência de nascidos vivos em regiões com maior afrodescendência<sup>4</sup>.

A Bahia é o estado com maior incidência da DF 9,31 a cada 10.000 nascidos vivos, seguido do Espírito Santo (5,95), Minas Gerais (5,70), Rio de Janeiro (5,22). Estados com menor proporção de afrodescendentes como Pará a incidência é em torno de 0,08:10.000 nascidos vivos<sup>4</sup>. A tendência é que essa distribuição no Brasil fique cada vez mais homogênea devido ao processo de miscigenação<sup>16</sup>.

A maior prevalência da DF ocorre em pessoas pardas e negras, devido a herança genética, sendo esse o grupo étnico que se encontra na base da pirâmide social e apresenta os piores indicadores socioeconômicos, comprometendo a evolução clínica e corroborando para pior prognóstico<sup>17</sup>. Estudo realizado em 2017 apontou que 81,3% dos pacientes com DF possuíam renda familiar de até 1 salário mínimo e que mais de 50% dos responsáveis possuíam baixa escolaridade<sup>18</sup>. Essa característica socioeconômica marcante na população com DF faz com que estejam em maior vulnerabilidade social e tenham menor acesso aos serviços de saúde. Como consequência da desigualdade em saúde há uma maior quantidade de mortes e complicações evitáveis<sup>13,19</sup>.

Em um estudo realizado com dados entre 2006 e 2017 observou-se aumento do número de mortes de crianças e adolescentes divergindo com a expectativa após a implementação do diagnóstico precoce. Embora esse acréscimo possa representar o aumento de notificações devido a melhora de diagnósticos também demonstra a dificuldade na prevenção mesmo conhecendo as principais complicações<sup>10</sup>. Mesmo ocorrendo aumento das notificações ainda se estima existir uma boa parcela de subnotificações devido ao não preenchimento correto das Autorizações de Internação Hospitalar (AIH) e uso incorreto do CID-10<sup>20</sup>.

### **3.2 Políticas públicas para doença falciforme no Brasil**

No Brasil, a detecção da doença falciforme ou seu traço é realizado principalmente através do Programa Nacional de Triagem Neonatal, criado em junho de 2001. O PNTN tem o intuito de diagnosticar distúrbios e doenças precocemente, a fim de

garantir acompanhamento e tratamento para reduzir a morbimortalidade e oferecer uma melhor qualidade de vida à criança e seus familiares. Embora o primeiro atendimento da pessoa com DF seja na atenção básica, o cuidado refere-se a uma política com ações compartilhadas com média e alta complexidade do sistema de saúde<sup>21</sup>.

Atualmente o PNTN realiza identificação de seis doenças: Fenilcetonúria; Hipotireoidismo Congênito; Doença Falciforme e outras hemoglobinopatias; Fibrose Cística; Hiperplasia Adrenal Congênita e Deficiência de Biotinidase. A triagem neonatal biológica, mais conhecida como “teste do pezinho” é feita através da amostra de sangue e deve ser realizada idealmente entre o 3º e 5º dia de vida. Após realização da coleta, caso haja alteração nos resultados, a família é contactada com urgência e um exame de confirmação é realizado juntamente com encaminhamentos adequados<sup>21</sup>. Desde sua implementação, o PNTN conquistou ampla abrangência e, em 2020, a cobertura foi de 82,53% dos nascidos vivos da rede pública no Brasil, sendo 85,74% na Bahia. Entretanto essa cobertura no território nacional ainda é heterogênea e desigual<sup>5</sup>.

Para garantir o cuidado dos pacientes com DF, surgiu a articulação dos diversos níveis de atenção, estabelecida pelo Ministério da Saúde através das Redes de Atenção à Saúde (RAS) a fim de oferecer integralidade do cuidado, algo fundamental em doenças crônicas como a Doença Falciforme. Em 2005 foram incluídas as diretrizes para a política de atenção integral às pessoas com doença falciforme através da Portaria MS/GM nº 1.391 sendo desenvolvidas ações como capacitação dos profissionais do SUS, informação e estruturação de serviços, além de protocolos a fim de concretizar a atenção integral aos portadores da doença falciforme<sup>22</sup>.

Essa necessidade para fornecer uma integralidade surgiu para descentralizar o cuidado que antes era feito apenas nos centros de referência, dificultando o acesso e provocando descontinuidade da assistência e tratamento. O paciente diagnosticado com DF passa a ser vinculado a Unidade Básica de Saúde (UBS) mais próxima de sua residência para acompanhamento de forma contínua com a garantia de realização de exames complementares, imunizações básicas e especiais, prescrição e dispensação de medicamentos indicados no tratamento. Caso o paciente não tenha recebido o diagnóstico no período indicado na triagem neonatal, é possível ser

estabelecido na atenção primária através da realização da eletroforese de hemoglobina<sup>22</sup>.

É preconizado que 80% das pessoas com DF terão seu acompanhamento feito majoritariamente na atenção primária, sendo então necessário que equipes de saúde da família mantenham ativos os cadastros das pessoas e familiares<sup>23</sup>. Além do cuidado na atenção primária, os pacientes com DF devem ser atendidos em serviços especializados como hemocentros, hospitais gerais ou hospitais universitários, que devem ter em todos os estados do Brasil<sup>22</sup>.

Na atenção especializada os pacientes contam com o suporte mais específico da doença, como a dispensação de hidroxureia a partir dos dois anos de idade (ou a partir dos 9 meses em situações especiais), doppler transcraniano em pessoas entre 3 e 17 anos, quelação oral de ferro e integração com a rede de medicina transfusional<sup>22</sup>. A DF tem diversas especificidades que necessitam de atendimento rápido e manejo direcionado e, caso ocorram intercorrências clínicas, os serviços de emergências e urgências devem ter protocolos e pessoal treinado para devido atendimento<sup>23</sup>. Sendo assim, é atribuído que as urgências e emergências tenham protocolo de acolhimento com classificação de risco, mapeamento das redes referenciadas para pessoas com DF e estabeleçam comunicação com o centro de referências, mas, além disso, forneçam assistência adequada até o encaminhamento necessário<sup>22</sup>.

### **3.3 Eventos agudos em doença falciforme e causas de internamento**

A doença falciforme, principalmente a anemia falciforme, apresenta manifestações clínicas e complicações variáveis entre as pessoas e na mesma pessoa ao longo da vida<sup>23</sup>. Entretanto, uma parcela significativa da população possui a forma crônica e grave da doença, exacerbada muitas vezes pelas crises<sup>24</sup>.

As crises dolorosas são as mais frequentes complicações e é geralmente a primeira manifestação da DF. A origem dessa dor é devido ao dano tissular isquêmico que é secundário à vaso-oclusão com interrupção do fluxo sanguíneo, hipóxia e acidose, sendo um processo que se retroalimenta uma vez que a hipóxia aumenta a falcização das hemácias. As crises algícas duram em média de 4 a 6 dias e são precipitadas por situações como frio extremo, febre, infecções, hipóxia, acidose e desidratação. A dor

é de padrão variável, podendo ter sinais flogísticos e acomete principalmente as extremidades, abdome e costas, podendo fazer diagnóstico diferencial com abdome agudo, artrites, febre reumática, entre outros. Nas crianças a primeira manifestação geralmente é dactilite<sup>25</sup>.

Os eventos de vaso-oclusão podem acometer diversos locais do corpo ocasionando episódios de priapismo, síndrome torácica aguda e úlceras crônicas, principalmente nos membros inferiores. O priapismo ocorre devido a vaso-oclusão com redução do fluxo sanguíneo no pênis, ocorrendo mais em adolescentes gerando ereção prolongada e dolorosa, podendo ser episódios de curta duração e recorrentes ou de longa duração, levando ao risco de impotência sexual<sup>22</sup>. Nos homens entre 10 e 62 anos, 42% relatam pelo menos uma crise de priapismo. Esse episódio pode estar associado a outros sintomas como dor abdominal e perineal, disúria ou retenção urinária, além de edema escrotal e aumento da próstata<sup>25</sup>.

