

Artigo / Article

## Morbimortalidade em doença falciforme

### *Morbidity-mortality in sickle cell disease*

Paulo Roberto Juliano Martins<sup>1</sup>

Hélio Moraes-Souza<sup>1</sup>

Talita Braga Silveira<sup>2</sup>

*A alta morbimortalidade referida na doença falciforme (DF) levou-nos a estudar o perfil epidemiológico e respectivas intercorrências clínicas dos pacientes atendidos no Hemocentro Regional (HR) e Hospital de Clínicas da Universidade (HC-U), de 1998 a 2007. Estudo retrospectivo de 151 pacientes, avaliados quanto a: idade, gênero, cor da pele, procedência, diagnóstico, causa de atendimento no HR, causa e tempo de internação no HC-U e a causa e a idade em caso de óbito. Foi realizada análise estatística descritiva simples. A média de idade foi de 17,7 anos, 52,4% eram do gênero feminino, 58,2% procediam da cidade de Uberaba e em 92,2% dos prontuários não foram encontrados relatos sobre a cor da pele. A anemia falciforme representou 82,5% dos casos. Dos 910 atendimentos no HR e 589 internações no HC-U, a crise dolorosa afebril foi a causa mais frequente em ambas as instituições (61,9% e 25,3%, respectivamente). A idade média dos 11 óbitos foi de 33,5 anos, sendo apenas um em menor de 10 anos e a falência de múltiplos órgãos a causa mais frequente. O perfil epidemiológico mostra predomínio de crianças e adultos jovens, sexo feminino e genótipo SS. As taxas de internação no HC-U, de atendimento no HR e a baixa média de idade ao óbito confirmam a alta morbidade e mortalidade da DF. Contudo, o grande número de crianças sem intercorrências e/ou internações reflete a eficácia das medidas preventivas propiciadas pelo diagnóstico precoce implantado nos últimos 10 anos.*

**Descritores:** Anemia falciforme; Morbidade; Mortalidade

### Introdução

A doença falciforme (DF) é um dos distúrbios genéticos mais frequentes no Brasil<sup>(1-4)</sup> e no mundo.<sup>(2)</sup> Estima-se que existam no Brasil de 25 mil a 30 mil portadores de DF e que surjam, anualmente, 3.500 novos casos.<sup>(4)</sup> Em Minas Gerais, os dados do Programa de Triagem Neonatal, implantado em 1998, mostram uma incidência de 72 casos em cada 100 mil nascidos vivos (1:1.389) e um portador do traço falciforme para cada trinta nascimentos.<sup>(2)</sup> A DF agrupa um conjunto de fenótipos onde predomina a presença do gene da hemo-

globina S (HbS).<sup>(2,3,5)</sup> A HbS é originária prevalentemente da África e foi introduzida no Brasil pela imigração forçada de africanos. Através da miscigenação, sua dispersão foi favorecida<sup>(1,3)</sup> sendo o traço (heterozigose) e a doença encontrados tanto em não brancos como em brancos. A hemoglobina S é uma mutação no gene da globina beta, na qual o sexto aminoácido da cadeia, o ácido glutâmico, é substituído pela valina, alterando a estrutura da molécula.<sup>(2,3)</sup> Das formas de DF, as mais frequentes são: a anemia falciforme (HbSS); a hemoglobinopatia SC, heterozigose das hemoglobinopatias S e C e a HbS/ $\beta$ -talassemia, na qual há interação da HbS com

Hemocentro Regional de Uberaba/Fundação Hemominas, Universidade Federal do Triângulo Mineiro – UFTM – Uberaba (MG), Brasil.

<sup>1</sup>Disciplina de Hematologia/Hemoterapia, Departamento de Clínica Médica, Universidade Federal do Triângulo Mineiro – UFTM – Uberaba (MG), Brasil; Fundação Hemominas/Hemocentro Regional de Uberaba – Uberaba (MG), Brasil.

<sup>2</sup>Hospital das Forças Armadas, Brasília (DF), Brasil.

