
Material de apoio para a Nota Técnica CVDANT nº02/2025 – DVDCNT/CVE/CCD/SES/SP

Contextualização

A Doença Falciforme (DF) é uma doença genética, bastante prevalente no Brasil e no mundo. Trata-se de uma doença autossômica recessiva, caracterizada por uma mutação no gene *HBB*, responsável pela produção da cadeia beta da hemoglobina A (HbA), levando à formação de uma variante anormal chamada hemoglobina S (HbS), na sua forma mais comum. Outras variantes, como as hemoglobinas C, D e E, quando combinadas com a HbS (heterozigose composta), também resultam em diferentes formas de doença. Apesar das particularidades que distinguem as doenças falciformes e das variadas gravidades, todas essas doenças têm manifestações clínicas e hematológicas semelhantes.

As Doenças Falciformes são doenças crônicas (85% são Anemia Falciforme, a forma de evolução clínica de maior gravidade), congênitas, de origem genética, com padrão de herança autossômico recessivo, evolutiva, progressiva e fatal. A mediana de sobrevivência é estimada em 40 anos para indivíduos com doença falciforme e de 80 anos para a população geral.

Essa condição faz com que as hemácias (glóbulos vermelhos do sangue), que em condições adequadas são redondas, assumam a forma de "meia lua" ou "foice" (daí o nome "doença falciforme"). Essa mudança de formato ocorre em situações de esforço físico, estresse, frio, traumas, desidratação, infecções, entre outros. Ao assumir esse formato falciforme, os glóbulos vermelhos têm dificuldade de passar pelos vasos sanguíneos e não oxigenam o organismo de maneira satisfatória, causando má circulação. As manifestações clínicas da DF podem afetar, assim, quase todos os órgãos e sistemas, ocorrendo a partir do primeiro ano e se estendendo por toda vida. As principais

manifestações incluem: crises de dor, icterícia, anemia, infecções, síndrome mão-pé, crise de sequestração esplênica, acidente vascular encefálico, priapismo, síndrome torácica aguda, crise aplásica, ulcerações, osteonecrose, complicações renais, oculares, dentre outras, incluindo complicações tardias relacionadas à sobrecarga de ferro secundária às transfusões.

A vaso-oclusão crônica leva ao dano de órgãos e à inflamação crônica. A liberação de produtos de hemólise e a ativação de células inflamatórias (como leucócitos) perpetuam o ciclo de inflamação e dano vascular.

A doença também envolve um estado inflamatório crônico, onde a inflamação promove a aderência de glóbulos vermelhos falciformes às células endoteliais que revestem os vasos, piorando a vaso-oclusão e lesando órgãos vitais.

Desde 2005, quando foi instituída a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias, o Ministério da Saúde vem implementado estratégias visando melhorias nas áreas de hemoterapia, fomento à implantação da Linha de Cuidado da Atenção em Doença Falciforme, capacitação de profissionais e cooperações internacionais. Em 2015, o SUS passou a realizar o transplante de medula óssea para pessoas com Doença Falciforme.

O diagnóstico da DF é realizado, principalmente, no Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) – “Teste do Pezinho” no recém-nascido. Crianças a partir dos quatro meses de idade, jovens e adultos que ainda não fizeram diagnóstico para detecção da doença podem realizar o exame de sangue chamado eletroforese de hemoglobina, disponível no Sistema Único de Saúde (SUS). A eletroforese de hemoglobina também está inserida na rotina do pré-natal, que é garantido a todas as gestantes e parceiros.

O teste do pezinho é o principal método de diagnóstico de DF no estado de São Paulo. Esse exame é realizado em 98% dos nascidos vivos. Entre, 2014 e 2024 foram realizados o diagnóstico de DF em 2.415 crianças recém nascidas, sendo que, todas elas receberam o diagnóstico confirmatório, na fase assintomática da doença e antes de completarem 45 dias de vida.

Em 2005 foi instituída, no âmbito do SUS, a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme (PNAIPDF), por meio da Portaria GM/MS nº 1.391/2005, visando reduzir as taxas de morbidade e mortalidade, promover maior sobrevida com qualidade às pessoas com essa doença e, informar a população em geral sobre a DF.

As Resoluções SS relacionadas às hemoglobinopatias em São Paulo abordam a triagem neonatal e o tratamento das doenças, como a Resolução SS-25/2010 que estabelece fluxos para o Programa de Triagem Neonatal em todo o estado, e a Resolução SS-48/2018 que criou um Grupo de Trabalho para elaborar diretrizes de diagnóstico, acompanhamento e tratamento.

Aspectos epidemiológicos

Estima-se que cerca de 5% da população mundial seja portadora de alguma mutação na globina beta e, atualmente, há entre 60 mil e 100 mil pessoas vivendo com DF no Brasil, com maior prevalência e mortalidade na população negra. Segundo o Ministério da Saúde, em 2023, o *Boletim Epidemiológico Saúde da População Negra* demonstrou que a incidência de DF no estado de São Paulo foi de 6,52:10.000 nascidos vivos.

No Brasil, entre os anos de 2014 e 2020, a média anual de novos casos de crianças diagnosticadas com DF no PNTN foi de 1.087, numa prevalência de 3,75 a cada 10.000 nascidos vivos. Estima-se que há 60.000 a 100.000 pacientes com DF no país. A distribuição no Brasil é bastante heterogênea, sendo a Bahia, o Distrito Federal e Minas Gerais

as unidades federadas de maior incidência. Uma vez que se trata de uma doença genética de origem africana, a DF é mais comum (mas não exclusiva) em pretos e pardos.

No estado de São Paulo foram registrados 80 óbitos em 2019, aumentando para 109 em 2024, sendo 76% pardos e pretos. Quanto às internações registradas no SIH, foram 3.000 em média ao ano e, em 2024, com um custo de R\$ 3.352.170,43.

A Beta S talassemia (uma doença falciforme), também é diagnosticada na triagem neonatal e é produto da miscigenação racial. A talassemia (anemia hemolítica de origem genética, de maior prevalência na população branca), é também conhecida como "anemia do Mediterrâneo" devido à sua prevalência em regiões banhadas por ele, como Grécia e Itália e em outras áreas como o Oriente Médio, Norte da África e Sul da Ásia. O estado de São Paulo é o estado brasileiro mais cosmopolita da União e tivemos, ao longo da história, várias correntes migratórias advindas de territórios os quais a talassemia é muito mais frequente do que a Anemia Falciforme. O período de maior fluxo migratório de italianos para o Brasil foi entre **1870 e 1920**. Em Ribeirão Preto, a imigração ganhou força especialmente após 1888, com a abolição da escravatura, para suprir a demanda por mão de obra, nas lavouras de café. No início do século XX, metade da população de Ribeirão Preto era composta por italianos ou seus descendentes. Temos, assim, um cluster de Beta S Talassemia na mesorregião de Ribeirão Preto.

