

Epidemiological profile of patients admitted with sickle cell anaemia in the state of Espírito Santo, Brazil (2001-2010)

| Perfil epidemiológico de pacientes internados por doença falciforme no estado do Espírito Santo, Brasil (2001-2010)

ABSTRACT | Introduction: *Sickle cell disease (SCD) is a common genetic illness in Brazil, characterized by the presence of hemoglobin S (HbS). In some situations, HbS molecules may undergo polymerization, causing the sickling of red blood cells, which in turn may lead to shortening of the average lifetime of red blood cells, vaso-occlusive phenomena and episodes of pain and organ damage.*

Objective: *To analyze the profile of hospital admissions of patients with SCD in Espírito Santo state, Brazil.*

Methods: *Data were collected from The National Hospital Information System database (SIH/SUS), from 2001 to 2010.*

Results: *1,637 admissions caused by SCD were found in the state of Espírito Santo. Most patients were male (55.3%), aged 0 to 4 years (29.7%) and 73.7% dwelled in the micro region of Vitória. The length of in-hospital stay was higher than four days (50.4%) and hospital deaths was highest (37.5%) in the 20-29 age group.*

Conclusion: *The SCD inpatients came from the most densely populated region of the state, with children accounting for the largest number of admissions, while mortality was highest among young adults. Neonatal screening is essential for early diagnosis, allowing the initiation specific care.*

Keywords | *Sickle cell disease; Epidemiology; Hospital information systems.*

RESUMO | Introdução: A doença falciforme (DF) é uma enfermidade genética frequente no Brasil, caracterizada pela presença da hemoglobina S (HbS). Em certas situações, as moléculas de HbS podem sofrer polimerização, provocando a falcização das hemácias, o que ocasiona encurtamento da vida média das hemácias, fenômenos de vaso-oclusão, episódios de dor e lesão de órgãos. **Objetivo:** Analisar o perfil das internações de pacientes com DF no Estado do Espírito Santo, Brasil. **Métodos:** Os dados foram coletados do Sistema de Informação Hospitalar do SUS (SIH/SUS), versão reduzida no período de 2001 a 2010. **Resultados:** Foram encontradas 1.637 internações por DF no Estado do Espírito Santo, sendo a maioria de homens (55,3%), faixa etária até 4 anos (29,7%) e 73,3% da microrregião de Vitória. O tempo de permanência hospitalar foi acima de quatro (50,4%), e a maioria dos óbitos (37,5%) na faixa etária de 20 a 29 anos. **Conclusão:** A maior parte das hospitalizações ocorreu na região mais populosa do estado, envolvendo crianças, e os óbitos prevalentes em adultos jovens. A triagem neonatal é essencial para o diagnóstico precoce, possibilitando o início de cuidados específicos.

Palavras-chave | Doença falciforme; Epidemiologia; Sistemas de informação hospitalar.

² Universidade Federal do Espírito Santo, São Mateus/ES, Brasil

INTRODUÇÃO |

A Doença Falciforme (DF) é um dos distúrbios genéticos mais frequentes no Brasil e abrange um grupo de alterações genéticas cuja principal característica é a herança do gene que produz um tipo alterado de hemoglobina no sangue, a hemoglobina S (Hb S). Assim, o doente falciforme possui a variante Hb S, em vez da hemoglobina A (Hb A) normal no adulto¹.

A denominação anemia falciforme é reservada para a forma da doença que ocorre em homozigose para o gene da HbS (SS). Além disso, o gene da HbS pode combinar-se com outras anormalidades hereditárias das hemoglobinas, como hemoglobina C (HbC), hemoglobina D (HbD), beta-talassemia, entre outros, gerando combinações que também são sintomáticas, denominadas, respectivamente, hemoglobinopatia SC, hemoblobinopatia SD, S/beta-talassemia. No conjunto, todas essas formas sintomáticas do gene da HbS, em homozigose ou em combinação, são conhecidas como DF².