Conflito de interesse: sem conflito de interesse

**Correspondência:** Paulo Roberto Juliano Martins  
Avenida Getúlio Guaritá nº 250 – Abadia  
38025440 – Uberaba (MG), Brasil  
Tel.: (55 34) 3312-5077  
E-mail: ura.coordenacao@hemominas.mg.gov.br

a  $\beta$ -talassemia.<sup>(3,6,7)</sup> No traço falciforme (HbAS), existe produção de hemoglobina A (HbA) e de HbS, caracterizando uma condição benigna.<sup>(2,3)</sup>

As manifestações da DF são consequência da presença da HbS, cujas moléculas, quando desoxigenadas, se organizam em feixes poliméricos, dando à hemácia uma forma alongada e rígida conhecida por "hemácia em foice".<sup>(5,6)</sup> Para que ocorra a falcização da hemácia é necessário que, além de desoxigenada, a HbS esteja em concentração elevada no interior do eritrócito e, ainda, que haja um retardo na circulação sanguínea, já que, se a hemoglobina voltar a se oxigenar em tempo hábil, a falcização se desfaz.<sup>(2,3,5,6)</sup> Uma vez formada a falcização, a hemácia passa a apresentar enrijecimento, alteração de proteínas da membrana e aumento da expressão de moléculas de adesão. Consequentemente ocorre adesão das hemácias ao endotélio, desencadeamento de fenômeno inflamatório, ativação da coagulação, hipóxia, isquemia e infarto local, além de redução da sobrevida da hemácia. As repercussões dessas alterações constituem os principais sinais e sintomas da DF: dor, anemia hemolítica e comprometimento progressivo de múltiplos órgãos.<sup>(2,3,5,6)</sup>

A DF é uma doença inflamatória crônica permeada de episódios agudos,<sup>(8)</sup> levando a elevadas morbidade e mortalidade.<sup>(1,2,9)</sup> As manifestações clínicas alteram a qualidade de vida do portador, acarretando dificuldades no trabalho, estudo e lazer, além de repercussões psicológicas como a baixa autoestima.<sup>(2,10)</sup>

Frente à gravidade da DF, o Ministério da Saúde (MS) tem dado importantes passos para a melhoria da qualidade de vida e aumento da sobrevida dessa população. Em 2001, incluiu a pesquisa de hemoglobinopatias no Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), por meio da portaria número 822/01.<sup>(11)</sup> Esse programa nacional foi precedido pelo Programa de Triagem Neonatal da Secretaria de Saúde do Estado de Minas Gerais implantado em 1998.<sup>(2)</sup> A portaria número 1.391, de agosto de 2005, instituiu a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com DF e outras hemoglobinopatias, visando à organização da rede de assistência aos portadores.<sup>(12)</sup> Tais medidas visam contribuir para redução da morbimortalidade da DF. Contudo, poucos estudos foram identificados em nosso meio, especialmente em Minas Gerais, onde a implantação do programa de diagnóstico neonatal se iniciou há mais de dez anos. Portanto, o presente estudo se propôs a caracterizar epidemiologicamente os portadores de DF atendidos no Hemocentro Regional (HR) e Hospital de Clínicas da Universidade (HC-U), analisar as causas dos atendimentos e/ou internações e as causas dos óbitos, no período de 1998 a 2007.

## Métodos

Trata-se de estudo de campo, retrospectivo e de delineamento transversal. A amostra foi constituída pelos portadores de DF atendidos no HR e HC-U, de 1998 a 2007. A pesquisa foi

iniciada após aprovação do projeto de pesquisa pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade (Protocolo nº 1.060).

A coleta de dados foi realizada nos meses de junho a outubro de 2008 por meio de consulta aos prontuários de portadores da DF no HR e HC-U, em duas etapas. A primeira nos prontuários do HR, arquivados por diagnóstico, e a segunda nos prontuários do Serviço de Arquivo Médico (Same) do HC-U, cujos números de registro das duas instituições são os mesmos.

No HR foram identificados 151 portadores de DF. Desses, 103 eram considerados ativos, 30 inativos (cinco anos ou mais sem atendimento no HR) e 18 constavam como óbitos. Dos dados dos 103 pacientes ativos, foram selecionadas as variáveis relativas à idade (em anos completos); gênero (masculino ou feminino); cor da pele (negra, parda ou branca), procedência, diagnóstico (anemia falciforme, hemoglobinopatia SC e hemoglobina S/ $\beta$ -talassemia), data e causa do atendimento no HR devido a intercorrências (crises dolorosas, infecções, febre, aumento da palidez ou da icterícia, entre outras). Não foram considerados os atendimentos de acompanhamento, preparo pré-operatório, hipertransfusão e quelação de ferro. Os prontuários desses 103 falcêmicos ativos no HR também foram consultados no HC-U e coletados dados referentes à data, causa e número de dias de internação e causa de óbito.

