

Nota Técnica CVDANT no. 02/2025 – DVDCNT/CVE/CCD/SES-SP

Assunto

Implantação da notificação compulsória de Doença Falciforme (DF) no âmbito do estado de São Paulo.

Contextualização

Considerando a vasta legislação sobre a doença falciforme:

- Portaria Nº 1.391, de 16 de agosto de 2005, que 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;

- Portaria GM/MS nº 992, de 13 de maio de 2009, estabeleceu a Política Nacional de Saúde Integral da População Negra;

- Portaria GM/MS Nº 2.048, nos artigos 187 e 188, de 3 de setembro de 2009, regulamentou a Política de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme, no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS);

- Diretrizes básicas da linha de cuidado para a Doença Falciforme, Departamento de Atenção Especializada e Temática, Secretaria de Atenção à Saúde, Ministério da Saúde, 2015;

- Portaria GM/MS nº 2.010, de 27 de novembro de 2023, que Altera o Anexo 1 do Anexo V à Portaria de Consolidação GM/MS nº 4, de 28 de setembro de 2017, para incluir a doença falciforme na Lista Nacional de Notificação Compulsória de Doenças, Agravos e Eventos de Saúde Pública, nos serviços de saúde públicos e privados em todo o território nacional;

- Nota Informativa nº 03/2023-SVSA/COEX/SVSA/MS, que apresenta as bases legais e instrumentos de notificação, magnitude, etiologia, consequências da Doença Falciforme para saúde, bem como as estratégias de intervenção com vistas a prover bases técnicas que justificam a inclusão da Doença Falciforme no conjunto de doenças de notificação compulsória e fundamentam as estratégias de vigilância dessa doença;

- Portaria conjunta SAES/SECTICS nº 16, de 01 de novembro de 2024 que aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença Falciforme;

- Nota Técnica n.º 4/2025-SVSA/MS que trata de orientações que visam subsidiar e padronizar a notificação compulsória de Doença Falciforme no âmbito do Sistema único de Saúde;

Essa notificação compulsória, assim, tem o intuito de facilitar a compreensão da magnitude e da gravidade da doença falciforme, bem como promover o seu diagnóstico precoce e atenção integral. É um instrumento poderoso para a organização da gestão e dos serviços de atendimento destinados às pessoas com doença falciforme.

Vigilância Epidemiológica de Doença Falciforme

Com base na Nota Técnica n.º 4/2025-SVSA/MS, a notificação de todos os casos suspeitos e confirmados de doença falciforme (CID-10 D57), deve ser realizada por meio da ficha de notificação/conclusão do eSUS Sinan (consultar material de apoio à NT).

1. Definição de caso

Definição de caso suspeito:

Considera-se caso suspeito de Doença Falciforme:

- Aquele indivíduo que apresentar pelo menos dois dos achados ou história clínica E dois ou mais dos achados laboratoriais compatíveis com as manifestações descritas no Quadro 1;

- Indivíduos que apresentam o teste de triagem neonatal positivo para hemoglobina S.

Quadro 1. Principais achados clínicos e laboratoriais para suspeição de caso de DF.

| Achados ou história clínica | Achados laboratoriais |
|--|--|
| Icterícia | Hemoglobina S aumentada |
| Crise vaso oclusiva | Hemoglobina baixa (6-9 g/dL) |
| Dor generalizada | Bilirrubina indireta aumentada (> 0,8%) |
| Anemia/palidez | Porcentagem de reticulócitos aumentada (>2,5%) |
| Esplenomegalia | Haptoglobina diminuída (< 30%) |
| Úlceras de membros inferiores (ulceração venosa) | *Desidrogenase láctica aumentada (LDH) |
| Osteonecrose | |
| Sequestro esplênico | |
| Acidente Vascular Cerebral (AVC) | |
| Priapismo | |
| Síndrome torácica aguda | |

*Os valores de LDH variam conforme o método laboratorial (e.g., espectrofotometria) e a população de referência (Ex.: faixa etária, condições locais).

Fonte: Ministério da Saúde, Nota Técnica n.º 4/2025-SVSA/MS.