Pacientes com DF exibem uma anemia hemolítica caracterizada pela tendência das hemácias a tomar uma forma bastante anormal sob condições de baixa tensão de oxigênio³. Em determinadas situações, as moléculas de HbS podem sofrer polimerização, provocando a falcização das hemácias, ocasionando encurtamento da vida média das hemácias, fenômenos de vaso-oclusão e episódios de dor e lesão de órgãos². Os heterozigotos, que são ditos como traço falcêmico, são clinicamente normais, mas suas hemácias afoiçam-se quando submetidas à pressão de oxigênio muito baixa *in vitro*, entretanto, o grau de desoxigenação resultante da passagem do sangue por meio da microcirculação não leva à falcização significativa *in vivo*³.

Segundo o Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), do Ministério da Saúde, nascem no Brasil 3.500 crianças por ano com DF e 200.000 com traço falciforme, e estima-se que 7.200.000 pessoas sejam portadoras do traço falcêmico (HbAS) e entre 25.000 e 30.000 com DF. A maior incidência de nascidos vivos com DF no Brasil ocorre no estado da Bahia, com 1:650, seguido do Rio de Janeiro (1:1.200), de Pernambuco, do Maranhão, de Minas Gerais e de Goiás (1:1400 cada). No Espírito Santo a incidência é de 1:1.800⁴.

O diagnóstico precoce, realizado na primeira semana de vida, realizado pelos Serviços de Referência em Triagem

Neonatal nos estados da Federação, é essencial para a identificação, quantificação e acompanhamento dos casos. Esse diagnóstico foi implantado no Brasil por meio da Portaria nº 822, do Ministério da Saúde, de 06/06/2001 e constitui medida positiva na redução da morbimortalidade da doença⁵.

O paciente falcêmico apresenta anemia hemolítica severa e contínua, que pode começar dentro de semanas após o nascimento à medida que a HbS substitui a hemoglobina fetal (HbF)⁶. As manifestações clínicas decorrentes das DF são extremamente variáveis entre as pessoas e na mesma pessoa ao longo de sua vida⁴. Crise dolorosa vaso-oclusiva é o problema clínico mais comum, com outras intercorrências de relevância clínica, como infecções bacterianas, levam a frequentes internações hospitalares⁷⁻⁹. Em estudo realizado por Alves¹⁰, foi demonstrado que 78,6% dos óbitos devidos à DF ocorreram até os 29 anos de idade, e 37,5% entre os menores de 9 anos. Fernandes et al.¹¹, em estudo realizado no estado de Minas Gerais, relatam que a probabilidade de óbito aos 5 anos em crianças SS foi maior que a mortalidade geral de crianças na mesma idade. No entanto, o diagnóstico precoce propicia medidas preventivas eficazes para diminuir a morbidade e mortalidade da doença⁷.

A literatura científica no Brasil fornece pouca informação sobre os diversos aspectos da DF no que se refere ao estado do Espírito Santo, além de poucos trabalhos que envolvem a análise dos registros do Departamento de Informática do Sistema Único de Saúde (DATASUS). Assim, considera-se importante analisar o perfil das internações de pacientes com DF no Estado do Espírito Santo por meio de dados obtidos no Sistema de Informação Hospitalar do SUS (SIH/SUS).

MÉTODOS |

O presente estudo foi realizado a partir do levantamento de dados obtidos de pacientes internados em hospitais públicos e privados do Estado do Espírito Santo com diagnósticos de DF durante o período de 2001 a 2010.

Os dados foram levantados na base de dados anuais do SIH/SUS, na versão reduzida. Todo o acervo de informações e valores dos sistemas de assistência médico hospitalar, a partir de 1991, passou a compor a base do SIH/SUS. Esse sistema dispõe de informações, tais como: recursos

destinados a cada hospital que integra a rede do SUS, as principais causas de internações no Brasil, a relação dos procedimentos mais frequentes realizados mensalmente em cada hospital, município e estado, a quantidade de leitos existentes para cada especialidade, o tempo médio de permanência do paciente no hospital¹².