Dentre os 30 pacientes considerados inativos, identificamos dois óbitos ocorridos durante internação no HC-U. Dentre os 18 casos de óbitos que constavam no HR, a metade (9) ocorreu durante internação no HC-U.

Os dados foram submetidos a uma análise descritiva simples (média e frequências absoluta e percentual).

## Resultados

Quanto ao perfil epidemiológico dos portadores de DF, observou-se que a média de idade foi de 17,7 anos, sendo que 60,2% tinham entre 0 a 19 anos; 52,4% eram do gênero feminino; 58,2% procedentes da cidade; 82,5% eram HbSS e em 92,2% dos prontuários não havia caracterização de cor da pele do paciente. (Tabela 1)

Dos 103 prontuários analisados no HR, em 35 não havia relatos de intercorrências. Nos demais (68), foram levantadas 910 intercorrências, média de 13,4 por doente falciforme no período do estudo, variando de 1 a 97 atendimentos. A causa mais frequente foi crise dolorosa afebril (61,9%). (Tabela 2).

No HC-U foram identificados 83 dos 103 prontuários de pacientes ativos do HR, somando 589 internações, o que corresponde a 7,1 internações por doente falciforme de 1998 a 2007, variando de uma a 51 internações. O tempo de internação variou de um a 51 dias, com média de 6,2 dias. A causa mais frequente foi crise dolorosa afebril, representando 25,3%, seguida por infecção das vias aéreas inferiores (12,4%). (Tabela 3). Merece destaque o fato de que, respectivamente,

Tabela 1. Perfil epidemiológico dos portadores de DF atendidos no HRU-FH e HC-UFTM no período de 1998 a 2007. Uberaba, 2008

Característica	n	(%)
<b>Faixa etária</b>		
0 a 9 anos	32	(31,0)
10 a 19 anos	30	(29,2)
20 a 29 anos	23	(22,3)
30 a 39 anos	9	(8,8)
40 a 49 anos	8	(7,7)
50 a 59 anos	1	(1,0)
<b>Gênero</b>		
Masculino	49	(47,6)
Feminino	54	(52,4)
<b>Cor da pele</b>		
Negra	5	(4,9)
Parda	2	(1,9)
Branca	1	(1,0)
Não informada	95	(92,2)
<b>Procedência</b>		
Uberaba	60	(58,2)
Araxá	13	(12,6)
Frutal	5	(4,8)
Uberlândia	4	(3,9)
Outras	21	(20,4)
<b>Diagnóstico</b>		
HbSS (AF)	85	(82,5)
HbSC	15	(14,6)
HbS/ B tal	2	(1,9)
Não informado	1	(1,0)
<b>Total</b>	<b>103</b>	<b>(100)</b>

Tabela 2. Causas de atendimentos de intercorrências a portadores de DF no HRU-FH no período de 1998 a 2007. Uberaba, 2008

Causas de atendimento no HRU	n	(%)
Crise dolorosa afebril	563	(61,9)
Dor e/ou infecção em úlcera	74	(8,2)
Infecção das vias aéreas superiores	73	(8,0)
Distúrbios gastrointestinais	35	(3,8)
Febre	24	(2,6)
Crise dolorosa febril	23	(2,5)
Priapismo	21	(2,3)
Tosse	14	(1,5)
Queda na hemoglobina	11	(1,2)
Infecção das vias aéreas inferiores	10	(1,1)
Infecção do trato urinário	7	(0,8)
Aumento da icterícia	7	(0,8)
Dispneia	3	(0,3)
Aumento do fígado	2	(0,2)
Causa de atendimento não relatada	13	(1,4)
Outras causas	30	(3,4)
<b>Total</b>	<b>910</b>	<b>(100)</b>

80% e 60% daqueles sem relato de intercorrências no HR ou internação no HC-U estavam na faixa etária até 10 anos de idade.

