

Diário Oficial

Poder Executivo

Estado de São Paulo

Seção I

Palácio dos Bandeirantes

Av. Morumbi, 4.500 - Morumbi - CEP 05698-900 - Fone: 3745-3344

Nº 118 – DOE de 24/06/10 – seção 1 – p. 107

Saúde

GABINETE DO SECRETÁRIO

Resolução SS - 82, de 23-6-2010

Institui “Política de Atenção Integral às Pessoas Portadoras de Hemoglobinopatias”, do Estado de São Paulo, e dá outras providências

O Secretário de Estado da Saúde, considerando:

a necessidade de garantir políticas públicas de atenção integral às pessoas portadoras de hemoglobinopatias, que contemplem todas as idades (crianças, adolescentes e adultos), bem como as diversidades de gênero, raça/cor, ao proporcionar atendimento com equidade, inclusão social, integração e resolutividade;

que as hemoglobinopatias atingem parcela significativa da população com alta prevalência e incidência, levando a altos índices de morbimortalidade;

que o diagnóstico e o tratamento precoces comprovadamente aumentam a sobrevida e melhoram a qualidade de vida das pessoas portadoras de hemoglobinopatias e familiares,

Resolve:

Artigo 1º - Instituir a Política de Atenção Integral às Pessoas Portadoras de Hemoglobinopatias para o Estado de São Paulo, que passa a integrar a presente Resolução.

Artigo 2º - Esta Resolução entra em vigor na data de sua publicação, revogando-se as disposições contrárias.

Política de Atenção Integral às Pessoas Portadoras de Hemoglobinopatias do Estado de São Paulo (a que se reporta o Artigo 1º, da Resolução SS - 82, de 23 de junho de 2010)

1 – Introdução

O Sistema Único de Saúde tem como princípios a integralidade, a universalidade e a equidade. Tais princípios impõem mudanças nas práticas de saúde no que se refere aos modelos de atenção e de gestão. O desafio é o de criar uma rede descentralizada de ações e serviços, com acesso universal, voltada à atenção integral e permeada pela participação social, respondendo às necessidades e aos problemas da população.

As Hemoglobinopatias compreendem um grupo de doenças genéticas decorrentes de anormalidades na estrutura ou na produção da hemoglobina. As expressões mais conhecidas desse defeito congênito são a anemia falciforme e a talassemia, patologias crônicas que requerem acompanhamento constante.

A Política Estadual de Atenção Integral às Pessoas Portadoras de Hemoglobinopatias tem como objetivo promover a mudança na história natural destas doenças no Estado de São Paulo, reduzindo a morbimortalidade, melhorando a qualidade de vida, instituindo ações de educação permanente e articulação entre as várias instâncias do SUS, utilizando-se de dispositivos para

consolidar redes, vínculos e co-responsabilidades entre usuários, trabalhadores e gestores com a consequente promoção, proteção, recuperação e reabilitação em saúde.

2 - Hemoglobinopatias

2.1 - Doença Falciforme

A Doença Falciforme é decorrente de uma mutação genética que ocorre principalmente na população negra. É uma doença grave, ainda sem cura, que pode ocasionar seqüelas importantes e levar ao óbito. A Anemia Falciforme é uma condição hereditária recessiva e homocigota para a hemoglobina S, que evolui com anemia hemolítica, lesões em múltiplos órgãos e sistemas, infecções freqüentes e mortalidade precoce.

O traço falciforme deve ser encarado como indivíduo normal, portador de um gene mutante, assintomático e orientado a levar vida normal. Deve receber orientação familiar e informação sobre a possibilidade de gerar um filho com a doença, caso venha a se casar com outro portador de traço falcêmico.

Segundo dados do Programa Nacional de Triagem Neonatal, nascem anualmente no Brasil cerca de 3.500 crianças com a doença. A proporção é de 1:1000 quando se considera os afrodescendentes. Estima-se 200.000 portadores de traço falciforme com uma incidência de 1:500 quando se considera toda a população do país. No Estado de São Paulo, a proporção é de 1:4000 nascidos vivos com doença falciforme e 1:35 com traço falciforme (Ministério da Saúde, 2008).

2.2 – Talassemia

É uma doença genética, hereditária, grave e de alta morbimortalidade, cuja característica principal é a anemia. É mais freqüente na população dos países do mediterrâneo. No Brasil, são estimados atualmente 485 pacientes homocigotos para a doença. A incidência maior ocorre na região Sudeste, com 75% dos casos. A pessoa com talassemia herda dois genes, um vindo da mãe e outro do pai. Quando herda apenas um gene, é chamado de traço talassêmico, que não tem manifestação clínica, entretanto a cada gravidez existem 50% de possibilidade da criança herdar este gene, o que demonstra a importância da orientação familiar.