Utilizando dados do acervo disponível no SIH/SUS, os casos foram selecionados pela morbidade, de acordo com a 10ª revisão da Classificação Internacional de Doenças (CID 10). Para a seleção dos casos, foram escolhidos os códigos da CID referentes à doença falciforme, informados no campo “diagnóstico principal” ou “diagnóstico secundário”: D57.0 (anemia falciforme com crise), D57.1 (anemia falciforme sem crise), D57.2 (transtornos falciformes heterozigotos duplos) e D57.8 (outros transtornos falciformes). A análise estatística realizada foi frequência absoluta e relativa de casos de acordo com sexo, faixa etária, tempo de permanência e microrregiões de saúde no estado e o número de óbitos.

RESULTADOS |

Após análise dos dados registrados no SIH/ SUS, no DATASUS, foram encontradas, no período entre 2001 e 2010, 1.637 internações por DF nas microrregiões de saúde do Estado do Espírito Santo. Desses, 731 (44,7%) casos foram do sexo feminino e 906 (55,3%) do sexo masculino.

A Figura 1 representa a frequência dos casos de internação durante o período estudado, de acordo com o sexo.

Dos 1.637 casos de internações por DF no estado do Espírito Santo no período estudado, 1.200 (73,3%) foram encontrados na microrregião de Vitória; 161 (9,8%), de São Mateus; 112, de Cachoeiro de Itapemirim (6,8%); 53, de Linhares e Vila Velha (3,2% em cada); 28, de Guaçuí (1,7%); 22 casos de Colatina (1,3%) e 8, de Serra/Santa Tereza (0,4%).

Quanto à faixa etária (Figura 2), os resultados encontrados demonstram que houve maior frequência de casos de internação na faixa etária até 4 anos (29,7%), seguida pela faixa etária de 5 a 9 anos (22,0%). As menores proporções foram encontradas de 30 a 39 anos (3,2%) e acima de 40 anos (3,4%).

Em relação aos óbitos hospitalares, foram encontrados 16 óbitos no período estudado. Desses, o maior número de óbitos ocorreu na faixa etária de 20 a 29 anos (n=6, 37,5%), seguido da faixa etária até 4 anos (n=4, 25%) e acima de 40 anos (n=4, 25%). Entre 5 a 9 anos e 15 a 19 anos, um óbito (6,25%) ocorreu para cada faixa etária.

Quando são estratificados os casos de óbitos por microrregião do Estado, a maioria dos casos é proveniente de Vitória (n=9, 56,25%), provavelmente devido ao maior número de internações. Em São Mateus, ocorreram 4 casos de morte (25%), enquanto que em Linhares, Vila Velha e Cachoeiro do Itapemirim ocorreram 1 caso de morte em cada (6,25%).

Figura 1 - Casos de internação por DF no estado do Espírito Santo em relação ao sexo, no período entre 2001 e 2010