Dos 11 óbitos dos DF ocorridos durante internações no HC-U, a média de idade foi de 33,5 anos, no gênero

Tabela 3. Causas e tempo de internação de portadores de DF no HC-UFTM, em Uberaba, MG, no período de 1998 a 2007

Causa internação HC -UFTM	n	(%)	Média de dias de internação	Varição do tempo de internação
Crise dolorosa afebril	149	(25,3)	3,7	1 a 11
Infecção vias aéreas inferiores	73	(12,4)	8,6	2 a 27
Crise dolorosa febril	67	(11,4)	6,1	2 a 16
Infecção das vias aéreas superiores	60	(10,2)	5,7	1 a 14
Infecção do trato urinário	28	(4,7)	6,3	2 a 12
Febre	23	(3,9)	5,1	2 a 9
Distúrbios gastrointestinais	21	(3,6)	5,3	2 a 23
Tratamentos cirúrgicos	21	(3,6)	7,4	4 a 15
Colecistectomia	10	(1,7)	8,4	4 a 15
Esplenectomia	10	(1,7)	6,7	5 a 14
Apendicectomia	1	(0,2)	5,0	5
Sequestro esplênico	19	(3,2)	6,0	3 a 11
Complicações hepáticas	19	(3,2)	3,9	2 a 10
Complicações cerebrais	12	(2,0)	10,4	2 a 42
Acidente vascular cerebral	7	(1,1)	11,1	2 a 42
Síndrome cerebelar	1	(0,2)	8,0	8
Meningite	1	(0,2)	23,0	23
Crise convulsiva	3	(0,5)	5,3	3 a 8
Outras infecções	10	(1,7)	7,8	2 a 24
Colelitíase	9	(1,5)	5,6	2 a 22
Causas obstétricas/ ginecológicas	8	(1,4)	10,8	3 a 25
Priapismo	7	(1,2)	5,1	2 a 11
Complicações osteoarticulares	7	(1,1)	20,3	3 a 51
Outras causas *	56	(9,5)	8,4	1 a 35
<b>Total</b>	<b>589</b>	<b>(100)</b>	<b>6,2</b>	<b>1 a 51</b>

\*Outras causas: dactilite, síndrome torácica aguda, infecção em úlcera, insuficiência Cardíaca congestiva descompensada, complicações cirúrgicas, sepsis, síndrome icterícia, desidratação, procedimento cirúrgico não realizado, distúrbio da coagulação, síndrome aplásica, reação transfusional, intoxicação por hidroxiureia, trauma, dengue, realização de exames e queilação de ferro

masculino de 33,7 anos, no feminino de 46,5 anos se considerarmos adultos, e somente uma criança do gênero feminino, variando entre 6 e 50 anos e a *causa mortis* em seis pacientes (54,5%) foi falência de múltiplos órgãos e sistemas. (Quadro1).

### Discussão

O predomínio de pacientes na faixa etária de 0 a 29 anos (82,5%) e o pequeno contingente de maiores de 40 anos (8,7%), apesar da inexistência de estudos sobre expectativa de vida em nosso meio, sugere que o doente falciforme no Brasil falece precocemente. Por outro lado, a maior prevalência de menores de 10 anos (31%) e apenas um óbito nessa faixa etária pode ser reflexo do diagnóstico neonatal e subseqüentes medidas preventivas proporcionadas a essas crianças, com reflexos positivos sobre a morbimortalidade e o aumento da expectativa de vida.<sup>(13)</sup> Em estudo de coorte jamaicano,<sup>(14)</sup> a sobrevida mediana foi de 53 anos para os homens e 58,5 para as mulheres com anemia falciforme (AF). Um estudo norte-americano<sup>(13)</sup> comparou a sobrevida de

Quadro 1. Causas de morte, segundo a declaração de óbito, em portadores de DF no HC-UFTM, em Uberaba, MG, no período de 1998 a 2007

Ano	Idade	Causa da morte	Devido/ como consequência de	Devido/ como consequência de
2001	34	Choque cardiogênico	Insuficiência cardíaca congestiva	Colecistite aguda litíase
2002	6	Acidente vascular encefálico	Anemia falciforme	
2003	34	Falência de múltiplos órgãos	Hepatopatia descompensada	
2003	46	Falência de múltiplos órgãos	Sepse	Pneumonia
2003	33	Insuficiência respiratória aguda	Pneumonia	Anemia falciforme
2005	47	Falência de múltiplos órgãos	Encefalopatia anóxica	Acidente vascular cerebral
2005	23	Choque séptico	Colecistite complicada	Hemoglobinopatia SC
2006	50	Falência de múltiplos órgãos	Sepse	Necrose epidérmica tóxica
2006	23	Choque séptico	Sepse	Colecistite aguda
2007	30	Falência de múltiplos órgãos	Coagulação intravascular disseminada	Anemia falciforme
2007	43	Falência de múltiplos órgãos	Anemia falciforme	

pacientes diagnosticados após 3 meses de idade e acompanhados por 9,4 anos, cuja taxa de mortalidade foi de 8%, e aqueles diagnosticados no período neonatal, de apenas 1,8%, evidenciando a importância da triagem neonatal.