Com base na Nota Técnica n.º 4/2025-SVSA/MS, a notificação de todos os casos suspeitos e confirmados de doença falciforme (D57), deve ser realizada por meio da ficha de notificação/conclusão do e-SUS Sinan (Anexos 1 e 2).

A notificação compulsória é mais um instrumento de garantia de atenção e cuidado a todas as pessoas diagnosticadas com DF, inclusive com traço falciforme (apesar de não ser critério de notificação). Assim,

é muito importante que a vigilância conheça previamente a rede de laboratórios e de referência para o cuidado das pessoas diagnosticadas com DF (Anexo 3) e o fluxo proposto de rastreamento, diagnóstico e encaminhamentos para pessoas com DF (Anexo 4).

Nesse sentido, solicitamos o engajamento dos Grupos de Vigilância Epidemiológica (GVE) no apoio técnico e na orientação dos serviços municipais de saúde, assegurando que todos os profissionais envolvidos compreendam a relevância da notificação compulsória e da integralidade do cuidado. O cumprimento dessas diretrizes será determinante para fortalecer a vigilância epidemiológica e para reduzir desigualdades no acesso ao diagnóstico e tratamento.

Esta Divisão de Doenças Crônicas não Transmissíveis e a Diretoria Técnica do Centro de Vigilância Epidemiológica "Prof. Alexandre Vranjac", da Coordenadoria de Controle de Doenças da Secretaria de Estado da Saúde de São Paulo reiteram seu compromisso com a vigilância e a atenção integral às pessoas com DF e coloca-se à disposição, por meio de nossa equipe técnica para esclarecimentos adicionais.

Referências bibliográficas

1. BRASIL. Ministério da Saúde. **Boletim Epidemiológico: Saúde da População Negra** – Número Especial - Vol 1. (2023).
2. BRASIL. Ministério da Saúde. **Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas – Doença Falciforme**. Portaria Conjunta SAES/SECTICS No 16, de 01 de novembro de 2024. (2024).
3. BRASIL. Ministério da Saúde. **Saúde de A a Z: Doença Falciforme**. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/saude-de-a-a-z/d/doenca-falciforme>.
4. BRASIL. Ministério da Saúde. **Governo Federal reforça necessidade do diagnóstico precoce da Doença Falciforme**. Publicado em 20 de junho de 2022. (2022). Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/noticias/2022/junho/governo-federal-reforca-necessidade-do-diagnostico-precoce-da-doenca-falciforme>.
5. BRASIL. Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados. **Doença Falciforme**. Disponível em: https://bvsmis.saude.gov.br/bvs/folder/doenca_falciforme_flyer_web.pdf.
6. BRASIL. Ministério da Saúde. **Doença falciforme terá agora notificação obrigatória**. Publicado em 29 de novembro de 2023 (2023). Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/noticias/2023/novembro/doenca-falciforme-tera-agora-notificacao-obrigatoria>.
7. SÃO PAULO. Secretaria de Estado da Saúde. SESSP-CCD/FSEADE - Base Unificada de Óbitos
8. SÃO PAULO. Secretaria de Estado da Saúde. SESSP/SIH-SUS - Sistema de Informações Hospitalares do SUS
9. BRASIL. Ministério da Saúde. S. e-SUS Sinan: **Manual de instruções** [recurso eletrônico 2ed]. (2023). Disponível em: <http://plataforma.saude.gov.br/esussin/manuel-instrucoes-esussin-2ed.pdf>
10. São Paulo. Secretaria de Estado da Saúde. Resolução SS 25, de 04 de fevereiro de 2010. Disponível em: https://www.saude.sp.gov.br/resources/ses/legislacao/2010/fevereiro/informe-eletronico-de-legislacao-em-saude-n-24-05.02.2010/legislacaoestadual/e_rs-ss-25_040210.pdf?attach=true
11. São Paulo. Secretaria de Estado da Saúde. Resolução SS 48, de 04 de fevereiro de 2018. Disponível em: https://ses.sp.bvs.br/wp-content/uploads/2021/09/E_R-SS-48_190718.pdf
12. BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria Conjunta SAES/SECTICS nº 16, de 01 de novembro de 2024.