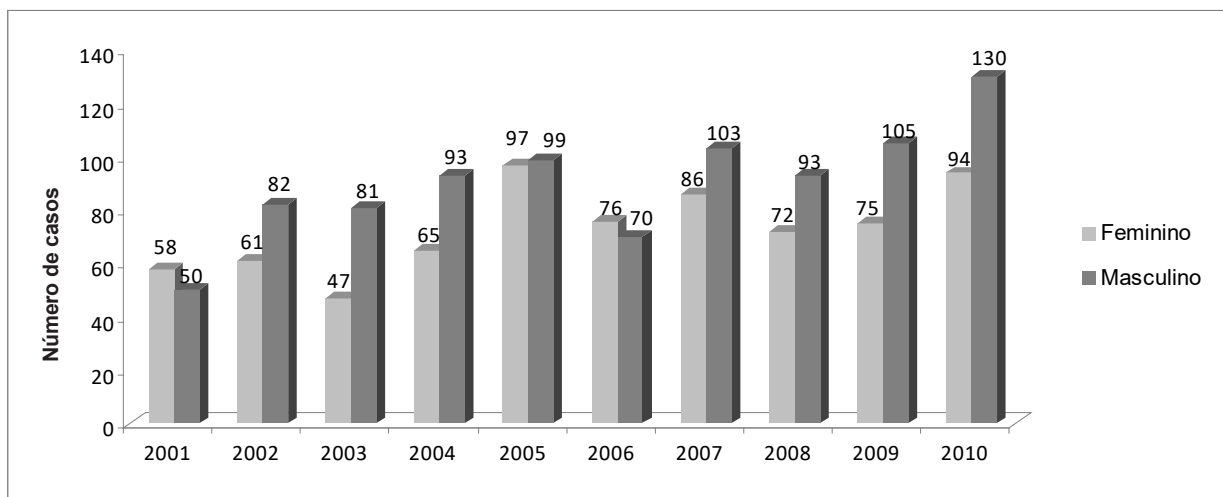


Figura 2 - Frequência dos casos de internação por DF de acordo com faixa etária no estado do Espírito Santo

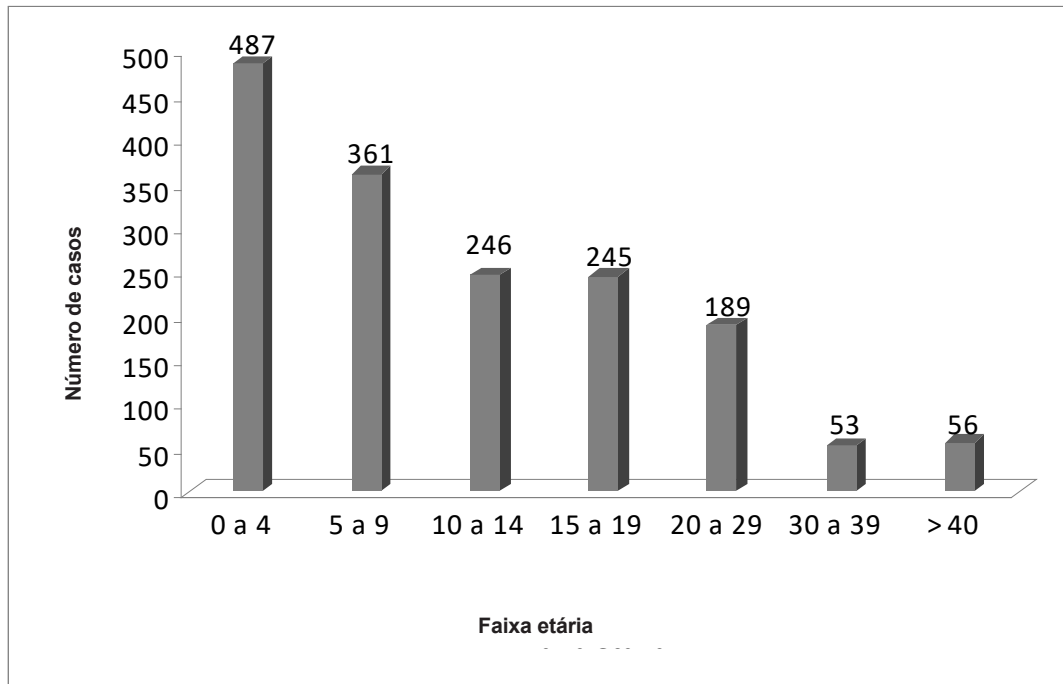


Tabela 1 - Frequência do tempo de permanência hospitalar das internações por DF de acordo com a faixa etária, durante o período de 2001 a 2010