A síndrome torácica aguda (STA) é definida pela presença de infiltrado pulmonar recente na radiografia de tórax, sintoma ou sinal respiratório e hipoxemia, além disso a febre pode estar presente em 85% das crianças<sup>25</sup>. É uma complicação multifatorial e com alto potencial de gravidade, sendo a principal causa de morte em qualquer faixa etária<sup>24</sup>. Pode ser causada por infecção, embolia de medula óssea necrótica, vaso-oclusão ou sequestro pulmonar<sup>25</sup>.

Outra causa importante de morte, principalmente nas crianças, são as infecções, isso porque o risco de sepse e/ou meningite por *Streptococcus pneumoniae* ou *Haemophilus influenzae* chega a ser 600 vezes maior do que em crianças sem DF. Além disso infecções como pneumonias, infecções renais ou osteomielites também são mais comuns em pessoas com DF. Sendo assim, a febre precisa ser encarada nesse perfil de pacientes como situações de risco<sup>25</sup>. A predisposição a infecções recorrentes ocorre principalmente devido a imunodepressão causada por eventos de vaso-oclusão no baço, que provoca atrofia e diminuição da sua funcionalidade<sup>22</sup>. Por isso é fundamental a profilaxia com penicilina em crianças de três meses até 5 anos de idade, além da imunização especial.

A crise de sequestro esplênico é a segunda causa mais comum de morte em crianças menores de 5 anos, ocorrendo a partir dos cinco meses de vida<sup>24,25</sup>. A fisiopatologia é

explicada pelo represamento rápido do sangue falcizado no baço, levando a sintomas como palidez intensa, prostração, hipovolemia, esplenomegalia e choque hipovolêmico<sup>26</sup>.

Além dos eventos decorrentes de vaso-oclusão, como há deformidade na hemácia, a hemólise é crônica e com isso as manifestações clínicas como palidez, icterícia, elevações de bilirrubina indireta pode levar muitas vezes à cálculos biliares agravando o quadro com dor abdominal, inflamação da vesícula e muitas vezes com necessidade de cirurgia<sup>26</sup>.

Segundo estudo realizado no Hospital da Criança das Obras Sociais Irmã Dulce em Salvador, Bahia, no período entre 2018 e 2019 o problema mais comum de internamento foi a crise vaso-oclusiva (59,5%), seguido de síndrome torácica aguda (19,5%), febre sem foco definido (11%), sequestro esplênico (8%) e pós-operatório de colecistectomia (2%)<sup>9</sup>.

## **4 METODOLOGIA**

### **4.1 Desenho de estudo**

Estudo descritivo e observacional de corte transversal utilizando dados secundários.

### **4.2 Características da população**

Crianças e adolescentes de 1 mês a 14 anos internadas no Hospital Geral Roberto Santos, hospital público terciário de referência no estado da Bahia, no período de 2020 e 2022.

### **4.3 Critérios de inclusão**

Crianças e adolescentes de 1 mês a 14 anos internadas no HGRS por doença falciforme. A idade como critério de inclusão nesse estudo deveu-se ao fato do serviço pediátrico no HGRS atender até 14 anos.

### **4.4 Critérios de exclusão**

Foram excluídos todos os pacientes elegíveis para o estudo em que o prontuário não apresentou dados fidedignos para a análise.

### **4.5 Instrumento de coleta de dados e Variáveis de estudo**

A coleta de dados foi realizada de forma retrospectiva, entre janeiro de 2020 e dezembro de 2022, nos prontuários de internamento pediátrico do HGRS, identificados com CID D57.0, D57.1, D57.2 e D57.8. Os dados foram coletados após aplicação de um questionário estruturado elaborado pelos pesquisadores onde constam as seguintes variáveis: idade (categorizada em faixa etária: < 1 ano; 1-4 anos; 5-9 anos; 10-14 anos); gênero (masculino, feminino); etnia (pardo, preto, branco, amarelo, indígena, não referida), procedência (Salvador, cidades do interior do estado); estação do ano (outono 21 de março a 20 de junho), inverno (21 de junho a 22 de setembro), primavera (23 de setembro a 21 de dezembro) e verão (22 de dezembro a 20 de março); atendimento prévio durante este episódio agudo (sim, não); genótipo da hemoglobina (HbSS, HbSC, HbSD, HbSB<sup>+</sup>); acompanhamento ambulatorial regular (sim ou não); uso regular de hidroxiureia (sim ou não); profilaxia

antimicrobiana ambulatorial (sim ou não); motivo do internamento (infecção, evento vaso-oclusivo isolado, síndrome torácica aguda, acidente vascular encefálico, sequestro esplênico, sequestro hepático, priapismo, outros); uso de transfusão sanguínea (sim, não); tempo do internamento (categorizado por: < 2 dias, 2 a 4 dias, 5 a 7 dias, 8 a 15 dias, 16 a 30 dias e > 30 dias); local do internamento (enfermaria, unidade de terapia intensiva); internamento prévio relatado (sim ou não); desfecho (alta, óbito).

A coleta de dados foi realizada por uma equipe previamente treinada.

#### **4.6 Operacionalização de variáveis e plano de análise**

Todas as variáveis colhidas do sistema de registro dos pacientes foram transferidas para o banco de dados do programa Excel, versão 2019. Posteriormente, os resultados foram apresentados de forma descritiva, utilizando-se tabelas de distribuição por frequência e percentuais para variáveis categóricas.

#### **4.7 Aspectos Éticos**

Esta pesquisa está de acordo com a Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde e a Declaração de Helsinque. Foi submetida a avaliação pelo Comitê de Ética e Pesquisa (CEP) do Hospital Geral Roberto Santos (HGRS) e só foi iniciada após a aprovação do CEP. O acesso aos dados dos prontuários foi feito com anuência da diretoria e CEP do HGRS.

#### **4.8 Riscos e Benefícios**

Quanto aos riscos nos quais os pacientes estarão submetidos, consta a exposição dos dados de registros de atendimentos. Os autores se comprometeram a manter absoluto sigilo sobre as informações. A descrição das características da Doença Falciforme em crianças resultar em benefícios para a população, visto que os resultados podem trazer elementos que contribuam para estimular a adoção de medidas preventivas visando a redução da morbimortalidade na infância por este tipo de acidente.

## 5 RESULTADOS

A população da amostra do estudo foi composta por 94 crianças e adolescentes internadas no Hospital Geral Roberto Santos com doença falciforme. A faixa etária foi de 0 a 14 anos, no período de 2020 a 2022, sendo 18 casos em 2020, 25 casos em 2021 e 51 casos em 2022. A maioria dos casos foi procedente de Salvador (71,3%).

Do total de crianças, 48 (51,1%) eram do sexo masculino, sendo a maioria (38,3%) entre 5 e 9 anos e de etnia parda (70,2%). A estação do ano com maior quantidade de internamentos foi o verão com 27 (28,7%) crianças, seguido de inverno com 26 (27,7%). (Tabela 1)

Tabela 1 – Dados epidemiológicos de 94 pacientes internados por doença falciforme em um hospital terciário em Salvador – Bahia, 2020 a 2022

	n	%
<b>Sexo</b>		
Feminino	46	48,9
Masculino	48	51,1
<b>Idade</b>		
< 1ano	5	5,3
1 - 4anos	28	29,8
5 - 9anos	36	38,3
10 - 14anos	25	26,6
<b>Cor da pele</b>		
Amarelo	2	2,1
Branco	1	1,1
Pardo	66	70,2
Preto	4	4,3
Não informado	21	22,3
<b>Procedência</b>		
Interior da Bahia	27	28,7
Salvador	67	71,3
<b>Estação do ano</b>		
Primavera	18	19,1
Verão	27	28,7
Outono	23	24,5
Inverno	26	27,7

Fonte: Hospital Geral Roberto Santos – Secretaria de Saúde do Estado da Bahia

Cerca de 88,3% apresentavam o genótipo HbSS (83); 10,6% (10) eram HbSC; e 1,1% (1) era HbSB+. A maioria dos pacientes faziam acompanhamento ambulatorial regular (76,6%); 29 pacientes (30,9%) relataram uso regular de hidroxiureia e 31 (33%) realizavam profilaxia antimicrobiana. A maioria dos pacientes (62,8%) referiram já ter sido internados anteriormente devido a doença falciforme. (Tabela 2)