ANEXO 1 Ficha de Notificação

República Federativa do Brasil		e-SUS Sinan		Sistema de Informação de Agravos de Notificação		Nº	
MINISTÉRIO DA SAÚDE						e-SUS Sinan	
FICHA INDIVIDUAL DE NOTIFICAÇÃO							
UF da notificação		Município da notificação				Código IBGE	
Código CNES		Estabelecimento de saúde					
1) Data da notificação		2) Cadastro de Pessoa Física (CPF)		3) Cadastro Nacional de Saúde (CNS)			
4) É estrangeiro (a)? <input type="checkbox"/> 1. Sim <input type="checkbox"/> 2. Não		5) Se sim, passaporte		6) País de nascimento			
7) Nome completo (sem abreviações)				8) Nome social			
9) Nome completo da mãe (sem abreviações)						10) Data de nascimento	
11) Idade <input type="checkbox"/> 1. Hora <input type="checkbox"/> 3. Mês <input type="checkbox"/> 2. Dia <input type="checkbox"/> 4. Ano		12) Sexo ao nascimento <input type="checkbox"/> 1. Masculino <input type="checkbox"/> 2. Feminino		<input type="checkbox"/> 3. Intersexo		<input type="checkbox"/> 9. Ignorado	
13) Orientação sexual <input type="checkbox"/> 1. Heterossexual <input type="checkbox"/> 3. Bissexual <input type="checkbox"/> 7. Não se aplica <input type="checkbox"/> 9. Ignorado <input type="checkbox"/> 2. Homossexual <input type="checkbox"/> 4. Outra, especifique: _____							
14) Identidade de gênero <input type="checkbox"/> 1. Mulher cisgênero <input type="checkbox"/> 3. Mulher transgênero <input type="checkbox"/> 5. Travesti <input type="checkbox"/> 7. Não se aplica <input type="checkbox"/> 2. Homem cisgênero <input type="checkbox"/> 4. Homem transgênero <input type="checkbox"/> 6. Não binário <input type="checkbox"/> 9. Ignorado							
15) Raça/Cor <input type="checkbox"/> 1. Branca <input type="checkbox"/> 2. Preta <input type="checkbox"/> 3. Amarela <input type="checkbox"/> 4. Parda <input type="checkbox"/> 5. Indígena <input type="checkbox"/> 9. Ignorado							
16) Se indígena, qual etnia? _____							
17) Se indígena, vive aldeado? <input type="checkbox"/> 1. Sim <input type="checkbox"/> 2. Não <input type="checkbox"/> 9. Ignorado							
18) Nome do distrito sanitário especial _____							
19) Nome do polo base _____							
20) Nome da aldeia _____							
21) É membro de povo ou comunidade tradicional? <input type="checkbox"/> 1. Sim <input type="checkbox"/> 2. Não <input type="checkbox"/> 9. Ignorado							
22) Se sim, qual povo ou comunidade tradicional? _____							
23) Gestante <input type="checkbox"/> 1. 1º Trimestre <input type="checkbox"/> 3. 3º Trimestre <input type="checkbox"/> 5. Não <input type="checkbox"/> 9. Ignorado <input type="checkbox"/> 2. 2º Trimestre <input type="checkbox"/> 4. Idade gestacional ignorada <input type="checkbox"/> 7. Não se aplica							
24) Escolaridade <input type="checkbox"/> 1. Nenhuma <input type="checkbox"/> 4. Ensino Fundamental completo (até o 9º ano) <input type="checkbox"/> 7. Superior incompleto <input type="checkbox"/> 2. Educação Infantil <input type="checkbox"/> 5. Ensino Médio incompleto <input type="checkbox"/> 8. Superior completo <input type="checkbox"/> 3. Ensino Fundamental incompleto <input type="checkbox"/> 6. Ensino Médio completo (até o 3º ano) <input type="checkbox"/> 9. Ignorado							
25) Ocupação						Código (CBO)	
26) Atividade econômica						Código (CNAE)	
27) Pessoa em situação de rua? <input type="checkbox"/> 1. Sim <input type="checkbox"/> 2. Não <input type="checkbox"/> 9. Ignorado				28) Profissional de saúde? <input type="checkbox"/> 1. Sim <input type="checkbox"/> 2. Não <input type="checkbox"/> 9. Ignorado			
29) Pessoa privada de liberdade? <input type="checkbox"/> 1. Sim <input type="checkbox"/> 2. Não <input type="checkbox"/> 9. Ignorado				30) Pessoa com deficiência? <input type="checkbox"/> 1. Sim <input type="checkbox"/> 2. Não <input type="checkbox"/> 9. Ignorado			
31) CEP de residência		32) UF de residência		33) Município de residência		Código IBGE	
34) Bairro		35) Logradouro				36) Número	
37) Complemento						38) Telefone de contato	
39) Zona <input type="checkbox"/> 1. Urbana <input type="checkbox"/> 2. Rural <input type="checkbox"/> 9. Ignorado				40) País de residência			

11) Doença/agresse notificados (possibilidade de múltiplas inserções)

1. _____ CID _____

2. _____ CID _____

12) Sinais e sintomas (possibilidade de múltiplas inserções)