A maior prevalência do gênero feminino (52,4%) reflete o perfil da população brasileira, com discreto predomínio das mulheres (50,8%).<sup>(15)</sup>

O quase inexistente registro da cor dos pacientes do HR revela a despreocupação do corpo clínico com um aspecto epidemiológico importantíssimo por se tratar de uma doença herdada da população melanodérmica. Contudo, em estudo desenvolvido em nosso meio, Cunha (comunicação pessoal) demonstrou que 45,9% dos portadores do traço falciforme se caracterizam como brancos, 33,9% morenos e apenas 21,0% como negros, apesar de 89,0% referirem descendência negroide. Tem sido demonstrado que o alto grau de miscigenação no Brasil dificulta a caracterização do perfil racial.<sup>(16)</sup>

O registro de 41,7% de doentes com anemia falciforme de outras cidades reforça as características como cidade polo de, no mínimo, 22 municípios da região. Quanto ao tipo diagnosticado, o predomínio da AF (82,5%) está de acordo com estudos outros nacionais.<sup>(3,17)</sup>

Quanto às intercorrências, deve-se ressaltar que o HR é a primeira instituição à qual os pacientes com anemia falciforme recorrem, e apenas as mais graves demandam encaminhamento para internação no HC-U. Nossos achados de que, respectivamente, 80% e 60% daqueles sem relato de intercorrências no HR ou internação no HC-U estavam na faixa etária até 10 anos de idade pode ser reflexo do diagnóstico precoce e medidas preventivas do serviço, tais como educação continuada ao paciente e família, vacinas adicionais às habitualmente utilizadas no Programa Nacional de Imunização, antibioticoterapia profilática e acompanhamento ambulatorial regular.<sup>(13)</sup>

A crise dolorosa é uma das manifestações mais características da DF.<sup>(2,8,18)</sup> No presente estudo, a crise dolorosa, febril ou afebril, foi a causa mais frequente de atendimento no HR (64,4%) e de internação (36,7%). A dor é resultado da obstrução da microcirculação causada pelo afoçamento das hemácias e a febre pode ser uma manifestação secundária ao episódio doloroso, provavelmente como resultado da isquemia tecidual e liberação de pirógenos endógenos, nem sempre traduzindo presença de infecção.<sup>(2,5,6,19)</sup> Segundo Serjeant, a severidade da dor é bastante variada, desde episódios moderados e transitórios (5 a 10 min), até aqueles que duram horas ou dias,

necessitando de internação hospitalar.<sup>(8)</sup> O tempo de internação por crise dolorosa variou de um a 16 dias, média de 3,7 e 6,1 dias para crises afebris e febris, respectivamente. Em crianças menores de 5 anos, a dactilite – crise dolorosa em mãos e pés decorrente de processo inflamatório iniciado por necrose da medula óssea nas porções distais dos membros – pode ser a primeira manifestação da doença.<sup>(6,8,19)</sup> No presente estudo, a dactilite foi causa de seis internações, com média de 5,8 dias de permanência hospitalar.

A maior suscetibilidade a infecções dos portadores de DF tem como principais causas a disfunção esplênica – resultado da autoesplenectomia decorrente dos infartos esplênicos recorrentes, propiciados pela circulação peculiar do órgão, que favorece o processo de falcização local – e a hipóxia tecidual facilitando o desenvolvimento do foco infeccioso.<sup>(2,6,8,18)</sup> Consequentemente, as complicações infecciosas são frequentes, graves e constituem causa importante de mortalidade, principalmente em crianças.<sup>(2,6,7,18)</sup> No nosso estudo, 31% das internações foram por infecções, com média de dez dias de permanência hospitalar. Meningite foi a causa de internação com a maior média de permanência hospitalar (23 dias).