Tabela 2 – Características de 94 pacientes internados por doença falciforme em um hospital terciário em Salvador – Bahia. 2020 a 2022

	n	%
<b>Genótipo</b>		
HbSB+	1	1,1
HbSS	83	88,3
HbSC	10	10,6
<b>Acompanhamento ambulatorial</b>		
Não	22	23,4
Sim	72	76,6
<b>Uso regular de hidroxiureia</b>		
Não	65	69,1
Sim	29	30,9
<b>Profilaxia antimicrobiana</b>		
Não	63	67,0
Sim	31	33,0
<b>Internações prévias</b>		
Sim	59	62,8
Não	35	37,2

Fonte: Hospital Geral Roberto Santos – Secretaria de Saúde do Estado da Bahia

A causa mais frequente de internação foi evento vaso-oclusivo isolado (36,2%) e 38 (40,4%) haviam sido atendidos previamente em outra unidade nesse evento agudo. A enfermaria foi o local de internamento mais frequente (89,4%). Metade das crianças necessitaram receber transfusão sanguínea. Quanto ao tempo de internamento, 54,3% das crianças receberam alta em um período inferior a 7 dias e 97,9% evoluíram para cura. (Tabela 3)

Tabela 3 – Perfil clínico das internações de 94 crianças com doença falciforme em um hospital terciário em Salvador – Bahia. 2020 a 2022

	n	%
<b>Atendimento prévio nesse evento agudo</b>		
Não	56	59,6
Sim	38	40,4
<b>Local de internamento</b>		
Enfermaria	84	89,4
UTI	10	10,6
<b>Transfusão</b>		
Não	47	50,0
Sim	47	50,0
<b>Motivo de internamento</b>		
Evento vaso-oclusivo isolado	34	36,2
Infecção	21	22,3
Sequestro esplênico	5	5,3
Síndrome torácica	13	13,8
Outros	21	22,3
<b>Tempo de internamento</b>		
1 a 2 dias	4	4,3
2 a 4 dias	23	24,5
5 a 7 dias	24	25,5
8 a 15 dias	29	30,9
16 a 30 dias	10	10,6
> 30 dias	4	4,3
<b>Desfecho</b>		
Alta	92	97,9
Óbito	2	2,1

Fonte: Hospital Geral Roberto Santos – Secretaria de Saúde do Estado da Bahia

## 6 DISCUSSÃO

A doença falciforme é um conjunto de doenças de origem genética provocada pela mutação da hemoglobina, que a torna em formato de foice, sendo mais propensa a ocluir os vasos e causar diversas complicações<sup>1,2,11</sup>. A Bahia é o estado com maior incidência da doença falciforme e possui a menor expectativa de vida para os portadores dessa doença em comparação com os demais estados brasileiros<sup>6</sup>.

O presente estudo analisou 94 crianças e adolescentes de 1 mês a 14 anos internados no período entre 2018 e 2020 no Hospital Geral Roberto Santos, na cidade de Salvador, Bahia. A faixa etária com maior número de internações nesse estudo foi entre 5 e 9 anos, seguida da faixa etária entre 1 e 4 anos.

Estudos semelhantes sobre perfil clínico de crianças internadas com DF referem uma proporção maior de internamentos em crianças menores de 5 anos do que no presente estudo<sup>9,11,12</sup>. Já outros dois estudos apontam uma prevalência maior em crianças acima de 5 anos<sup>13,27</sup>. Outro estudo analisou pacientes com até 59 anos de idade e apontou maior prevalência em menores de 10 anos<sup>28</sup>. Esses estudos possuem em comum com esse estudo uma maior taxa de internações na primeira década de vida, devido a eventos agudos, como crises álgicas e infecções<sup>11</sup>.

Com relação ao sexo, neste estudo foi encontrado uma discreta predominância no sexo masculino, 51,1%. A doença falciforme é de herança genética não ligada ao sexo, sendo assim, sua proporção tende a ser semelhante à distribuição de nascidos vivos<sup>6</sup>.

Apesar da amostra ser pequena, a frequência foi compatível com a proporção de crianças do sexo masculino nascidos-vivos na Bahia (51,2%), entre 2006 e 2020, segundo os dados do DATASUS<sup>29</sup>. Foi utilizado esse período para comparação uma vez que a população do estudo se refere a menores de 14 anos, ou seja, nascidos entre 2006 e 2020. Um estudo semelhante na população pediátrica de 2019 também relatou uma frequência de pacientes do sexo masculino (55,8%)<sup>11</sup>. Entretanto outro estudo de 2022, encontrou uma frequência pouco menor no sexo masculino (48%)<sup>22</sup>. Essas pequenas variações na frequência entre os sexos podem ser explicadas pelo tamanho amostral dos estudos em questão.

No presente estudo a etnia prevalente foi negra (74,5%), sendo a cor parda mais prevalente (70,2%) que a preta (4,3%). No Brasil, a cor de pele é uma variável autodeclarada e segundo o IBGE negro é quem se autodeclara preto ou pardo, considerando sua ancestralidade<sup>30</sup>. A DF é uma condição genética de descendência africana, sendo então mais prevalente na população negra<sup>1</sup>. O Brasil é um país com forte descendência africana, principalmente devido ao processo de escravidão, justificando a alta prevalência da DF. Na Bahia, estado com maior incidência da doença falciforme, nascem com a condição 9,31 a cada 10.000 nascidos vivos<sup>4</sup>.

Essa prevalência da população negra nos internamentos devido às crises agudas da DF é relatada por estudos como o de Lyra IM et al (2019) que descreve predominância de 78,3% e o de Loureiro MM et al (2005) 79,5%<sup>6,11</sup>. Outro estudo aponta que 61,4% dos prontuários não tiveram o campo raça/cor preenchidos, demonstrando descaso sobre a importância de registro étnico<sup>20</sup>.

Dados estatísticos demonstram que a população negra no país está na base da pirâmide social e possui os piores indicadores educacionais e econômicos. Essa condição de vulnerabilidade é um fator importante para a piora das manifestações clínicas da doença, que possui um amplo espectro, principalmente devido à baixa escolaridade, menor poder aquisitivo e limitação de acesso aos serviços de saúde<sup>13</sup>. A baixa escolaridade diminui a adesão ao tratamento por diversas questões como falta de conhecimento, resistência à informação, crenças e tabus além do medo do preconceito<sup>31</sup>.

Felix AA et al (2010) relataram o perfil socioeconômico de pacientes com DF, em sua maioria negra, sendo que 74,5% residiam em bairros periféricos e quase metade (48,9%) possuíam renda de até um salário mínimo<sup>30</sup>. Outro estudo relevante foi feito por Marques T et al (2019), que demonstrou que 81,2% dos pacientes se encontrava no estrato socioeconômico D-E, quase metade (45,9%) residiam em domicílio sem saneamento básico e que metade dos cuidadores possuíam menos de 9 anos de atividade escolar. Além disso foi percebido que boa parte das crianças do estudo apresentavam defasagem idade-série escolar, por causa da abstenção devido às internações frequentes, comprometendo o futuro dessas crianças<sup>13</sup>. Há então nessa população uma tripla associação estigmatizante: cor da pele – classe social – doença crônica grave<sup>11,13</sup>.

Nesse estudo o mês de março foi responsável por 17% dos internamentos, sendo sua maior parte por infecções, incluindo nessa porcentagem a STA. Já a estação do ano com menor incidência de internações foi a primavera. Há concordância com outro estudo realizado também na cidade de Salvador que relatou a primavera como sendo a estação com menor número de hospitalizações<sup>11</sup>.

Foi percebido no presente estudo que 71,3% dos pacientes são residentes na capital, Salvador. Esse dado está de acordo com o descrito em outros dois estudos realizados, um no estado do Mato Grosso do Sul e outro na Bahia, que também apontaram prevalência de pacientes residentes da capital do estado<sup>9,32</sup>.