MedDRA - IN	Código ICD	MedDRA - IN	Código ICD	MedDRA - IN	Código ICD
<input type="checkbox"/> Astenotônico	0000001	<input type="checkbox"/> Dor retro-orbital	10050741	<input type="checkbox"/> Meningismo	10027197
<input type="checkbox"/> Abscesso	10000209	<input type="checkbox"/> Dor torácica	10008461	<input type="checkbox"/> Meningoencefalite	10027282
<input type="checkbox"/> Adenite	10001137	<input type="checkbox"/> Edema	10014210	<input type="checkbox"/> Miálgia	10028411
<input type="checkbox"/> Acidente vascular cerebral	10000374	<input type="checkbox"/> Edema facial	10014222	<input type="checkbox"/> Miálgia agravada	10048317
<input type="checkbox"/> Adenomegalia	10003721	<input type="checkbox"/> Edema no pescoço	10028834	<input type="checkbox"/> Microcefalia	10027334
<input type="checkbox"/> Aerofobia	10000300	<input type="checkbox"/> Edema nos membros	10060442	<input type="checkbox"/> Mielopatia	10028570
<input type="checkbox"/> Afonia	10002953	<input type="checkbox"/> Edema perianal	10066774	<input type="checkbox"/> Miocardite	10028606
<input type="checkbox"/> Agitação psicomotora	10056436	<input type="checkbox"/> Edema pulmonar agudo	10001024	<input type="checkbox"/> Movimentos anormais	10028039
<input type="checkbox"/> Agressividade	10001484	<input type="checkbox"/> Enterorragia	10077615	<input type="checkbox"/> Movimentos reduzidos	10028045
<input type="checkbox"/> Anemia	10002034	<input type="checkbox"/> Epitaxia	10015090	<input type="checkbox"/> Náusea	10028813
<input type="checkbox"/> Anemia hemolítica	10002045	<input type="checkbox"/> Espúrose	10014080	<input type="checkbox"/> Necrose de entesidades	10059385
<input type="checkbox"/> Anorexia	10002646	<input type="checkbox"/> Erupção cutânea	10040641	<input type="checkbox"/> Necrose isquêmica da pele	10074873
<input type="checkbox"/> Anosidade	10002855	<input type="checkbox"/> Escamo sangüinolento	10041804	<input type="checkbox"/> Nefrite	10030302
<input type="checkbox"/> Anúria	10002847	<input type="checkbox"/> Esplenomegalia	10041640	<input type="checkbox"/> Oligúria	10030806
<input type="checkbox"/> Anúria	10002972	<input type="checkbox"/> Estrus	10042209	<input type="checkbox"/> Opistótono	10031230
<input type="checkbox"/> Anafilaxia	10003064	<input type="checkbox"/> Estupor	10042364	<input type="checkbox"/> Otosclerose	10031264
<input type="checkbox"/> Antrite	10003119	<input type="checkbox"/> Exantema	10015585	<input type="checkbox"/> Palidez	10033546
<input type="checkbox"/> Artralgia	10003239	<input type="checkbox"/> Febre	10016558	<input type="checkbox"/> Paralisia	10033558
<input type="checkbox"/> Artrite	10003246	<input type="checkbox"/> Febre intermitente	10058696	<input type="checkbox"/> Parotidite	10033775
<input type="checkbox"/> Ataxia	10003549	<input type="checkbox"/> Febre recorrente	10058300	<input type="checkbox"/> Perturbação da coordenação respiratória de sugar-angóter	10064396
<input type="checkbox"/> Aumento do fígado	10003591	<input type="checkbox"/> Fontanela aumentada	10054068	<input type="checkbox"/> Peso diminuído	10047895
<input type="checkbox"/> Baço aumentado	10041637	<input type="checkbox"/> Força muscular anormal	10062799	<input type="checkbox"/> Petéquias	10034732
<input type="checkbox"/> Baixa neurogênica	10029279	<input type="checkbox"/> Fotossensibilidade	10034966	<input type="checkbox"/> Porcanciação de reticulócitos aumentada	10059620
<input type="checkbox"/> Bilirrubina indireta aumentada	10021709	<input type="checkbox"/> Fraqueza	10047862	<input type="checkbox"/> Proctite	10036774
<input type="checkbox"/> Boca seca	10013781	<input type="checkbox"/> Fraqueza muscular	10028250	<input type="checkbox"/> Prostração	10036985
<input type="checkbox"/> Bómbas	10006519	<input type="checkbox"/> Fraqueza muscular do pescoço	10078993	<input type="checkbox"/> Pseudoparalisia	10056300
<input type="checkbox"/> Calafrios	10006531	<input type="checkbox"/> Frequência cardíaca diminuída	10019301	<input type="checkbox"/> Pulso irregular	10022994
<input type="checkbox"/> Cansaço	10043890	<input type="checkbox"/> Gânglios inchados	10042720	<input type="checkbox"/> Pulso rápido	10037484
<input type="checkbox"/> Catarata	10007739	<input type="checkbox"/> Glaucoma complexo	10010486	<input type="checkbox"/> Púrpura	10037549
<input type="checkbox"/> Cefaléia	10019211	<input type="checkbox"/> Hematúria	10018867	<input type="checkbox"/> Prurigo	10036661
<input type="checkbox"/> Cefalite	10045339	<input type="checkbox"/> Hemoglobina baixa	10018889	<input type="checkbox"/> Prurido	10037087
<input type="checkbox"/> Choque	10040560	<input type="checkbox"/> Hemoglobina S aumentada	10018895	<input type="checkbox"/> Quilificação nos olhos	10045777
<input type="checkbox"/> Chocho neonatal anormal	10048455	<input type="checkbox"/> Hemoptise	10018964	<input type="checkbox"/> Retardo psicomotor	10037213
<input type="checkbox"/> Cianose	10011703	<input type="checkbox"/> Hemorragia alveolar pulmonar	10037313	<input type="checkbox"/> Retinopatia pigmentada adquirida	10054881
<input type="checkbox"/> Cansa	10010071	<input type="checkbox"/> Hemorragia anal	10049555	<input type="checkbox"/> Rigidez abdominal	10000090
<input type="checkbox"/> Confusão mental	10027350	<input type="checkbox"/> Hemorragia do sistema nervoso central	10072043	<input type="checkbox"/> Rigidez da nuca	10055483
<input type="checkbox"/> Conção conjuntival	10010675	<input type="checkbox"/> Hemorragia gengival	10019544	<input type="checkbox"/> Rigidez dos membros	10024509
<input type="checkbox"/> Conjuntivite	10010741	<input type="checkbox"/> Hemorragia pulmonar	10019562	<input type="checkbox"/> Ritmo infecciosa	10059827
<input type="checkbox"/> Consciência diminuída	10010768	<input type="checkbox"/> Hepatite por toxoplasmia	10019798	<input type="checkbox"/> Rocio	10030201
<input type="checkbox"/> Constipação	10010774	<input type="checkbox"/> Hepatoesplenomegalia	10019647	<input type="checkbox"/> Rio sardeleco	10039196
<input type="checkbox"/> Contrações musculares involuntárias	10028293	<input type="checkbox"/> Hiperfobia	10019642	<input type="checkbox"/> Saturação de oxigênio diminuída	10033318
<input type="checkbox"/> Contratura muscular	10062575	<input type="checkbox"/> Hipertensão	10053317	<input type="checkbox"/> Sequestro esplênico	10033715
<input type="checkbox"/> Corralão	10010904	<input type="checkbox"/> Hipermia	10020565	<input type="checkbox"/> Sinal de Kernig	10056294
<input type="checkbox"/> Coriza	10011214	<input type="checkbox"/> Hipotensão	10021097	<input type="checkbox"/> Sinal de Romana	10077073
<input type="checkbox"/> Corimento genital	10016810	<input type="checkbox"/> Hipotonia	10021118	<input type="checkbox"/> Síndrome de angústia respiratória do adulto	10001409
<input type="checkbox"/> Crises vaso-occlusivas	10072397	<input type="checkbox"/> Humor alterado	10001850	<input type="checkbox"/> Síndrome torácica aguda	10051895
<input type="checkbox"/> Cultura bacteriana positiva	10058588	<input type="checkbox"/> ICC	10007836	<input type="checkbox"/> Síndrome de úlcera genital	10078121
<input type="checkbox"/> Dematite	10012431	<input type="checkbox"/> Icterícia	10021207	<input type="checkbox"/> Sistema respiratório	10055535
<input type="checkbox"/> Desequilíbrio láctico aumentado	10023679	<input type="checkbox"/> Injúria	10021531	<input type="checkbox"/> Sistema neurológico	10029291
<input type="checkbox"/> Diarréia	10012727	<input type="checkbox"/> Infecção broncopulmonar	10052110	<input type="checkbox"/> Sofrimento emocional	10049119
<input type="checkbox"/> Diplopia	10013036	<input type="checkbox"/> Infecção urinária	10046544	<input type="checkbox"/> Sonolência	10013649
<input type="checkbox"/> Disartria	10013887	<input type="checkbox"/> Insuficiência cardíaca	10007554	<input type="checkbox"/> Sudores	10067146
<input type="checkbox"/> Disfagia	10013950	<input type="checkbox"/> Insuficiência renal	10022467	<input type="checkbox"/> Suorido hemorrágica	10070204
<input type="checkbox"/> Disfalia	10013951	<input type="checkbox"/> Insuficiência respiratória	10016162	<input type="checkbox"/> Temperatura alta	10020883
<input type="checkbox"/> Disfonía	10013952	<input type="checkbox"/> Insuficiência respiratória aguda	10001053	<input type="checkbox"/> Temperatura corporal diminuída	10069910
<input type="checkbox"/> Dispneia	10013963	<input type="checkbox"/> Letargia	10024264	<input type="checkbox"/> Tontura	10018263
<input type="checkbox"/> Distúria	10013983	<input type="checkbox"/> Lesão anal	10054852	<input type="checkbox"/> Tosse	10011224
<input type="checkbox"/> Distúrbio hemorrágico	10019009	<input type="checkbox"/> Lesão cutânea	10040682	<input type="checkbox"/> Tosse parasitária	10064222
<input type="checkbox"/> Dor	10000424	<input type="checkbox"/> Lesão da pele	10061364	<input type="checkbox"/> Tosse seca	10013773
<input type="checkbox"/> Dor abdominal	10000081	<input type="checkbox"/> Lesão genital	10063430	<input type="checkbox"/> Trismo	10024793
<input type="checkbox"/> Dor corporal geral	10048971	<input type="checkbox"/> Lesão oral	10059037	<input type="checkbox"/> Ulceração venosa	10047260
<input type="checkbox"/> Dor de garganta	10041367	<input type="checkbox"/> Leucopenia	10024283	<input type="checkbox"/> Uretite	10046480
<input type="checkbox"/> Dor generalizada	10018074	<input type="checkbox"/> Linfadenopatia	10025197	<input type="checkbox"/> Uvulite	10046851
<input type="checkbox"/> Dor lombar	10024798	<input type="checkbox"/> Linfadenopatia axilar	10049109	<input type="checkbox"/> Vertigem	10047340
<input type="checkbox"/> Dor muscular	10028287	<input type="checkbox"/> Linfadenopatia generalizada	10069546	<input type="checkbox"/> Verrugas anogenitais	10059313
<input type="checkbox"/> Dor na parte traseira	10007031	<input type="checkbox"/> Linfadenopatia inguinal	10025203	<input type="checkbox"/> Visão turva	10065886
<input type="checkbox"/> Dor nas costas	10003978	<input type="checkbox"/> Linfadenopatia cervical	10025200	<input type="checkbox"/> Vômito	10047700
<input type="checkbox"/> Dor no peito	10000583	<input type="checkbox"/> Manchas vermelhas elevadas generalizadas no tronco	10018094	<input type="checkbox"/> Zumbido nos ouvidos	10013996
<input type="checkbox"/> Dor ocular	10015958	<input type="checkbox"/> Melena	10027141	<input type="checkbox"/> Outro, especifique:	00000002