Definição de caso confirmado:

- **Critério Laboratorial:** Considera-se caso confirmado de DF o indivíduo que apresente pelo menos um dos seguintes testes laboratoriais positivos:

- Eletroforese de Hemoglobina com um dos seguintes padrões genotípicos:

HbSS (Anemia Falciforme - Homozigose para HbS);

HbSC (Dupla heterozigose para HbS e HbC);

HbS β^0 ou HbS β^+ (Dupla heterozigose com Beta-Talassemia);

HbSD (HbS/D Punjab ou Los Angeles);

Outra dupla heterozigose da HbS com outra hemoglobina mutante;

- Cromatografia líquida de alta eficiência (high performance liquid chromatography, HPLC) de hemoglobina;

- Teste Molecular Positivo, identificando mutações patogênicas no gene da β -globina (HBB) associadas à DF;

- Hemoglobina S aumentada, maior que 50%.

- Critério clínico e epidemiológico

E em situações excepcionais, como ausência de acesso a exames confirmatórios, pode-se considerar um caso confirmado provisório se o paciente apresentar todos os seguintes critérios:

Teste do Pezinho positivo sem confirmação posterior disponível;

História clínica compatível com síndrome torácica aguda, acidente vascular cerebral (AVC), sequestro esplênico e priapismo;

História familiar de DF em parentes de primeiro grau;

Residência em área de alta prevalência da DF, especialmente em populações de risco.

Observação: Casos classificados como confirmados provisórios devem ser encaminhados para exames confirmatórios assim que possível.

Critério de exclusão

Não são considerados casos confirmados de indivíduos com traço falciforme (HbAS), que são assintomáticos.

2. Notificação dos casos

Para a notificação de Doença Falciforme, deverá ser utilizado o código CID-10 D57. A notificação da DF deve ser realizada por qualquer serviço de saúde ou autoridade sanitária local ao identificar indivíduo que preenche os critérios de

definição de caso suspeito da doença, e realizada, preferencialmente, pelo serviço de saúde responsável pelo atendimento do caso, por meio da ficha de notificação/conclusão (consultar material de apoio à NT) no E-SUS Sinan em até 7 (sete) dias.

Para realizar a notificação, primeiramente o profissional deverá realizar o autocadastro no SCPA (<https://scca.saude.gov.br/usuario/novo>) e solicitar acesso para o perfil de "NOTIFICADOR" para realizar a notificação dentro da sua esfera de atuação, conforme o Manual de instruções do e-SUS Sinan.

Após o cadastro realizado, o notificador deverá acessar a página do e-SUS Sinan (<https://esussinan.saude.gov.br/login>) e realizar a notificação, seguindo os protocolos descritos dentro do Manual de instruções do e-SUS Sinan.

Em casos em que não seja possível a notificação diretamente no sistema, a ficha física de notificação do e-SUS Sinan (consultar material de apoio à NT) deverá ser preenchida e encaminhada para uma unidade notificadora do e-SUS Sinan, conforme normatização local, para que esse caso seja inserido no sistema. Tendo em vista esse contexto, o profissional que fará a inserção das informações presentes na ficha de notificação no sistema deverá ter perfil previamente autorizado de "DIGITADOR" em sua referida esfera de atuação.

No campo 41- Doenças/agravos notificados – campo obrigatório (possibilidade de múltiplas inserções): registrar o código CID-10 D57 – transtornos falciformes.

No campo 42- Sinais e sintomas – campo obrigatório: registrar sinais e sintomas relatados pelo indivíduo a ser notificado, de acordo com termos padronizados. Caso haja, é possível selecionar mais de um sinal e sintoma (campo obrigatório para doenças/agravos suspeitos). Registrar os sinais e sintomas, segundo o Quadro 1 (Achados ou história clínica).

No campo 43- Data de início dos sintomas: data de início dos sintomas relatados pelo indivíduo a ser notificado, descrita de forma completa, seguindo o padrão dia/mês/ano (dd/mm/aaaa) (campo obrigatório se "Sinais e sintomas" for diferente de "assintomático"). Caso a data do início dos sintomas seja ignorada, registrar a data de nascimento. Se nenhuma das duas datas estiver disponível, registrar a data 01/01/2000.