Embora o acesso dos pacientes do interior do estado a um atendimento especializado seja mais difícil como mostra Godinho AC et al, uma porcentagem pequena não realizava acompanhamento ambulatorial (14,8%) se comparada aos residentes da capital (26,9%)<sup>9,11</sup>. Por outro lado, foi observado nesse estudo que 81,5% dos pacientes residentes do interior foram atendidos previamente em outra unidade de saúde antes de serem transferidos ou virem por conta própria (trazidos por seus responsáveis) por falta de resolução do quadro para o hospital terciário em estudo. Isso reforça a baixa resolutividade para o tratamento de hemoglobinopatias nas microrregiões de saúde como foi documentado por Sarat CNF et al (2019)<sup>32</sup>.

Apesar da rede básica atender a maior parte da população com DF, realizando a prevenção de muitos agravos, uma parcela importante dessas pessoas necessita de atendimentos para os eventos agudos em hospitais terciários e avaliação especializada com hematologista<sup>23</sup>. No ano de 2022 existiam mapeados 16 centros de referência na Bahia, sendo que só a capital contava com 6 unidades<sup>33</sup>. Esses dados reforçam a importância de haver uma boa assistência básica a fim de diminuir a necessidade de hospitalizações desses pacientes, principalmente dos residentes do interior do estado, em que o acesso a um hospital terciário demanda deslocamento muitas vezes longo, impactando na qualidade de vida dos pacientes e seus cuidadores<sup>32</sup>.

Foi encontrado nesse estudo, uma frequência maior do genótipo HbSS (88,3%), seguido do genótipo HbSC (10,6%). Além de ser a forma com mais repercussões agudas e crônicas é a variante mais prevalente em nascidos vivos, segundo dados do

Programa Nacional de Triagem Neonatal que aponta nascimento de 62,4% de crianças com genótipo HbSS seguida de 32% HbSC entre os anos de 2014 e 2021<sup>5</sup>.

A doença falciforme possui um amplo espectro, já que representa a presença da hemoglobina mutada (HbS), podendo estar em homozigose ou associada a outras mutações como HbC, HbD e interações com as beta-talassemias<sup>12</sup>. A forma homozigota HbSS, chamada de anemia falciforme é a mais grave e tem uma alta morbimortalidade quando não cuidada adequadamente<sup>1</sup>. Estudos apresentam uma maior prevalência de mortalidade e internações em pacientes com anemia falciforme, seguida da hemoglobinopatia HbSC<sup>28,32,34</sup>.

Em relação ao acompanhamento ambulatorial, a maioria dos pacientes (76,6%) relatavam fazê-lo de forma regular. Sendo que proporcionalmente, mais pacientes do interior afirmaram acompanhamento ambulatorial (85,2%) se comparado com pacientes residentes na capital (73,1%).

É fundamental um rigoroso acompanhamento ambulatorial para melhor qualidade de vida dos pacientes e seus cuidadores<sup>9,35</sup>. Dois estudos realizados em um hospital terciário abordam acerca da regularidade do acompanhamento ambulatorial dos pacientes com DF. Godinho A et al (2022) relatou acompanhamento ambulatorial em 94% dos pacientes, já Lyra IM et al (2019) observou acompanhamento regular em 79,1% dos pacientes, valor próximo ao encontrado no presente estudo<sup>9,11</sup>. Entretanto outro estudo, realizado em Recife, no estado de Pernambuco, mostrou que no ambulatório de hematologia 87,5% dos pacientes não compareceram as consultas regularmente e a maioria realizou os exames de rotina de forma irregular<sup>13</sup>.

Os dados referentes ao acompanhamento ambulatorial regular devem ser vistos com certo ceticismo, devido a característica inquisitória do método, sendo difícil saber com precisão quantos pacientes faziam de fato acompanhamento ambulatorial regular com um hematologista e se seguiam as recomendações orientadas pelo Ministério da Saúde<sup>13</sup>. Isso porque essa é uma variável obtida através do questionamento ao responsável pela criança, que pode se encontrar em uma situação desfavorável e com receio de ser repreendido pela equipe.

Nesse estudo, cerca de 30,9% das crianças faziam uso de hidroxiureia, predominando na faixa etária entre 5 e 14 anos (39,3%). Uma das formas de melhora clínica,

hematológica e prevenção de eventos agudos do paciente com DF é através do uso regular da hidroxiureia. O medicamento é fornecido pelo SUS através da atenção especializada, sendo distribuída a partir dos dois anos de idade. Estudos reportam redução pela metade dos episódios vaso-oclusivos, evento agudo com maior taxa de internação nos portadores da DF<sup>11,36</sup>.

A hidroxureia atua na elevação da hemoglobina fetal (HbF), no aumento do volume corpuscular médio (VCM) e na redução do número de reticulócitos. Além disso, ela diminui a adesão vascular, promovendo a redução das crises vaso-oclusivas e suas consequências<sup>11,36</sup>. Existem alguns critérios para a sua utilização, como histórico de três ou mais episódios de crises vaso-oclusivas, com necessidade de intervenção médica; recidiva de síndrome torácica aguda; um ou mais AVE; priapismo recorrente ou anemia grave persistente nos últimos 12 meses<sup>36</sup>.

O resultado nesse estudo foi semelhante a outro realizado também na cidade de Salvador que encontrou 31% de uso regular da hidroxiureia<sup>27</sup>. Uma frequência menor foi encontrada em outros dois estudos, Lyra IM et al (2019) observou relato de uso em 7,5% dos pacientes, já Godinho A et al (2022) observou uso em 18% dos pacientes. Foi percebido por esses autores uma subutilização, sugerindo o motivo principal de internamentos continuar sendo eventos vaso-oclusivos<sup>9,11</sup>.

O uso de forma precoce e correta da hidroxiureia pode reduzir a taxa de transfusão sanguínea na infância em até 80%, além de melhorar a morbimortalidade. Apesar disso, é um medicamento tóxico a depender da dose, sendo fundamental a posologia correta, 10 a 30mg/kg/dia. A apresentação no SUS é disponibilizada em cápsulas de 500mg, devendo ser orientada corretamente a sua diluição de acordo com a necessidade do paciente. Por ser um medicamento que produz macrocitose, o que dificulta a análise de deficiência de ácido fólico, este é recomendado concomitante na dose 5mg/dia três vezes por semana<sup>36</sup>.

Outra forma de prevenção de eventos agudos é através da profilaxia antimicrobiana medicamentosa com penicilina oral ou injetável, obrigatoriamente, dos 3 meses de idade até os 5 anos<sup>22</sup>. Nesse estudo foi encontrada a profilaxia antimicrobiana em 33% das crianças analisadas, mas levando em consideração a faixa etária recomendada observou-se o uso em 60,6% dos pacientes, entre 1 mês e 5 anos.

Esses dados estão de acordo com outro estudo que demonstrou uma taxa de adesão medicamentosa em 51% dos pacientes<sup>27</sup>. Apesar disso, essa informação assim como do uso da hidroxiureia e acompanhamento ambulatorial, deve ser entendido com certo ceticismo. Estudo realizado em Belo Horizonte analisou a presença de antibiótico na urina e demonstrou que embora no questionário 90% dos pacientes afirmassem profilaxia antimicrobiana de forma regular, não foi notado o medicamento na urina de 44% das crianças<sup>37</sup>.

A maior predisposição a infecções recorrentes em crianças com DF menores de 5 anos de idade é principalmente devido a atrofia e diminuição da funcionalidade do baço, aumentando o risco de infecções graves, especialmente por *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, *Neisseria meningitidis* e *Klebsiella sp.* É documentada a redução da mortalidade das crianças nos primeiros cinco anos de vida devido a medidas profiláticas como uso de penicilina de forma regular e vacinação especial<sup>12,38</sup>.

Embora o uso de penicilina seja fundamental, seu uso feito de forma irregular pode promover aumento das taxas de resistência pneumocócica. O uso incorreto acontece devido à dificuldade de adesão por ser um medicamento profilático, sendo importante o seu uso em períodos assintomáticos. A baixa aderência medicamentosa acontece principalmente nas doenças crônicas<sup>28</sup>.

Foi encontrado nesse estudo a necessidade de internamento em Unidade de Terapia Intensiva (UTI) em 10,6% das crianças. Esse dado está de acordo com o encontrado em estudo realizado também na cidade de Salvador, entre 2014 e 2016 que notou a necessidade de internamento em 11,1% dos pacientes<sup>27</sup>. Esses dados demonstram que esta é uma doença que agudiza com gravidade e que o seu manejo deve ser adequado, especialmente no controle preventivo ambulatorial.