13) Data de início dos sintomas _____

14) Doença/agresse relacionados ao trabalho

1. Sim 2. Não 3. Ignorado

15) Doença/agresse relacionados ao desastre

1. Sim 2. Não 3. Ignorado

ANEXO 2 Ficha notificação/conclusão

República Federativa do Brasil		e-SUS Sinan		Nº	
MINISTÉRIO DA SAÚDE		Sistema de Informação de Agravos de Notificação		e-SUS Sinan	
FICHA DE NOTIFICAÇÃO/CONCLUSÃO					
UF da notificação		Município da notificação		Código IBGE	
Código CNES		Estabelecimento de saúde			
1 Data de notificação		2 Cadastro de Pessoa Física (CPF)		3 Cadastro Nacional de Saúde (CNS)	
4 É estrangeiro (a)? <input type="checkbox"/> 1. Sim <input type="checkbox"/> 2. Não		5 Se sim, passeporte		6 País de nascimento	
7 Nome completo (sem abreviações)				8 Nome social	
9 Nome completo da mãe (sem abreviações)					10 Data de nascimento
11 Idade <input type="checkbox"/> 1. Hora <input type="checkbox"/> 3. Mês <input type="checkbox"/> 2. Dia <input type="checkbox"/> 4. Ano		12 Sexo ao nascimento <input type="checkbox"/> 1. Masculino <input type="checkbox"/> 2. Feminino <input type="checkbox"/> 3. Intersexo <input type="checkbox"/> 9. Ignorado			
13 Orientação sexual <input type="checkbox"/> 1. Heterossexual <input type="checkbox"/> 3. Bissexual <input type="checkbox"/> 7. Não se aplica <input type="checkbox"/> 9. Ignorado <input type="checkbox"/> 2. Homossexual <input type="checkbox"/> 4. Outra, especifique: _____					
14 Identidade de gênero <input type="checkbox"/> 1. Mulher cisgênero <input type="checkbox"/> 3. Mulher transgênero <input type="checkbox"/> 2. Homem cisgênero <input type="checkbox"/> 4. Homem transgênero		<input type="checkbox"/> 5. Travesti		<input type="checkbox"/> 7. Não se aplica <input type="checkbox"/> 6. Não binário <input type="checkbox"/> 9. Ignorado	
15 Raça/Cor <input type="checkbox"/> 1. Branca <input type="checkbox"/> 2. Preta <input type="checkbox"/> 3. Amarela <input type="checkbox"/> 4. Parda <input type="checkbox"/> 5. Indígena <input type="checkbox"/> 9. Ignorado					
16 Se indígena, qual etnia?					
17 Se indígena, vive aldeado? <input type="checkbox"/> 1. Sim <input type="checkbox"/> 2. Não <input type="checkbox"/> 9. Ignorado					
18 Nome do distrito sanitário especial					
19 Nome do polo base					
20 Nome da aldeia					
21 É membro de povo ou comunidade tradicional? <input type="checkbox"/> 1. Sim <input type="checkbox"/> 2. Não <input type="checkbox"/> 9. Ignorado					
22 Se sim, qual povo ou comunidade tradicional?					
23 Gestante <input type="checkbox"/> 1. 1º Trimestre <input type="checkbox"/> 3. 3º Trimestre <input type="checkbox"/> 5. Não <input type="checkbox"/> 9. Ignorado <input type="checkbox"/> 2. 2º Trimestre <input type="checkbox"/> 4. Mãe gestacional ignorada <input type="checkbox"/> 7. Não se aplica					
24 Escolaridade <input type="checkbox"/> 1. Nenhuma <input type="checkbox"/> 4. Ensino Fundamental completo (até o 9º ano) <input type="checkbox"/> 7. Superior incompleto <input type="checkbox"/> 2. Educação Infantil <input type="checkbox"/> 5. Ensino Médio Incompleto <input type="checkbox"/> 8. Superior completo <input type="checkbox"/> 3. Ensino Fundamental incompleto <input type="checkbox"/> 6. Ensino Médio completo (até o 3º ano) <input type="checkbox"/> 9. Ignorado					
25 Ocupação				Código (CBO)	
26 Atividade econômica				Código (CNAE)	
27 Pessoa em situação de rua? <input type="checkbox"/> 1. Sim <input type="checkbox"/> 2. Não <input type="checkbox"/> 9. Ignorado		28 Profissional de saúde? <input type="checkbox"/> 1. Sim <input type="checkbox"/> 2. Não <input type="checkbox"/> 9. Ignorado			
29 Pessoa privada de liberdade? <input type="checkbox"/> 1. Sim <input type="checkbox"/> 2. Não <input type="checkbox"/> 9. Ignorado		30 Pessoa com deficiência? <input type="checkbox"/> 1. Sim <input type="checkbox"/> 2. Não <input type="checkbox"/> 9. Ignorado			
31 CEP de residência		32 UF de residência		33 Município de residência	
34 Bairro		35 Logradouro		36 Número	
37 Complemento				38 Telefone de contato	
39 Zona <input type="checkbox"/> 1. Urbana <input type="checkbox"/> 2. Rural <input type="checkbox"/> 9. Ignorado		40 País de residência			

41) Doenças/agravs notificados (possibilidade de múltiplas inserções)

1. _____ CID: _____
2. _____ CID: _____

42) Sinais e sintomas (possibilidade de múltiplas inserções)