No HR, pelo menos noventa dos atendimentos estiveram relacionados a infecções. Em nosso estudo, choque séptico foi causa de dois (18,2%) entre os 11 óbitos e outros dois (18,2%) estiveram relacionados a sepsis, perfazendo um total de 36,4% de óbitos relacionados a infecção. Similares ao estudo sobre o óbito de 52 crianças, infecção foi a *causa mortis* em 19 casos (36,5%) e sequestro esplênico em 17.<sup>(20)</sup> Em outro, de 78 crianças com DF que faleceram, infecção foi a causa de óbito de 30 (38,5%) e o sequestro esplênico de 13 (16,6%).<sup>(21)</sup>

O sequestro esplênico é complicação grave da DF, com queda rápida e progressiva da hemoglobina e, não raramente, evoluindo ao choque hipovolêmico fatal se não tratado

rapidamente.<sup>(2,7,8,22)</sup> A esplenectomia é indicada após duas crises de sequestro e/ou após um primeiro episódio grave.<sup>(2,7,22)</sup> Identificamos 19 internações por sequestro em 13 pacientes, com média de 6,0 dias de internação, dos quais dez foram submetidos a esplenectomia, entre os 8 meses e 27 anos de idade (média 5,9 anos). Apesar da gravidade e alta mortalidade referidas, não identificamos nenhum óbito por sequestro e/ou esplenectomia. O paciente esplenectomizado aos 27 anos era portador de hemoglobinopatia SC, e os outros nove, de AF.

Os portadores de DF são propensos ao desenvolvimento de cálculos biliares.<sup>(2,7,23)</sup> Em uma ampla revisão da literatura sobre colelitíase na DF,<sup>(24)</sup> quatro dos sete autores referidos indicaram a colecistectomia no paciente com colelitíase assintomática para prevenir possíveis complicações como coledocolitíase, pancreatite, perfuração da vesícula, peritonite biliar e sepse. Os outros três indicaram o procedimento apenas nos sintomáticos. No nosso estudo, três dos óbitos foram relacionados a complicações de colecistites e ocorreram nove internações por colelitíase, número que pode estar subestimado pela sua sintomatologia variável. Dores abdominais podem ser imputadas a vaso-oclusão, colecistite ou outras manifestações, e sintomas como náuseas e vômitos podem ser relacionados a outros distúrbios gastrointestinais.<sup>(7,23)</sup> Nos dez anos foram identificadas dez colecistectomias nos falcêmicos do HC-UF, com média de 8,4 dias de internação e nenhum óbito relacionado ao procedimento. Dois outros estudos observaram até 25% de óbitos em pacientes após colecistectomias.<sup>(23,24)</sup>

O acidente vascular cerebral (AVC) é uma das mais graves complicações da DF.<sup>(2,7)</sup> Em estudo de revisão sobre complicações do sistema nervoso central,<sup>(25)</sup> a AF é apontada como a causa mais comum de AVC na infância, com incidência de 5% a 10% até os 17 anos de idade. Um estudo brasileiro encontrou causas cerebrais em 9% dos óbitos.<sup>(26)</sup> No nosso estudo encontramos sete internações por AVC, com tempo de permanência hospitalar variando de 2 a 42 dias, com o registro de dois óbitos (18,18%).

Necrose de cabeça de fêmur, artrite séptica, osteomielite e infarto ósseo foram as complicações osteoarticulares encontradas em nossos pacientes. Somaram sete internações e corresponderam à segunda causa de internação com maior tempo de permanência hospitalar, com média de 20,3 dias, variando entre três e 51 dias. Essas complicações são resultantes da vaso-oclusão e progressiva degeneração dos vasos sanguíneos ósseos, sendo que a osteonecrose da cabeça femoral incide em 10% a 30% da população falcêmica.<sup>(27)</sup>

O priapismo é uma ereção peniana prolongada e dolorosa não acompanhada de estímulo sexual.<sup>(2,7,8)</sup> Acomete de 20% a 38% dos falcêmicos e é responsável por alto índice de impotência (> 50%), mesmo quando tratados.<sup>(8,28)</sup> Episódios de priapismo foram responsáveis por 21 atendimentos no HR e sete internações no HC-U, com permanência média de 5,1 dias.

Úlceras de membros inferiores são frequentes em adultos com DF, incidência média de 25% e podem ser espontâneas ou resultado de traumatismo.<sup>(2,5,6,29)</sup> A recorrência é de 25% a 50% após tratamento clínico e frequentemente cronicam.<sup>(7)</sup> Dor ou infecção na úlcera foi a segunda causa de intercorrência no HR (8,2%). Vale ressaltar que 81,1% desses atendimentos foram referentes a apenas uma paciente. Infecção na úlcera foi causa de seis internações com média de 9,3 dias de permanência hospitalar.