No que tange ao número de internações prévias, observou-se que 62,8% dos pacientes relataram internamento prévio no período analisado, entretanto é possível que esses pacientes tenham sido internados em outras unidades de saúde sem que houvesse relato em prontuário.

Estudo realizado em Campina Grande, Paraíba com 48 crianças e adolescentes atendidas em hospital de referência da rede pública. Foram identificadas 226

internações em 43 pacientes no período entre janeiro de 2014 e dezembro de 2017 uma média de 5,2 internações por paciente<sup>13</sup>. Outro estudo realizado no Rio de Janeiro entre 2000 e 2004 registrou 78 pacientes com 230 internações no período, uma média de 3 internações por paciente<sup>6</sup>. Outro estudo realizado em Salvador entre janeiro de 2014 e outubro de 2016 identificou 42 pacientes totalizando 99 internamentos, média de 2,4 internamentos por criança, além disso, encontrou histórico prévio de internações em 85,7% das crianças<sup>27</sup>.

A alta taxa de internamentos pode ser justificada pela cronicidade da doença, com episódios de agudização ao longo da vida do indivíduo, também devido às más condições socioeconômicas dos pacientes com DF<sup>13</sup>. Além disso é possível que a baixa adesão ao acompanhamento ambulatorial regular e suas medidas profiláticas aumentem as taxas de internações desses pacientes.

Em relação ao tempo de internamento nesse estudo observou-se que a maior parte das crianças (54,2%) ficaram internados em um período inferior a 7 dias e 29 pacientes (30,9%) ficaram internados um período entre 8 e 15 dias.

Estudo realizado por Texeira EC et al (2021) também encontrou mais internamentos com duração de até 7 dias (71,3%)<sup>10</sup>. Já Sabino MF et al (2016) notou uma proporção maior de internamentos no período de até 4 dias (52,3%)<sup>12</sup>. Outros estudos descreveram a média do tempo de hospitalização. Loureiro MM et al (2005) e Godinho A et al (2022) encontraram tempo médio de 6 dias, semelhante ao encontrado por Martins MMF et al (2017) que a média foi de 6,2 dias e Neta MBSLF et al (2018) que foi de 6,6 dias<sup>6,9,20,27</sup>.

Apesar da maioria dos pacientes, nesse estudo, permanecerem hospitalizados por um tempo inferior a 7 dias, em concordância com a média encontrada em outros estudos, uma parcela considerável de crianças permaneceram entre 8 e 15 dias. Esse dado levanta alguns alertas como a possível falta de preparo da equipe multidisciplinar no manejo eficiente das complicações agudas da DF. Além disso é importante ressaltar que quanto maior o tempo de internação, maior risco de infecção nosocomial e maior absenteísmo escolar<sup>11</sup>.

Quanto a necessidade de transfusão sanguínea, metade dos pacientes precisaram ser transfundidas e sua relação esteve diretamente proporcional ao tempo de

internamento. Cerca de 20% das crianças internadas por menos de dois dias precisaram de transfusão em comparação com 80% das que permaneceram entre 16 e 30 dias.

Estudo realizado por Marques T et al (2019) demonstrou que 85,4% dos pacientes receberam concentrado de hemácias<sup>13</sup>. Outro trabalho realizado por Félix AA et al (2010) afirma que 78,1% dos pacientes informaram já terem sido transfundidos<sup>30</sup>. Já Souza GD et al (2020) observou necessidade de transfusão em 34,4% dos pacientes<sup>14</sup>.

Embora os pacientes com DF apresentem anemia crônica, esse fato por si só não é indicativo de transfusão. A transfusão é uma intervenção invasiva e realizada principalmente em episódios agudos para melhorar a capacidade de transporte de oxigênio no contexto de anemia grave. Além do uso em episódios agudos, pode ser feita de forma crônica para prevenir complicações a longo prazo<sup>39</sup>. Apesar de benefícios na transfusão em pacientes com DF, existem efeitos adversos importantes que devem ser observados, como a aloimunização, sobrecarga de ferro ou reações hemolíticas. Para evitar a sobrecarga de ferro, é importante que a quelação de ferro faça parte do tratamento da doença em pacientes com transfusões constantes<sup>40,41</sup>.

O volume máximo de hemácias a ser transfundido é de 10mL/kg, até 300mL por transfusão. As principais indicações para a hemotransfusão são: queda da Hb  $\geq$  2g/dL do valor basal com repercussões hemodinâmicas; crise aplástica; sequestro esplênico; síndrome torácica aguda; hipóxia crônica; falência cardíaca; AVE; sepse e pré-operatório de algumas cirurgias<sup>1</sup>.

A principal causa de internamento no estudo em questão foi evento vaso-oclusivo isolado (36,2%), seguido de infecções (22,3%) e outras causas (22,3%), síndrome torácica aguda (13,8%) e sequestro esplênico (5,3%). Classificando por faixa etária, crianças entre 0 e 4 anos a principal causa de internamento foi infecção (36,4%), enquanto que em crianças entre 5 e 14 anos, o principal motivo de internamento foi devido a crises álgicas geradas por eventos vaso-oclusivos (41%).

A crise álgica acontece com frequência em crianças portadoras da DF devido ao afoiçamento das hemácias que levam a obstrução da microcirculação corpórea. A gravidade da dor é variável, desde episódios moderados e transitórios (5 a 10 minutos)

até intensos com duração de dias, necessitando de internação e suporte medicamentoso potente<sup>28</sup>. Lyra IM et al (2019), encontrou proporções semelhantes ao presente estudo, 37,7% de internamentos devido a EVO isolado, 28,3% devido a infecção e 15,1% devido a STA. Outros autores estão em concordância sobre o principal motivo de hospitalização ser EVO isolado<sup>6,9,13,14,28</sup>.

Outra causa muito importante de internamento são as infecções recorrentes, principalmente em crianças de até 4 anos de idade. Isso acontece pela predisposição à imunossupressão causada pela atrofia do baço, sendo esse o principal motivo da recomendação de profilaxia antimicrobiana nessa faixa etária<sup>22</sup>. Loureiro MM et al (2005) relata a grande prevalência de eventos agudos como infecções e crises álgicas em pacientes com DF, na primeira década de vida<sup>6</sup>. No presente estudo, apenas 60,6% das crianças menores de 5 anos faziam profilaxia antimicrobiana, o que pode justificar a principal causa de internamento nessa idade ser infecção.

A síndrome torácica aguda, apesar de também ser uma infecção é classificada de forma específica. A STA é caracterizada por opacidade pulmonar nova na radiografia de tórax associada a um ou mais dos seguintes sintomas: dispneia, tosse, dor torácica, leucocitose e febre, é comum em crianças a presença de sibilos<sup>42</sup>. É uma complicação grave e precisa do manejo adequado. Godinho AC et al (2021) apontou que 19,5% dos internamentos eram devidos a STA, valor semelhante ao de Marques T et al (2019) que encontrou 19,4%<sup>9,13</sup>.

Durante o período analisado nesse estudo ocorreram dois óbitos (2,1%) em crianças entre 10 a 14 anos de idade, sexo masculino, pardo, genótipo HbSS. Um óbito foi devido a complicações de infecção bacteriana e outro em consequência da gravidade da anemia grave.

Foi apontado por Nascimento MI et al (2022), através de um estudo nacional entre os anos 2000 e 2019, uma tendência de aumento dos óbitos em crianças e adolescentes ao longo dos anos no país<sup>43</sup>. Percebeu-se que em média morrem 125 crianças anualmente devido às complicações da DF. A faixa etária com maior taxa de óbitos foi de 0 a 4 anos e de 15 a 19 anos, sendo negros e pardos a cor de pele com maiores taxas. Em concordância, estudo realizado por Texeira ECC et al (2021), aponta aumento de óbitos de crianças e adolescentes entre os anos de 2006 e 2017<sup>10</sup>.