Idade (anos)	Até 4 dias		Acima de 4 dias		Total
	n	(%)	n	(%)	
0 a 4	260	53,4	227	46,6	487
5 a 9	189	52,4	172	47,6	361
10 a 14	123	50,0	123	50,0	246
15 a 19	103	42,0	142	58,0	245
20 a 29	92	48,7	97	51,3	189
30 a 39	22	41,5	31	58,5	53
> 40	23	41,1	33	58,9	56
Total	812	49,6	825	50,4	1637

Para o tempo de permanência hospitalar, verificou-se que em 50,4% (n=825) dos casos permaneceram internados num período acima de 4 dias, e 49,6% (n=812) por menos de 4 dias. Na faixa etária até 9 anos houve ligeiro predomínio no tempo de internação de até 4 dias e na faixa etária acima de 15 anos houve frequência maior do tempo de permanência hospitalar acima de 4 dias (Tabela 1).

DISCUSSÃO |

Segundo dados registrados no SIH/ SUS do site DATASUS durante o período de 2001 a 2010, foram encontrados 1.637 casos de interação por DF no estado do Espírito Santo, sendo 731 (44,7%) casos do sexo feminino e 906 (55,3%) do sexo masculino. No estudo de Loureiro e Rozenfeld¹³, a frequência de casos de

internação por doença falciforme em homens foi de 50,5% no estado da Bahia; 50,3% no Rio de Janeiro e 49,8% em São Paulo. Martins et al.⁷, em estudo realizado em Uberaba (MG), encontraram uma proporção de 52,4% para o sexo feminino. Segundo Felix et al.¹⁴, foram encontrados uma proporção de 49% entre os homens. Por se tratar de uma doença genética não ligada ao sexo, existem poucas publicações abordando gênero na DF¹⁴.

Em relação à faixa etária, os resultados do presente estudo demonstraram maior frequência de casos de internação na faixa etária até 4 anos, seguida pela faixa etária de 5 a 9 anos. As menores proporções foram encontradas de 30 a 39 anos e acima de 40 anos. Em estudo realizado por Loureiro e Rozenfeld¹³, foram encontrados cerca de 70% dos casos de internação na faixa etária até 19 anos. Já Felix et al.¹⁴, em estudo realizado com portadores de DF com idade acima de 18 anos, relatam que 57,4% dos pacientes pertenciam à faixa etária entre 18 e 30 anos.

Martins et al.⁷ encontraram uma frequência de 60,2% na idade entre até 19 anos em pacientes portadores de DF atendidos no Hemocentro e em um hospital no município de Uberaba. No presente estudo, foram encontrados 81,8% de casos de internação na faixa etária até 19 anos.

Em estudo realizado por Martins et al.⁷, o predomínio de pacientes com DF na faixa etária até 29 anos e o pequeno contingente de maiores de 40 anos, apesar da falta de estudos sobre a expectativa de vida, sugere que o doente falciforme no Brasil falece precocemente. As infecções são as complicações mais frequentes nos indivíduos com anemia falciforme¹⁵.

A hemoglobina HbS provoca uma anemia hemolítica crônica grave que se manifesta pela primeira vez prematuramente na infância e é frequentemente fatal antes dos 30 anos de idade. Com os cuidados médicos modernos, no entanto, muitos pacientes apresentam maior sobrevida¹⁶.

Estudos sobre doença falciforme reconhecem a importância da relação entre a idade e a mortalidade. No presente estudo, foram encontrados 16 óbitos no período estudado. Desses, o maior número de óbitos ocorreu na faixa etária de 20 a 29 anos, seguido da faixa etária de até 4 anos e acima de 40 anos. Considerando crianças e adolescentes, estudos demonstram que há maior incidência de morte na faixa etária inferior a 3 anos^{9,11,17,18}. Trabalhos mostram que infecção e sequestro esplênico

estão entre as principais causas de óbitos em crianças portadoras de DF^{9,11,17}.