Em estudo sobre duração de internações por DF,<sup>(9)</sup> a mediana de tempo de permanência hospitalar foi de 5,0 dias na Bahia e no Rio de Janeiro e 4,0 dias em São Paulo. Encontramos uma média de 6,2 dias, fato este justificado por um eficiente serviço de pronto atendimento no HR, no qual o paciente é medicado e observado por até 12 horas, sendo que as internações ocorrem apenas nas intercorrências graves.

Em estudo sobre a mortalidade por AF no Brasil, 75% dos óbitos ocorreram até 27,8 anos.<sup>(1)</sup> Em outro estudo brasileiro, a mediana da idade dos casos que evoluíram para o óbito foi de 26,5 anos na Bahia, 31,5 anos no Rio de Janeiro e 30,0 anos em São Paulo.<sup>(9)</sup> No presente estudo, a média de idade ao óbito foi de 33,5 anos se considerarmos apenas adultos; no gênero feminino foi superior (46,5 anos) e a maioria em decorrência de eventos agudos, achados similares aos descritos na literatura, que mostram uma tendência de sobrevida maior no gênero feminino.<sup>(14)</sup>

## Conclusões

Em síntese, a crise dolorosa foi causa mais frequente de atendimento no HRU e de internação no HC-U. O perfil epidemiológico mostra predomínio de crianças e adultos jovens, do sexo feminino e genótipo SS. As altas taxas de atendimento no HR e de internação do HC-U, índice de 11,82% de óbitos em 10 anos, além da baixa média de idade ao óbito, confirmam a alta morbidade e mortalidade da DF. Entretanto, o grande número de crianças de até 10 anos de idade sem relatos de intercorrências ou internações e a ocorrência de apenas um óbito nessa faixa etária refletem a eficácia das medidas preventivas propiciadas pelo diagnóstico precoce da doença falciforme.

## Abstract

*The high morbidity-mortality rates in sickle cell disease (SCD) led us to study the epidemiological profile and respective clinical complications of patients seen at a Regional Blood Center (HR) and a University Clinical Hospital (HC-U) between 1998 and 2007. In a retrospective study, 151 patients were evaluated regarding age, gender, skin color, origin, diagnosis, reason of visit to HR or reason and length of stay in the HC-U, and cause and age in cases of death. Simple descriptive statistical analysis was performed. The mean age was 17.7 years, 52.4% of the patients were female, 58.2% were from the city and no information regarding skin color was available*

in 92.2% of the records. Sick cell anemia was present in 82.5% of cases. The most frequent reason for the 910 visits to HR and 589 hospitalizations in HC-U were afebrile pain episodes (61.9% and 25.3%, respectively). The mean age of the 11 patients who died was 33.5 years with one patient being younger than 10 years old, and multiple organ failure was the most frequent cause. The epidemiological profile shows a predominance of children and young adults, women, and the SS genotype. The rates of hospitalization in HC-U and of visits to HR and the low mean age at death confirm the high morbidity and mortality related to SCD. However, a large number of children do not present with complications or require hospitalization which reflects the efficacy of preventive measures provided by the early diagnosis implemented over the last 10 years.

**Keywords:** Anemia, sickle cell; Morbidity; Mortality

### Agradecimentos

Ao Mauricio Boaventura Pimenta pelo auxílio valioso na confecção e formatação das tabelas e figuras da representação dos resultados encontrados.