Outro estudo sobre a tendência temporal de mortalidade, realizado por Mota FM et al (2021) não apresentou diferenças significativas na mortalidade entre menores de 5 anos e entre 5 anos e 14 anos<sup>39</sup>. Já Sabarense AP et al (2014) relata concentração de óbitos em crianças de até 5 anos de idade, sendo possivelmente explicada pela maior incidência de eventos potencialmente fatais como infecções<sup>44</sup>. Outro estudo que ratifica esses dados foi realizado por Fernandes AP et al (2010) que apontou concentração de óbito nos primeiros 2 anos de vida e a principal causa do óbito foi infecção, seguida de sequestro esplênico agudo<sup>45</sup>.

Um estudo sobre o morbimortalidade em DF realizado por Martins PRJ et al (2010), observou maior prevalência de internamentos em menores de 10 anos (31%) e apenas um óbito para essa faixa etária<sup>28</sup>. Outros estudos com tamanho amostral semelhante ao desse trabalho não evidenciaram óbito no período analisado<sup>13,14,27</sup>

As principais causas de internamento descritos na literatura são confirmados através desse estudo, mostrando prevalência de eventos que podem ser evitados como é o caso de EVO e infecções. Percebe-se que a baixa adesão a hidroxiureia (39,3%), medicamento comprovadamente eficaz para prevenção de EVO, está diretamente relacionado a grande prevalência de crises álgicas no internamento de crianças com DF. Além disso, diversas infecções podem ser evitadas através de uma profilaxia adequada e calendário vacinal atualizado, o que não é a realidade de muitos pacientes com a doença.

Apesar dos avanços na identificação da DF através do PNTN e de cuidados efetivos como a profilaxia antimicrobiana, uso de hidroxiureia e hemotransfusão quando indicados, ainda se observa uma alta letalidade da doença na população pediátrica, principalmente devido a causas evitáveis como infecções e EVO.

Essa informação levanta a necessidade de maior disseminação de informação sobre a importância de um tratamento adequado para melhor qualidade de vida da criança e de seu cuidador. Embora seja difícil um acompanhamento ambulatorial adequado, principalmente devido a questões socioeconômicas dessa população, é fundamental que o profissional de saúde reforce a necessidade de um cuidado integral dessa criança.

O presente estudo é observacional e transversal, tendo assim como principal limitação a coleta de dados a partir de dados secundárias. Os prontuários podem ter informações não registradas e registros não padronizados de dados dos pacientes. Além disso, só foi levado em consideração o último internamento dos pacientes hospitalizados mais de uma vez durante o período de estudo. Sendo assim, alguns dados podem não ser precisos. Dessa forma, os dados encontrados dizem respeito a crianças e adolescentes internadas no Hospital Geral Roberto Santos e não podem ser generalizados para outras populações.

## 7 CONCLUSÃO

Através desse estudo pode-se concluir que o perfil das crianças e adolescentes com Doença Falciforme internadas no Hospital Geral Roberto Santos, entre 2020 e 2022, foram predominantemente do sexo masculino, de etnia parda, no período de verão e procedente de Salvador. Quanto as características dos pacientes, observou-se que a maior parte eram genótipo HbSS, já haviam sido internados previamente, faziam acompanhamento ambulatorial, não realizavam profilaxia antimicrobiana ou uso regular de hidroxiureia.

Em relação ao perfil clínico, observou-se que a maior parte não recebeu atendimento prévio nesse evento agudo, o internamento foi em enfermaria, que não houve diferença na quantidade de pacientes transfundidos, o evento vaso-oclusivo foi o principal motivo de internamento, predominando o tempo de internamento entre 8 e 15 dias e o principal desfecho foi alta.

É notório que a doença falciforme é uma doença genética com muita importância, principalmente na Bahia e possui uma alta morbidade, reduzindo a qualidade de vida da criança e de seu cuidador. Espera-se que estudos como esse, que traçam o perfil da Doença Falciforme, possam contribuir com a prevenção e manejo adequado principalmente das crises agudas da doença afim de diminuir as múltiplas internações e aumentar a expectativa de vida dessas pessoas.

## REFERÊNCIAS

1. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Brazil). Manual de diagnóstico e tratamento de doenças falciformes. Agência Nacional de Vigilância Sanitária; 2002. 141 p.
2. Ballas SK, Lieff S, Benjamin LJ, Dampier CD, Heeney MM, Hoppe C, et al. Definitions of the phenotypic manifestations of sickle cell disease. *Am J Hematol.* janeiro de 2009;85(1):NA-NA.
3. Piel FB, Patil AP, Howes RE, Nyangiri OA, Gething PW, Dewi M, et al. Global epidemiology of sickle haemoglobin in neonates: a contemporary geostatistical model-based map and population estimates. *The Lancet* [Internet]. janeiro de 2013;381(9861):142–51. Disponível em: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S014067361261229X>
4. MS/SVS/DASIS - Sistema de Informações sobre Nascidos Vivos – SINASC. Relatórios Anuais do Programa Nacional de Triagem Neonatal [Internet]. Brasília; 2022 [citado 20 de novembro de 2022]. Disponível em: [http://www.consultaesic.cgu.gov.br/busca/dados/Lists/Pedido/Attachments/1654226/RESPOSTA\\_PEDIDO\\_SEI\\_25072.034100\\_2022\\_31.pdf](http://www.consultaesic.cgu.gov.br/busca/dados/Lists/Pedido/Attachments/1654226/RESPOSTA_PEDIDO_SEI_25072.034100_2022_31.pdf)
5. PNTN-CGSH/DAET/SAES/MS RA de D do PN de TN. Relatórios Anuais do Programa Nacional de Triagem Neonatal [Internet]. 2022 [citado 20 de novembro de 2022]. Disponível em: [http://www.consultaesic.cgu.gov.br/busca/dados/Lists/Pedido/Attachments/1623017/RESPOSTA\\_PEDIDO\\_SEI\\_25072.012982\\_2022\\_83.pdf](http://www.consultaesic.cgu.gov.br/busca/dados/Lists/Pedido/Attachments/1623017/RESPOSTA_PEDIDO_SEI_25072.012982_2022_83.pdf)
6. Loureiro MM, Rozenfeld S. Epidemiologia de internações por doença falciforme no Brasil. *Rev Saude Publica.* dezembro de 2005;39(6):943–9.
7. Ministério da Saúde. PORTARIA N° 822, DE 06 DE JUNHO DE 2001.
8. Reed W, Vichinsky EP. New Considerations in the Treatment of Sickle Cell Disease. *Annu Rev Med* [Internet]. fevereiro de 1998;49(1):461–74. Disponível em: <https://www.annualreviews.org/doi/10.1146/annurev.med.49.1.461>
9. Godinho A, Leite I. Profile of pediatric patients with sickle cell disease admitted to Children’s Hospital of the Irma Dulce Social Works in Salvador (BA). *Residência Pediátrica.* 2022;12(1).
10. Texeira EC da C, Almeida MMC de. Perfil os óbitos nas internações por Doença Falciforme, Brasil, 2006 a 2017. *Revista Movimenta.* 2021;14(2):217–28.
11. Lyra IM, Siqueira HVC de, Menezes VMAS de. Evaluation of acute events hospital admissions in sickle cell disease pediatric patients at a reference center in Salvador, BA. *Residência Pediátrica.* 2021;11(2).