No estudo de Loureiro e Rozenfeld¹³, na faixa etária de 20 a 29 anos ocorreram 50%, 21,7% e 16,9% dos óbitos nos estados da Bahia, do Rio de Janeiro e de São Paulo, respectivamente. No entanto, 38,3% e 33,9% dos óbitos ocorreram na faixa etária acima de 40 anos nos estados do Rio de Janeiro e de São Paulo, respectivamente.

No trabalho de Martins et al.⁷, que analisaram prontuários de pacientes portadores de DF atendidos no Hemocentro e um hospital de Minas Gerais, das 910 intercorrências e 589 internações no período estudado, foram encontrados 11 óbitos, com média de idade foi 33,5 anos, sendo apenas 1 criança (6 anos), e a principal causa relatada foi falência de múltiplos órgãos e sistemas. Lobo et al.¹⁹ encontraram uma taxa de mortalidade de 16,5% nas crianças com idade até 12 anos, 6,3% na faixa de 45 a 60 anos e apenas 1,5% com idade acima de 60 anos.

Alguns fatores têm contribuído para a redução da mortalidade das crianças nos primeiros cinco anos de vida, entre eles o diagnóstico neonatal, a pronta instituição do tratamento com vacinas e penicilina profilática e a orientação do reconhecimento precoce do sequestro esplênico²⁰.

Embora o presente trabalho tenha analisado apenas óbitos obtidos nos registros hospitalares, óbitos domiciliares também ocorrem. Fernandes et al.¹¹ encontraram em seu estudo que 25% dos óbitos ocorridos de pacientes com DF foram em domicílio ou em trânsito para uma unidade de saúde. Mostraram que residência em área rural, dificuldade de transporte até a unidade de saúde e dificuldade da família na identificação de situações de risco para o paciente podem ser fatores que contribuíram para esse cenário.

Para o tempo de permanência hospitalar, verificou-se que, em 50,4% (n=825) dos casos, os pacientes permaneceram internados num período acima de 4 dias, e 49,6% (n=812) por menos de 4 dias. Segundo Loureiro e Rozenfeld¹³, o tempo médio de permanência foi semelhante na comparação entre crianças e adolescentes com os adultos nos estados da Bahia e de São Paulo. Entretanto, no Rio de Janeiro, foi observado que, na faixa etária inferior a 19 anos, o tempo médio de permanência foi de 4 dias e de 8 dias para os pacientes com idade igual ou maior de 20 anos.

De acordo com os resultados de Martins et al.⁷, o tempo médio de internação por crise dolorosa foi de 3,7 e 6,1 dias para crises afebris e febris, respectivamente, e de 10 dias para infecções. No presente estudo, a falta de dados clínicos não permitiu maiores análises dos motivos que influenciaram o tempo de permanência dos pacientes.

CONCLUSÃO |

De acordo com os resultados encontrados na base de dados do SIH/SUS pertencente ao DATASUS, durante o período de 2001 a 2010, pode-se constatar que ocorreram 1.637 internações por DF nas microrregiões de saúde do Estado do Espírito Santo. Das internações, 53,3% dos casos foram do sexo masculino e 29,7% encontra-se na faixa etária até 4 anos de idade. A maior frequência de internações e óbitos ocorreu na microrregião de Vitória, seguida de São Mateus. A faixa etária que apresentou maior frequência de óbitos foi entre 20 e 29 anos, e o tempo de permanência hospitalar de até 4 dias foi mais frequente entre crianças até 9 anos e superior a 4 dias para a faixa etária acima de 15 anos.

Buscando a melhoria na qualidade de vida do paciente com DF, a realização de teste de triagem neonatal é essencial para o diagnóstico precoce, possibilitando o início de cuidados específicos. Assim, ressalta-se a importância da melhoria sempre constante da capacitação de profissionais da saúde no atendimento ao paciente com DF e sua família, possibilitando oportunidade de um melhor conhecimento da patologia e diminuindo a morbidade e mortalidade causadas pela doença.

AGRADECIMENTOS |

Agradecemos a Fundação de Amparo à Pesquisa do Espírito Santo e Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico pelo apoio financeiro concedido ao projeto.