MedDRA - lit	Código LLT	MedDRA - lit	Código LLT	MedDRA - lit	Código LLT
<input type="checkbox"/> Assintomático	00000001	<input type="checkbox"/> Dor retro-orbital	10050741	<input type="checkbox"/> Meningismo	10027197
<input type="checkbox"/> Abscesso	10000269	<input type="checkbox"/> Dor torácica	10008461	<input type="checkbox"/> Meningoencefalite	10027282
<input type="checkbox"/> Adenite	10001137	<input type="checkbox"/> Edema	10014210	<input type="checkbox"/> Mialgia	10028411
<input type="checkbox"/> Acidente vascular cerebral	10000374	<input type="checkbox"/> Edema facial	10014222	<input type="checkbox"/> Mialgia agravada	10048317
<input type="checkbox"/> Adenomegalia	10063721	<input type="checkbox"/> Edema no pescoço	10028834	<input type="checkbox"/> Microcefalia	10027534
<input type="checkbox"/> Aerofobia	10080300	<input type="checkbox"/> Edema nos membros	10060442	<input type="checkbox"/> Miopatia	10028570
<input type="checkbox"/> Afonia	10002953	<input type="checkbox"/> Edema peniano	10066774	<input type="checkbox"/> Miocardite	10028606
<input type="checkbox"/> Agitação psicomotora	10056436	<input type="checkbox"/> Edema pulmonar agudo	10001024	<input type="checkbox"/> Movimentos anormais	10028039
<input type="checkbox"/> Agressividade	10001494	<input type="checkbox"/> Enterorragia	10077615	<input type="checkbox"/> Movimentos reduzidos	10028045
<input type="checkbox"/> Anemia	10002034	<input type="checkbox"/> Epistaxe	10015090	<input type="checkbox"/> Náusea	10028813
<input type="checkbox"/> Anemia hemolítica	10002045	<input type="checkbox"/> Equimose	10014080	<input type="checkbox"/> Necrose de extremidades	10059385
<input type="checkbox"/> Anorexia	10002646	<input type="checkbox"/> Erupção cutânea	10040841	<input type="checkbox"/> Necrose isquêmica da pele	10074873
<input type="checkbox"/> Ansiedade	10002855	<input type="checkbox"/> Escarro sanguinolento	10041804	<input type="checkbox"/> Oligúria	10030302
<input type="checkbox"/> Anúria	10002847	<input type="checkbox"/> Esplenomegalia	10041660	<input type="checkbox"/> Opistótono	10030898
<input type="checkbox"/> Apnéia	10002972	<input type="checkbox"/> Estresse	10042209	<input type="checkbox"/> Osteocondrite	10031230
<input type="checkbox"/> Arreflexia	10003084	<input type="checkbox"/> Estupor	10042264	<input type="checkbox"/> Osteonecrose	10031264
<input type="checkbox"/> Arritmia	10003119	<input type="checkbox"/> Exantema	10015585	<input type="checkbox"/> Palidez	10033546
<input type="checkbox"/> Artralgia	10003239	<input type="checkbox"/> Febre	10016558	<input type="checkbox"/> Paralisia	10033558
<input type="checkbox"/> Artrite	10003246	<input type="checkbox"/> Febre intermitente	10058698	<input type="checkbox"/> Parestesia	10033775
<input type="checkbox"/> Astenia	10003549	<input type="checkbox"/> Febre recorrente	10038300	<input type="checkbox"/> Perturbação da coordenação respiratória de sugar-engolir	10086396
<input type="checkbox"/> Ataxia	10003591	<input type="checkbox"/> Fontanela aumentada	10054068	<input type="checkbox"/> Peso diminuído	10047895
<input type="checkbox"/> Aumento do fígado	10024676	<input type="checkbox"/> Força muscular anormal	10082799	<input type="checkbox"/> Petéquia	10034752
<input type="checkbox"/> Baço aumentado	10041637	<input type="checkbox"/> Fotossensibilidade	10034966	<input type="checkbox"/> Porcentagem de reticulócitos aumentada	10059920
<input type="checkbox"/> Bexiga neurogênica	10029279	<input type="checkbox"/> Fraqueza	10047862	<input type="checkbox"/> Proctite	10036774
<input type="checkbox"/> Bilirrubina indireta aumentada	10021709	<input type="checkbox"/> Fraqueza muscular	10028350	<input type="checkbox"/> Prostração	10036985
<input type="checkbox"/> Boca seca	10013781	<input type="checkbox"/> Fraqueza muscular do pescoço	10078993	<input type="checkbox"/> Pseudoparalisia	10056300
<input type="checkbox"/> Bubões	10006519	<input type="checkbox"/> Frequência cardíaca diminuída	10019301	<input type="checkbox"/> Pulso irregular	10022994
<input type="checkbox"/> Calafrios	10008531	<input type="checkbox"/> Gânglios inchados	10042720	<input type="checkbox"/> Pulso rápido	10037484
<input type="checkbox"/> Cansaço	10043890	<input type="checkbox"/> Glaucoma congênito	10010486	<input type="checkbox"/> Púrpura	10037549
<input type="checkbox"/> Catarata	10007739	<input type="checkbox"/> Hematêmese	10018830	<input type="checkbox"/> Prêlaxismo	10036661
<input type="checkbox"/> Cefaléia	10019211	<input type="checkbox"/> Hematuria	10018867	<input type="checkbox"/> Prurido	10037087
<input type="checkbox"/> Celulite	10065339	<input type="checkbox"/> Hemoglobina baixa	10018889	<input type="checkbox"/> Queimação nos olhos	10006777
<input type="checkbox"/> Choque	10040560	<input type="checkbox"/> Hemoglobina 5 aumentada	10018895	<input type="checkbox"/> Retardo psicomotor	10037213
<input type="checkbox"/> Choro neonatal anormal	10049455	<input type="checkbox"/> Hemoptise	10018964	<input type="checkbox"/> Retinopatia pigmentada adquirida	10054881
<input type="checkbox"/> Cianose	10011703	<input type="checkbox"/> Hemorragia alveolar pulmonar	10037313	<input type="checkbox"/> Rigidez abdominal	10000090
<input type="checkbox"/> Coma	10010071	<input type="checkbox"/> Hemorragia anal	10049555	<input type="checkbox"/> Rigidez da nuca	10058483
<input type="checkbox"/> Confusão mental	10027350	<input type="checkbox"/> Hemorragia do sistema nervoso central	10072043	<input type="checkbox"/> Rigidez dos membros	10024509
<input type="checkbox"/> Congestão conjuntival	10010675	<input type="checkbox"/> Hemorragia gengival	10019544	<input type="checkbox"/> Rinite infecciosa	10059827
<input type="checkbox"/> Conjuntivite	10010741	<input type="checkbox"/> Hemorragia pulmonar	10019582	<input type="checkbox"/> Rouquidão	10020201
<input type="checkbox"/> Consciência diminuída	10010768	<input type="checkbox"/> Hepatite por toxoplasma	10019798	<input type="checkbox"/> Riso sardônico	10039198
<input type="checkbox"/> Constipação	10010774	<input type="checkbox"/> Hepatoesplenomegalia	10019847	<input type="checkbox"/> Saturação de oxigênio diminuída	10033318
<input type="checkbox"/> Contrações musculares involuntárias	10028293	<input type="checkbox"/> Hepatomegalia	10019842	<input type="checkbox"/> Sequestro esplênico	10063715
<input type="checkbox"/> Contratura muscular	10062575	<input type="checkbox"/> Hidrofobia	10053317	<input type="checkbox"/> Sinal de kernig	10056294
<input type="checkbox"/> Convulsão	10010904	<input type="checkbox"/> Hiperemia	10020565	<input type="checkbox"/> Sinal de Romana	10077073
<input type="checkbox"/> Coriza	10011214	<input type="checkbox"/> Hipotensão	10021097	<input type="checkbox"/> Síndrome da angústia respiratória do adulto	10001409
<input type="checkbox"/> Corrimento genital	10016810	<input type="checkbox"/> Hipotonia	10021118	<input type="checkbox"/> Síndrome torácica aguda	10051895
<input type="checkbox"/> Crise vaso-oclusiva	10072397	<input type="checkbox"/> Humor alterado	10001850	<input type="checkbox"/> Síndrome de úlcera genital	10078121
<input type="checkbox"/> Cultura bacteriana positiva	10058588	<input type="checkbox"/> ICC	10007836	<input type="checkbox"/> Sintoma respiratório	10075535
<input type="checkbox"/> Dermatite	10012431	<input type="checkbox"/> Icterícia	10021207	<input type="checkbox"/> Sintomas neurológicos	10029291
<input type="checkbox"/> Desidrogenase láctica aumentada	10023679	<input type="checkbox"/> Impetigo	10021531	<input type="checkbox"/> Sofrimento emocional	10049119
<input type="checkbox"/> Diarréia	10012727	<input type="checkbox"/> Infecção broncopulmonar	10052110	<input type="checkbox"/> Sonolência	10013649
<input type="checkbox"/> Diplopia	10013036	<input type="checkbox"/> Infecção urinária	10046544	<input type="checkbox"/> Sudorese	10067146
<input type="checkbox"/> Disartria	10013887	<input type="checkbox"/> Insuficiência cardíaca	10007554	<input type="checkbox"/> Sufusão hemorrágica	10070284
<input type="checkbox"/> Disfagia	10013950	<input type="checkbox"/> Insuficiência renal	10022467	<input type="checkbox"/> Temperatura alta	10020083
<input type="checkbox"/> Disfasia	10013951	<input type="checkbox"/> Insuficiência respiratória	10016162	<input type="checkbox"/> Temperatura corporal diminuída	10005910
<input type="checkbox"/> Disfonia	10013952	<input type="checkbox"/> Insuficiência respiratória aguda	10001053	<input type="checkbox"/> Tontura	10018263
<input type="checkbox"/> Dispneia	10013963	<input type="checkbox"/> Letargia	10024264	<input type="checkbox"/> Tosse	10011224
<input type="checkbox"/> Distonia	10013983	<input type="checkbox"/> Lesão anal	10054852	<input type="checkbox"/> Tosse paroxística	10066222
<input type="checkbox"/> Distúrbio hemorrágico	10019009	<input type="checkbox"/> Lesão cutânea	10040882	<input type="checkbox"/> Tosse seca	10013773
<input type="checkbox"/> Dor	10000424	<input type="checkbox"/> Lesão da pele	10061364	<input type="checkbox"/> Trismo	10024793
<input type="checkbox"/> Dor abdominal	10000081	<input type="checkbox"/> Lesão genital	10063630	<input type="checkbox"/> Ulceração venosa	10047260
<input type="checkbox"/> Dor corporal geral	10048971	<input type="checkbox"/> Lesão oral	10059037	<input type="checkbox"/> Uretrite	10046480
<input type="checkbox"/> Dor de garganta	10041367	<input type="checkbox"/> Leucopenia	10024283	<input type="checkbox"/> Uveíte	10046851
<input type="checkbox"/> Dor generalizada	10018074	<input type="checkbox"/> Linfadenopatia	10025197	<input type="checkbox"/> Vertigem	10047340
<input type="checkbox"/> Dor lombar	10024798	<input type="checkbox"/> Linfadenopatia axilar	10049109	<input type="checkbox"/> Verrugas anogenitais	10059313
<input type="checkbox"/> Dor muscular	10028287	<input type="checkbox"/> Linfadenopatia generalizada	10069548	<input type="checkbox"/> Visão turva	10005886
<input type="checkbox"/> Dor na panturrilha	10007031	<input type="checkbox"/> Linfadenopatia inguinal	10025203	<input type="checkbox"/> Vômito	10047700
<input type="checkbox"/> Dor nas costas	10003978	<input type="checkbox"/> Linfadenopatia cervical	10025200	<input type="checkbox"/> Zumbido nos ouvidos	10013996
<input type="checkbox"/> Dor nas costas aguda	10000683	<input type="checkbox"/> Manchas vermelhas elevadas generalizadas no tronco	10018094	<input type="checkbox"/> Outro, especifique:	00000002
<input type="checkbox"/> Dor no peito	10000425	<input type="checkbox"/> Melena	10027141		
<input type="checkbox"/> Dor ocular	10015958				