12. Sabino MF, Gradella DBT. Perfil epidemiológico de pacientes internados por doença falciforme no estado do Espírito Santo, Brasil (2001-2010). *Revista Brasileira De Pesquisa Em Saúde Brazilian Journal of Health Research*. 2016;18(2):35–41.
13. Marques T, Vidal SA, Braz AF, Holanda Teixeira MDL. Perfil clínico e assistencial de crianças e adolescentes com doença falciforme no Nordeste Brasileiro. *Revista Brasileira de Saúde Materno Infantil*. 1º de setembro de 2019;19(4):881–8.
14. Souza GD, Park MVF. Perfil de internações de pacientes com Doença Falciforme de um hospital terciário em um período de 5 anos. *Hematol Transfus Cell Ther*. novembro de 2020;42:324–5.
15. Runkel B, Klüppelholz B, Rummer A, Sieben W, Lampert U, Bollig C, et al. Screening for sickle cell disease in newborns: a systematic review. *Syst Rev*. 30 de dezembro de 2020;9(1):250.
16. Soares LF, Lima EM, Silva JA da, Fernandes SS, Silva KM da C, Lins SP, et al. Prevalência de hemoglobinas variantes em comunidades quilombolas no estado do Piauí, Brasil. *Cien Saude Colet*. 1º de novembro de 2017;22(11):3773–80.
17. Van-Dunem JCC, Alves JGB, Bernardino L, Figueiroa JN, Braga C, do Nascimento M de LP, et al. Factors associated with sickle cell disease mortality among hospitalized Angolan children and adolescents. *West Afr J Med*. 2007;26(4):269–73.
18. Lobo CL de C, Nascimento EM do, Jesus LJC de, Freitas TG de, Lugon JR, Ballas SK. Mortality in children, adolescents and adults with sickle cell anemia in Rio de Janeiro, Brazil. *Hematol Transfus Cell Ther*. janeiro de 2018;40(1):37–42.
19. Maia HAA da S, Alvaia MA, Carneiro JM, Xavier ASG, Bessa Júnior J de, Carvalho ES de S. Access of men with sickle cell disease and priapism in emergency services. *Brazilian Journal Of Pain*. 2019;2(1).
20. Martins MMF, Teixeira MCP. Análise dos gastos das internações hospitalares por anemia falciforme no estado da Bahia. *Cad Saude Colet*. 30 de março de 2017;25(1):24–30.
21. Ministério da Saúde. *Triagem Neonatal Biológica Brasília*. 2016.
22. Ministério da Saúde, Secretaria de Vigilância em Saúde, Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados / DAET / SAS, Universidade Federal de Santa Catarina. *Doença Falciforme: Conhecer para Cuidar*. 2015.
23. Ministério da Saúde. *Manual de Educação em Saúde. Linhas de Cuidado em Doença Falciforme*. 2009;2.

24. Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. Manual de Eventos Agudos em Doença Falciforme. Brasília; 2009.
25. Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. Doença falciforme: condutas básicas para tratamento. 2012<sup>o</sup> ed. Brasília; 2012.
26. Secretaria Municipal da Saúde de São Paulo. Linha de Cuidados em Doença Falciforme na Atenção Básica. São Paulo; 2021.
27. Neta M, Cendon C. Profile of hospitalized children with sickle-cell crisis. *Residência Pediátrica*. 2019;9(3):228–33.
28. Martins PRJ, Moraes-Souza H, Silveira TB. Morbimortalidade em doença falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2010;32(5):378–83.
29. BRASIL. DATASUS [Internet]. 2023 [citado 14 de agosto de 2023]. Disponível em: <http://tabnet.datasus.gov.br/>
30. Oliveira F. Ser negro no Brasil: alcances e limites. *Estudos Avançados*. abril de 2004;18(50):57–60.
31. Santana DM, Reis EKA, Santana R da S, Nascimento SS, Dos Santos JB, Dos Santos CF. Mortalidade por transtornos falciformes no estado da Bahia no período de 2012 a 2016. *Revista Eletrônica Acervo Saúde*. 31 de dezembro de 2020;12(12):e3463.
32. Sarat CNF, Ferraz MB, Ferreira Júnior MA, Corrêa Filho RAC, Souza AS de, Cardoso AI de Q, et al. Prevalência da doença falciforme em adultos com diagnóstico tardio. *Acta Paulista de Enfermagem*. março de 2019;32(2):202–9.
33. Ministério da Saúde B. Sistema Hemovida Web Hemoglobinopatias, reuniões e visitas técnicas.
34. Felix AA, Souza HM, Ribeiro SBF. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2010;32(3):203–8.
35. Di Nuzzo DVP, Fonseca SF. Anemia falciforme e infecções. *J Pediatr (Rio J)*. 2004;80(5).
36. Brazil. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. Doença falciforme : hidroxiureia: uso e acesso. 54 p.
37. Bitar&atilde;es EL, Oliveira BM de, Viana MB. Compliance with antibiotic prophylaxis in children with sickle cell anemia: a prospective study. *J Pediatr (Rio J)*. 6 de agosto de 2008;84(4):316–22.
38. Cançado RD, Jesus JA. A doença falciforme no Brasil. *Rev Bras Hematol Hemoter*. setembro de 2007;29(3):204–6.

39. Mota FM, Ferreira Júnior MA, Cardoso AI de Q, Pompeo CM, Frota OP, Tsuha DH, et al. Analysis of the temporal trend of mortality from sickle cell anemia in Brazil. *Rev Bras Enferm.* 2022;75(4):e20210640–e20210640.
40. Migotsky M, Beestrup M, Badawy SM. Recent Advances in Sickle-Cell Disease Therapies: A Review of Voxelotor, Crizanlizumab, and L-glutamine. *Pharmacy.* 26 de setembro de 2022;10(5):123.
41. Abboud MR. Standard management of sickle cell disease complications. *Hematol Oncol Stem Cell Ther.* 1º de junho de 2020;13(2):85–90.
42. Santos FLS, Pinto ACS, Traina F. Complicações agudas na Doença Falciforme: Síndrome Torácica Aguda (STA). *Revista Qualidade HC.* 2018;
43. Nascimento MI do, Przibilski ALF, Coelho CSG, Leite KF de A, Makenze M, Jesus SB de. Mortalidade atribuída à doença falciforme em crianças e adolescentes no Brasil, 2000–2019. *Rev Saude Publica.* 1º de julho de 2022;56:65.
44. Sabarense AP, Lima GO, Silva LML, Viana MB. Characterization of mortality in children with sickle cell disease diagnosed through the Newborn Screening Program. *J Pediatr (Rio J).* 1º de maio de 2015;91(3):242–7.
45. Fernandes APPC, Januário JN, Cangussu CB, Macedo DL de, Viana MB. Mortality of children with sickle cell disease: a population study. *J Pediatr (Rio J).* 27 de maio de 2010;0(0):279–84.

**APÊNDICE A**  
**REQUERIMENTO DE DISPENSA DE TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E**  
**ESCLARECIDO (TCLE)**

**REQUERIMENTO DE DISPENSA DE TERMO DE**  
**CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (TCLE)**

Em cumprimento a resolução Nº 466 de 12 de dezembro de 2012, venho através deste solicitar a dispensa de assinatura pelo participante de Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) da pesquisa sob título "***Perfil de crianças internadas com doença falciforme em um hospital terciário na Bahia em um período de 5 anos***"; com as seguintes justificativas:

- A pesquisa será realizada no período de 1º de janeiro de 2018 a 31 de dezembro de 2022 e a coleta de dados está prevista para iniciar em janeiro de 2023;
- Por ser uma coleta de forma retrospectiva onde todos os responsáveis/participantes já não se encontram de forma presencial, impossibilita a assinatura do TCLE.

Os pesquisadores se comprometem a manter o sigilo absoluto dos dados obtidos dos prontuários, preservando assim a privacidade, não identificação dos participantes e, conseqüentemente, evitando danos.



Dilton Rodrigues Mendonça

**APÊNCIDE B****INSTRUMENTO DE COLETA DE DADOS****INSTRUMENTO DE COLETA DE DADOS  
PESQUISA ANEMIA FALCIFORME**

**Identificação** (iniciais):

**Registro** (número):

**Ano:** 2018 ( ) 2019 ( ) 2020 ( ) 2021 ( ) 2022 ( )

**Idade:** < 1ano ( ) 1-4 anos ( ) 5-9 anos ( ) 10-14 anos ( )

**Gênero:** masculino ( ), feminino ( )

**Etnia:** pardo ( ), preto ( ), branco ( ), amarelo ( ) indígena ( ) não referida ( )

**Procedência:** Salvador ( ), cidades do interior do estado ( )

**Estação do ano:** outono (21 de março a 20 de junho) ( ); inverno (21 de junho a 22 de setembro) ( ), primavera (23 de setembro a 21 de dezembro) ( ); verão (22 de dezembro a 20 de março)

**Renda familiar:** menor ou igual a 1 salário mínimo ( ) Entre 1 e 2 salários mínimos ( ) Entre 2 e 3 salários mínimos ( ) acima de 3 salários mínimos ( ) não referida ( )