3. Conclusão dos casos

Todos os casos notificados deverão ser avaliados e investigados, e deverão ter o bloco de conclusão do caso preenchido – Ficha notificação/conclusão. A investigação e conclusão dos casos no sistema são de responsabilidade de um

técnico de vigilância, conforme descrito no Manual de Instruções do e-SUS Sinan dentro da sua esfera de atuação, podendo ser apoiado pelos demais entes federados.

Para realizar a conclusão da ficha no sistema o usuário deve ter perfil previamente autorizado no SCPA como ADMINISTRADOR e/ou Técnico de Vigilância, dentro da sua esfera de atuação, conforme o Manual de instruções do e-SUS Sinan.

No campo 47 Classificação final deverá ser assinalado "Confirmado" ou "Descartado"

No campo 48 Critério de confirmação/descarte deverá ser assinalado "Laboratorial" ou "Clínico-epidemiológico"

No campo 54 Evolução do caso – devem ser consideradas as seguintes definições:

Cura – em casos de pacientes curados através da realização Transplante de células-tronco hematopoiéticas (TCTH);

Óbitos pelo agravo notificado – quando o indivíduo evoluiu para óbito tendo como causa básica a DF;

Óbito por outras causas – quando o indivíduo evoluiu para óbito tendo como causa básica outra condição que não seja a DF.

Levando em consideração a cronicidade da doença, indivíduos que não foram curados ou não foram a óbito, conforme especificado acima, deverão deixar esse campo em branco e, deverão informar no campo de informações complementares e observações a frase: "*Indivíduo vivendo com Doença Falciforme*".

Considerações finais

As orientações aqui apresentadas reforçam a necessidade de atuação conjunta entre Estado e municípios para garantir a correta notificação, o acompanhamento e a qualificação da assistência às pessoas que vivem com Doença Falciforme em São Paulo. A padronização do uso do e-SUS Sinan, aliada à adoção das diretrizes nacionais, permitirá não apenas maior precisão e consistência nos dados epidemiológicos, mas também subsidiará a formulação e a implementação de políticas públicas mais efetivas e equitativas no território paulista.

Referências bibliográficas

1. BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria Nº 1.391, de 16 de agosto de 2005. Disponível em: https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2005/prt1391_16_08_2005.html
2. BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS nº 992, de 13 de maio de 2009. Disponível em: https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2009/prt0992_13_05_2009.html
3. BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS Nº 2.048, de 3 de setembro de 2009. Disponível em: <https://www.legisweb.com.br/legislacao/?id=220311>
4. BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. Doença falciforme: diretrizes básicas da linha de cuidado / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática. – Brasília: Ministério da Saúde, 2015. Disponível em: https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca_falciforme_diretrizes_basicas_linha_cuidado.pdf
5. BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS nº 2.010, de 27 de novembro de 2023. Disponível em: https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2023/prt2010_29_11_2023.html
6. BRASIL. Ministério da Saúde. Nota Informativa nº03/2023-SVSA/COEX/SVSA/MS. Disponível em: https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/doc_tec/jan_24/NOTA%20INFORMATIVA%203%20%20PORTARIA%20GM%202010.2023.pdf
7. BRASIL. Ministério da Saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas – Doença Falciforme. Portaria Conjunta SAES/SECTICS nº 16, de 01 de novembro de 2024. Disponível em: https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/saes/2024/poc0016_22_11_2024.html
8. BRASIL. Ministério da Saúde. Nota Técnica n.º 4/2025-SVSA/MS. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/centrais-de-conteudo/publicacoes/notas-tecnicas/2025/nota-tecnica-no-2-2025-svsa-ms.pdf>
9. BRASIL. Ministério da Saúde. e-SUS Sinan: **Manual de instruções** [recurso eletrônico 2ed]. (2023). Disponível em: <http://plataforma.saude.gov.br/esussinan/manual-instrucoes-esussinan-2ed.pdf>