### Referências

- Alves AL. Estudo da mortalidade por anemia falciforme. Informe Epidemiol SUS. 1996;5(4):45-53.
- CEHMOB – Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias. Protocolo de atendimento aos eventos agudos da doença falciforme. Belo Horizonte: CEHMOB; 2005.
- Zago MA, Falcão RB, Pasquini R. Hematologia: fundamentos e prática. São Paulo: Atheneu; 2004:p. 285-95.
- Cançado RD, Jesus JA. A doença falciforme no Brasil. Rev Bras Hematol Hemoter. 2007;29(3):203-6.
- Galiza NGC, Pitombeira MS. Aspectos moleculares da anemia falciforme. J Bras Patol Med Lab. 2003;39(1):51-6.
- Zago MA, Pinto ACS. Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos. Rev Bras Hematol Hemoter. 2007;29(3):207-14.
- Centro de Hematologia e Hemoterapia de Minas Gerais. Protocolo para portadores de síndromes falciformes. Belo Horizonte: Fundação Hemominas; 1998.52p.
- Serjeant GR, Ceulaer CD, Lethbridge R, et al. The painful crisis of homozygous sickle cell disease: clinical features. Br J Haematol. 1994;87(3):586-91.
- Loureiro ML, Rozenfeld S. Epidemiologia de internações por doença falciforme no Brasil. Rev Saúde Pública. 2005;39(6): 943-9.
- Lobo CLC, Bueno LM, Moura P, Ogeda LL, Castilho S, Carvalho SMF. Triagem neonatal para hemoglobinopatias no Rio de Janeiro, Brasil. Rev Panam Salud Publica. 2003;13(2/3):154-9.
- Brasil. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS nº 822 de 6 de junho de 2001. Institui, no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal/PNTN, Diário Oficial da União, Brasília (DF), 2001; p.33, col.2, 7 jun.
- Brasil. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS no 1.391, de 16 de agosto de 2005. Institui no âmbito do Sistema Único de Saúde, as diretrizes para a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias. Diário Oficial da União, Brasília (DF), 2005;p.40, col. 2, 18 ago.
- Vichinsky E, Hurst D, Earles A, Kleman K, Lubin B. Newborn screening for sickle cell disease: effect on mortality. Pediatrics 1988;81(6):749-55.
- Wierenga KJ, Hambleton IR, Lewis NA. Survival estimates for patients with homozygous sickle-cell disease in Jamaica: a clinic-based population study. Lancet. 2001;357(9257):680-3.
- Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística - IBGE. Censo Demográfico. IBGE; 2000.
- Backes CE, Mallmann FG, Dassi Thais BML, Santos-Silva MC. Triagem neonatal como um problema de saúde pública. Rev Bras Hematol Hemoter. 2005;27(1):43-7.
- Braga JAP. Medidas gerais no tratamento das doenças falciformes. Rev Bras Hematol Hemoter. 2007;29(3):233-8.
- Lobo C, Marra VN, Silva RMG. Crises dolorosas na doença falciforme. Rev Bras Hematol Hemoter. 2007;29(3):247-58.
- Kikuchi BA. Assistência de Enfermagem na doença falciforme nos serviços de atenção básica. Rev Bras Hematol Hemoter. 2007;29(3): 331-8.
- Fernandes APPC, Viana MB, Januário JN, Cangussu CB, Macedo DL. Circunstâncias dos óbitos e perfil socioeconômico familiar de 52 crianças com doença falciforme - Programa Estadual de Triagem Neonatal de Minas Gerais, 03/1998 a 02/2005. Rev Bras Hematol Hemoter. 2007;29(Supl. 3):26-7. [Abstract 050].
- Fernandes APPC, Viana MB, Januário JN, Cangussu CB, Macedo DL. Mortalidade por doença falciforme no Programa Estadual de Triagem Neonatal de Minas Gerais (PETN-MG) em 7 anos: Primeiro estudo de base populacional no Brasil. Rev Bras Hematol Hemoter. 2007;29(Supl. 3):42. [Abstract 092].
- Bruniera P. Crise de sequestro esplênico na doença falciforme. Rev Bras Hematol Hemoter. 2007;29(3):259-61.
- Saad STO, Traina F. Complicações hepáticas na doença falciforme. Rev Bras Hematol Hemoter. 2007;29(3):299-303.
- Gumiero APS, Brandão MAB, Pinto EALC, Anjos AC. Colelitíase no paciente pediátrico portador de doença falciforme. Rev Paul Pediatr. 2007;25(4):377-81.
- Angulo IL. Acidente vascular cerebral e outras complicações do SNC nas doenças falciformes. Rev Bras Hematol Hemoter. 2007; 29(3):262-7.
- Serafim ESS, Albuquerque ES, Braga EES, Medeiros FJ. Análise dos óbitos dos pacientes com doença falciforme acompanhados no Hemocentro Dalton Cunha e Reginal de Mossoró. Rev Bras Hematol Hemoter. 2006;28 (Supl. 2):1-221 p 10. [Abstract 024].
- Daltro GC, Fortuna VA, Araújo MAS, Lessa PIF, Sobrinho UAB, Borojevic R. Tratamento da osteonecrose da cabeça femoral com células progenitoras autólogas em anemia falciforme. Acta Ortop Bras. 2008;16(1):23-7.
- Vicari P, Figueiredo MS. Priapismo na doença falciforme. Rev Bras Hematol Hemoter. 2007;29(3):275-8.
- Paladino SF. Úlcera de membros inferiores na anemia falciforme. Rev Bras Hematol Hemoter. 2007;29(3):288-90.

Recebido: 18/3/2010

Aceito: 3/9/2010