Dados em lit

Versão 12/06/2015

ANEXO 3 Rede de Referência no estado de São Paulo – Grupo técnico de triagem neonatal e doenças raras da Coordenadoria de Planejamento em Saúde

SERVIÇOS DE REFERÊNCIA DE TRIAGEM NEONATAL, ESTADO DE SÃO PAULO - 2025.

Departamento de Saúde	Serviços de Referência de triagem neonatal	Regiões de cobertura
DRS 1 - São Paulo	1. Instituto Jô Clemente (APAE) de São Paulo	DRS 1 – Grande São Paulo DRS 3 – Araraquara DRS 4 – Baixada Santista DRS 10 – Piracicaba DRS 12 – Registro DRS 15 – São José do Rio Preto DRS 16 – Sorocaba DRS 17 – Taubaté
DRS 7 - Campinas	3. Hospital das Clínicas da UNICAMP de Campinas	DRS 6 – Bauru DRS 7 – Campinas DRS 9 – Marília DRS 11 – Presidente Prudente DRS 14 – São João da Boa Vista
DRS 13 - Ribeirão Preto	2. Hospital das Clínicas da FMUSP-RP - FAEPA Ribeirão Preto	DRS 2 – Araçatuba DRS 5 – Barretos DRS 8 – Franca DRS 13 – Ribeirão Preto

Fonte: GTAS III Triagem Neonatal e Doenças Raras/CPS - SESSP.
 Portaria Nº 822, de 06/06/2001 - Instituiu o Programa Nacional de Triagem Neonatal / PNTN.