REFERÊNCIAS |

1. Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias [internet]. Educação: hemoglobinopatias/doença

falciforme. [citado 2015 abr 10]. Disponível em: URL: <<http://www.cehmob.org.br>>.

2. Brasil. Agência Nacional de Vigilância Sanitária. Manual de diagnóstico e tratamento de doenças falciformes. Brasília: ANVISA; 2002. p.10-12.

3. Thompson JS, Mcnnes RK, Nussbaum RL, Thompson MW, Willard, HF. Thompson & Thompson: genética médica. 6. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2002.

4. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual de educação em saúde: linha de cuidado em doença falciforme. 2 v. Brasília: Ministério da Saúde; 2009.

5. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Doença falciforme, condutas básicas para tratamento. Brasília: Ministério da Saúde; 2012.

6. Rapaport SI. Hematologia: introdução. 2. ed. São Paulo: Roca; 1990.

7. Martins PRJ, Moraes-Souza H, Silveira TB. Morbimortalidade em doença falciforme. Rev Bras Hematol Hemoter. 2010; 32(5):378-83.

8. Vichinsky EP, Neumayr LD, Earles NA, Williams R, Lennette ET, Dean D, et al. Causes and outcomes of the acute chest syndrome in sickle cell disease. N Engl J Med. 2000; 342(25):1855-65.

9. Gill FM, Sleeper LA, Weiner SJ, Brown AK, Bellevue R, Grover E, et al. Clinical events in the first decade in a cohort of infants with sickle cell disease. Blood. 1995; 86(2):776-83.

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

11. Fernandes ANPC, Januário JN, Cangussu CB, Macedo DL, Viana MB. Mortality of children with sickle cell disease: a population study. J Pediatr. 2010; 86(4):279-84.

12. Brasil. Ministério da Saúde. Biblioteca Virtual em Saúde. Acidentes, violência e saúde: informações estratégicas. [acesso em 23 nov 2012]. Disponível em: URL: <http://bvsms.saude.gov.br/bvs/violencia_acidentes/sistemas_infor.php>.

13. Loureiro MM, Rozenfeld S. Epidemiologia de internações por doença falciforme. Rev Saúde Pública. 2005; 39(6):943-9.
14. Felix AA, Souza HM, Ribeiro SBF. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme. Rev Bras Hematol Hemoter. 2010; 32(3):203-8.
15. Gómez-Chiari M, Puigbert JT, Aramburu JO. Drepanocitosis: experiência de um centro. An Pediatr. 2003; 58(2):95-9.
16. Henry J. Diagnósticos clínicos e tratamento por métodos laboratoriais. 20. ed. São Paulo: Manole; 2008.
17. Leikin SL, Gallagher D, Kinney TR, Sloane, D, Klug P, Rida W. Mortality in children and adolescents with sickle cell diseases: the cooperate study of sickle cell diseases. Pediatrics. 1989; 84(3):500-8.
18. Thomas AN, Pattison C, Serjeant GR. Causes of death in sickle-cell disease in Jamaica. Br Med J. 1982; 285(6342):633-5.
19. Lobo CLC, Bueno LM, Moura P. Triagem neonatal para hemoglobinopatias no Rio de Janeiro. Rev Panam Salud Publica/Pan Am J Public Health. 2003; 13(2/3):154-9.
20. Cançado RD, Jesus JA. A doença falciforme no Brasil. Rev Bras Hematol Hemoter. 2007; 29(3):203-6.

Correspondência para/Reprint request to:

Débora Barreto Teresa Gradella

*Departamento de Ciências da Saúde, Centro Universitário Norte do Espírito Santo, Universidade Federal do Espírito Santo, Rodovia BR 101 Norte, Km 60, São Mateus/ES, Brasil
CEP: 29932-540*

Tel.: (27) 3312-1552

Email: teresadb14@gmail.com

Submetido em: 17/06/2015

Aceito em: 12/04/2016