**Escolaridade materna:** Analfabeta ( ) ensino fundamental incompleto, ( ) ensino fundamental completo ( ), ensino médio incompleto, ( ) ensino médio completo, ( ) superior incompleto, ( ) superior completo, ( ) mestrado, ( ) doutorado ( ), não referido ( )

**Atendimento prévio durante este episódio agudo:** sim ( ) não ( ) não referido ( )

**Genótipo da hemoglobina:** HbSS ( ) HbSC ( ) HbSD ( ) HbSB+ ( ) não referido ( )

**Acompanhamento ambulatorial regular com hematologista:** sim ( ) não ( ) não referido ( )

**Uso regular de ácido fólico:** sim ( ) não ( ) não referido ( )

**Uso regular de hidroxureia:** sim ( ) não ( ) não referido ( )

**Profilaxia antimicrobiana ambulatorial:** sim ( ) não ( ) não referida ( )

**Cartão vacinal atualizado:** sim ( ) não ( ) não referido ( )

**Motivo do atendimento e/ou internamento:** infecção ( ) evento vaso-oclusivo isolado ( ) síndrome torácica aguda ( ) acidente vascular encefálico ( ) sequestro esplênico ( ) sequestro hepático ( ) priapismo ( ) outros ( )

**Motivou internamento neste episódio:** sim ( ) não ( )

**Uso de transfusão sanguínea:** sim ( ) não ( ) não referido ( )

**Tempo do internamento:** < 2 dias ( ) 2 a 4 dias ( ) 5 a 7 dias ( ) 8 a 15 dias ( ) 16 a 30 dias ( ) e > 30 dias ( )

**Local do internamento:** enfermaria ( ) unidade de terapia intensiva ( )

**Número de internações prévias:** 1 vez ( ) 2 vezes ( ) 3 vezes ( ) 4 vezes ( ) 5 vezes ( ) 6 vezes ( ) 7 vezes ( ) 8 vezes ( ) 9 vezes ( ) > 10 vezes ( ) não referido ( )

**Reinternamento no HGRS:** 1 vez ( ) 2 vezes ( ) 3 vezes ( ) 4 vezes ( ) 5 vezes ( ) 6 vezes ( ) 7 vezes ( ) 8 vezes ( ) 9 vezes ( ) > 10 vezes ( ) não referido ( )

**Intercorrências (complicações) durante este internamento:** sim ( ) não ( ) não referido ( )

**Desfecho:** alta ( ) óbito ( ).

## ANEXO A

### FOLHA DE APROVAÇÃO DO CEP

HOSPITAL GERAL ROBERTO  
SANTOS - BA



#### PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

##### DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

**Título da Pesquisa:** PERFIL DE CRIANÇAS INTERNADAS COM DOENÇA FALCIFORME EM UM HOSPITAL TERCIÁRIO NA BAHIA EM UM PERÍODO DE 5 ANOS.

**Pesquisador:** DILTON RODRIGUES MENDONÇA

**Área Temática:**

**Versão:** 2

**CAAE:** 65341622.6.0000.5028

**Instituição Proponente:** Hospital Geral Roberto Santos - BA

**Patrocinador Principal:** Financiamento Próprio

##### DADOS DO PARECER

**Número do Parecer:** 5.818.237

##### Apresentação do Projeto:

Trata-se de um estudo observacional do tipo descritivo utilizando dados secundários. Características da população Crianças e adolescente de 1 mês a 14 anos atendidas na emergência e/ou internadas no Hospital Geral Roberto Santos, hospital terciário público de referência no estado da Bahia, no período de 2018 e 2022. Critérios de inclusão - Crianças e adolescentes de 1 mês a 14 anos atendidas na emergência e/ou internadas no HGRS por doença falciforme. A faixa etária definida como critério de inclusão adotada neste estudo é a pré-determinada para atendimento à criança no HGRS. Critérios de exclusão - Serão excluídos todos os pacientes elegíveis para o estudo em que o prontuário não apresente dados fidedignos para a análise.

##### Objetivo da Pesquisa:

Objetivo Primário:

Descrever o perfil epidemiológico das crianças e adolescentes com Doença Falciforme atendidas na emergência e/ou internadas em um hospital terciário de referência na Bahia.

Objetivo Secundário:

Relatar a evolução clínica e as principais complicações que resultam em internamento de crianças e adolescentes com Doença Falciforme em um hospital terciário de referência na Bahia.

##### Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Riscos:

**Endereço:** Estrada do Saboeiro, s/nº  
**Bairro:** Estrada do Saboeiro **CEP:** 41.180-000  
**UF:** BA **Município:** SALVADOR  
**Telefone:** (71)3117-7519 **Fax:** (71)3387-3429 **E-mail:** cep.hgrs.ba@gmail.com

HOSPITAL GERAL ROBERTO  
SANTOS - BA



Continuação do Parecer: 5.818.237

Quanto aos riscos nos quais os pacientes estarão submetidos, consta a exposição dos dados de registros de atendimentos. Os autores se comprometem a manter absoluto sigilo sobre as informações.

**Benefícios:**

A descrição das características de internamento por doença falciforme pode resultar em benefícios para a população, visto que os resultados podem trazer elementos que contribuam para estimular a adoção de medidas preventivas já existentes visando a melhoria da qualidade de vida e redução da morbimortalidade na infância e adolescência.

**Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:**

Trata-se de um protocolo apreciado anteriormente e que apresentou as seguintes pendências:

1. Pesquisas realizados com seres humanos requerem TCLE e nos caso de pesquisas realizadas com impúberes necessitam de TALE, em situações que o pesquisador julgar que é necessário dispensa deve fazer o requerimento através da demonstrando mesmo sem aplicação do termo que as diretrizes da Resolução CNS nº466 de 2012 sejam respeitadas. Particularmente, o disposto no item IV.3;
2. Esclarecer a garantia de que os dados que permitem a identificação do participante da pesquisa serão mantidos confidenciais a fim de preservar a privacidade e não provocar danos, como, por exemplo, estigmatização e discriminação.
3. Relatar as formas de garantia para anonimização dos dados;
4. Omissão informação acerca da indenização.

**Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:**

vide lista de conclusões ou pendências

**Recomendações:**

Enviar relatórios parciais ( a cada 06 meses) e final da pesquisa, conforme exigência do CONEP.

**Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:**

Após análise da pesquisa, entendemos que as pendências do parecer anterior foram atendidas e portando o mesmo encontra-se de acordo com a resolução n. 466/12 do CONEP e portanto APROVADO.

**Considerações Finais a critério do CEP:**

**Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:**

<b>Endereço:</b> Estrada do Saboeiro, s/nº	<b>CEP:</b> 41.180-000
<b>Bairro:</b> Estrada do Saboeiro	
<b>UF:</b> BA	<b>Município:</b> SALVADOR
<b>Telefone:</b> (71)3117-7519	<b>Fax:</b> (71)3387-3429
	<b>E-mail:</b> cep.hgrs.ba@gmail.com

HOSPITAL GERAL ROBERTO  
SANTOS - BA



Continuação do Parecer: 5.818.237

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_2042392.pdf	04/12/2022 22:28:49		Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	DOENCA_FALCIFORME.pdf	04/12/2022 22:28:01	DILTON RODRIGUES MENDONÇA	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	REQUERIMENTO_DISPENSA_TCLE.pdf	04/12/2022 22:24:54	DILTON RODRIGUES MENDONÇA	Aceito
Declaração de Pesquisadores	TERMO_DE_RESPONSABILIDADE.pdf	04/12/2022 22:24:44	DILTON RODRIGUES	Aceito
Folha de Rosto	FOLHADEROSTO.pdf	19/11/2022 09:58:05	DILTON RODRIGUES	Aceito

**Situação do Parecer:**

Aprovado

**Necessita Apreciação da CONEP:**

Não

SALVADOR, 15 de Dezembro de 2022

---

**Assinado por:**  
**Jorge Luis Motta dos Anjos**  
**(Coordenador(a))**

**Endereço:** Estrada do Saboeiro, s/nº  
**Bairro:** Estrada do Saboeiro **CEP:** 41.180-000  
**UF:** BA **Município:** SALVADOR  
**Telefone:** (71)3117-7519 **Fax:** (71)3387-3429 **E-mail:** cep.hgrs.ba@gmail.com