Centros de Referência para o Acompanhamento de pacientes pediátricos e adultos com Hemoglobinopatias, no Estado de São Paulo - 2025.

Departamento de Saúde	Centros de Referência para Hemoglobinopatias.
DRS 1 - São Paulo	HCFMUSP – ICHC e Instituto de Criança-ITACI
DRS 1 - São Paulo	Hospital São Paulo da Unifesp
DRS 1 - São Paulo	Hospital Santa Marcelina de Itaquera - São Paulo
DRS 1 - São Paulo	Hospital da Santa Casa de São Paulo
DRS 1 - São Paulo	Hospital Infantil Darcy Vargas*
DRS 1 - São Paulo	Hospital Infantil Candido Fontoura*
DRS 1 - São Paulo	Hospital Municipal Infantil Menino Jesus*
DRS 1 - São Paulo	Hospital de Transplantes Euryclides de J. Zerbini **
DRS 6 - Bauru	Hospital das Clínicas da UNESP de Botucatu
DRS 9 - Marília	Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Marília
DRS 7 - Campinas	Hospital das Clínicas da Unicamp de Campinas
DRS 7 - Campinas	Centro Infantil Boldrini de Campinas
DRS 11 – Presidente Prudente	Hospital Regional de Presidente Prudente
DRS 13 - Ribeirão Preto	Hospital das Clínicas da FMUSP de Ribeirão Preto
DRS 15 - São José do Rio Preto	Hospital de Base de São José do Rio Preto

Fonte: GTAS III Triagem Neonatal e Doenças Raras/CPS - SESSP.

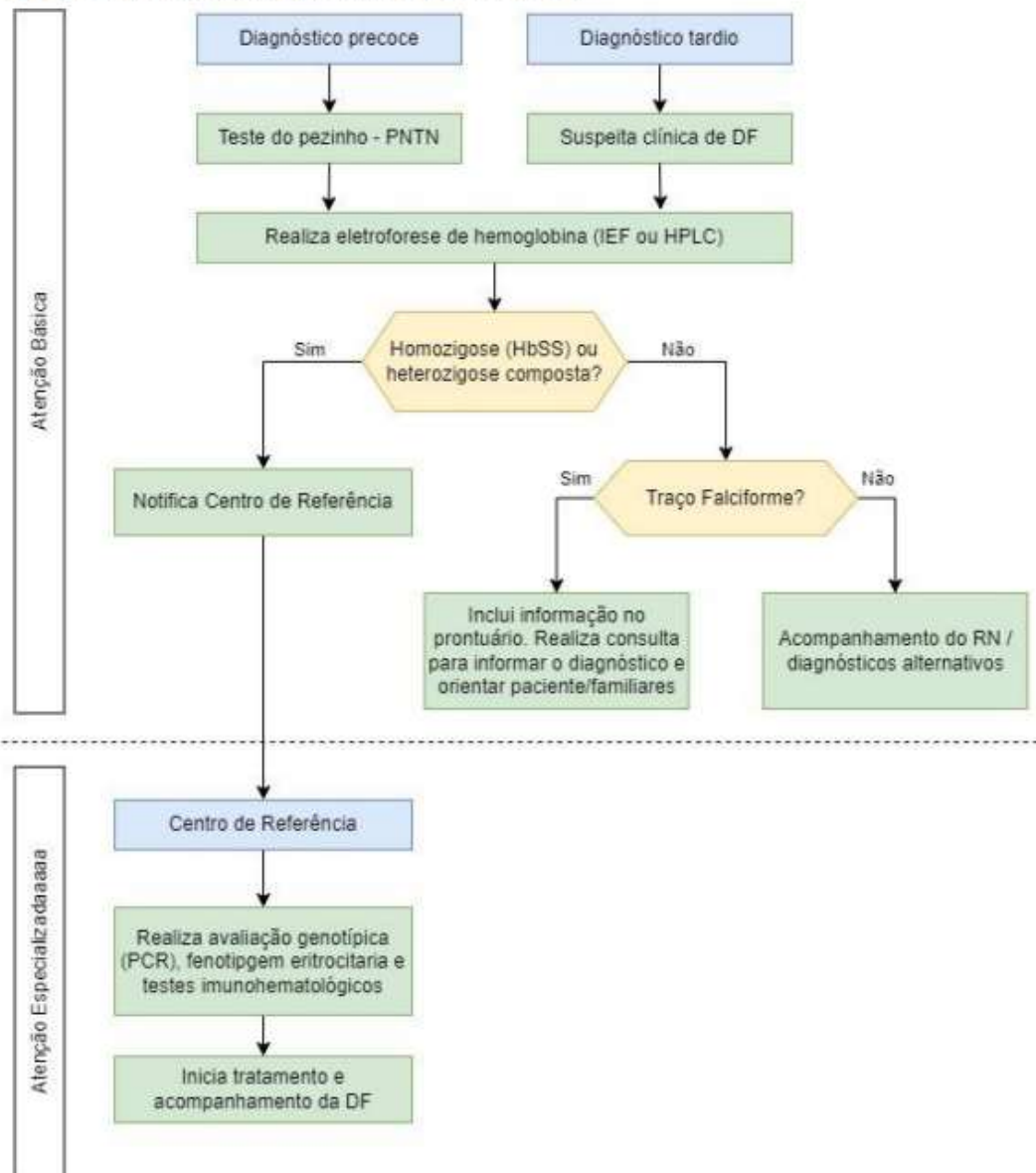
*Atendimento pediátrico.

**Atendimento de adultos - não recebe casos novos do PNTN.

Resolução SS - 82, de 23-6-2010 - Regulamentação da rede de Hemoglobinopatias no Estado de São Paulo.

ANEXO 4 Fluxo de diagnóstico e encaminhamento aos Centros de Referência

Figura 1. Fluxo de diagnóstico e encaminhamento aos Centros de Referência.



Fonte: elaboração própria.

Legenda: IEF: eletroforese por focalização isoeétrica (*isoelectric focusing electrophoresis*); HPLC: cromatografia líquida de alta resolução (*high performance liquid chromatography*). **Nota:** o exame detecção molecular de mutação em hemoglobinopatias (confirmatório) não é de realização obrigatória, sendo necessário somente nos casos em que, com as metodologias tradicionais, não for possível fechar o diagnóstico.