3 - Triagem Neonatal

Triagem neonatal é um conjunto de exames que são realizados nos bebês após 48 horas do nascimento e antes de completar 30 dias de vida. O sangue é coletado do calcanhar do recém-nascido.

O Serviço de Referência de Triagem Neonatal além de garantir o diagnóstico precoce, deve realizar a assistência e a orientação familiar.

Em 2001 o Ministério da Saúde estabeleceu o Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) - Portaria GM/MS no. 822, de 06 de junho de 2001. As etapas do programa incluem: coleta de amostras entre o 3º e o 7º dia de vida da criança; envio da amostra ao laboratório em até 5 dias; busca ativa dos casos suspeitos para confirmação diagnóstica; busca ativa de pacientes, consultas de orientação, acompanhamento e tratamento. No estado de São Paulo, atualmente estão cadastrados seis Serviços de Referência em Triagem Neonatal (SRTN): APAE São Paulo, APAE Bauru, APAE São José dos Campos, Casa de Saúde Santa Marcelina, Unicamp/CIPOI e Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto.

4 - Política Estadual de Atenção Integral às Pessoas Portadoras de Hemoglobinopatias

A Secretaria Estadual da Saúde do Estado de São Paulo, em consonância com o Programa Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias do Ministério da Saúde, e com o Programa Nacional de Triagem Neonatal, estabelece as diretrizes do Programa Estadual de Atenção Integral às Pessoas Portadoras de Hemoglobinopatias.

Essa iniciativa visa disciplinar ações no Estado de São Paulo por meio das instituições públicas de saúde e movimentos representativos das pessoas com hemoglobinopatias, assim como, cumprir as legislações que tratam dessa matéria para o Estado de São Paulo Lei nº 12.352, 13/06/97, Lei no. 10.362 de 02/09/1999 em consonância com as portarias GM 822/01; GM 1.391/05; GM 992/09 e GM 2048/09.

A Secretaria Estadual de Saúde, em consonância com as Secretarias Municipais de Saúde, programará ações técnicas e administrativas visando à reorganização dos serviços já existentes, de forma a regionalizar a assistência de média e alta complexidade.

Atualmente estão definidos os seguintes Centros de Referência para o Acompanhamento aos Portadores de Hemoglobinopatias (CRAPH), podendo haver inclusão ou exclusão dos mesmos conforme operacionalização da atual política:

HC/FM-USP – Hematologia Pediátrica / Hematologia Adulto – São Paulo

Santa Casa de São Paulo – Hematologia Pediátrica / Hematologia Adulto – São Paulo

Hospital São Paulo / Unifesp - Hematologia Pediátrica / Hematologia Adulto – São Paulo

Hospital Brigadeiro – São Paulo

Hospital Infantil “Darcy Vargas” – São Paulo

Hospital Santa Marcelina – São Paulo

Hospital Menino Jesus – São Paulo

Hemocentro Ribeirão Preto – Ribeirão Preto

Hemocentro de Botucatu - Botucatu

Hemocentro de Campinas – Campinas

Hemocentro de São José do Rio Preto - São José do Rio Preto

Hemocentro de Marília – Marília

Núcleo de Hemoterapia de Presidente Prudente – Presidente Prudente

Núcleo de Hemoterapia de Franca – Franca

Núcleo de Hemoterapia de Sorocaba – Sorocaba

Núcleo de Hemoterapia de Fernandópolis – Fernandópolis

Núcleo de Hemoterapia de Araçatuba – Araçatuba

Núcleo de Hemoterapia de Santos – Santos

Núcleo de Hemoterapia do Vale do Ribeira – Pariqueira-Açu

Núcleo de Hemoterapia de Taubaté – Taubaté

Centro Infantil Boldrini – Campinas

Centro de Hematologia São Paulo – São Paulo

4.1 - Objetivo Geral

Promover mudança na história natural das hemoglobinopatias no estado de São Paulo, com redução da morbimortalidade por meio de uma rede assistencial de atenção primária, média e alta complexidade, reorganizando os serviços atualmente existentes, em centros regionais especializados de apoio à assistência básica.

4.2 - Objetivos Específicos

Estabelecer o fluxo da assistência a partir da triagem neonatal organizando a rede para prestação de serviço e assistência estabelecendo referência e contra-referência nos três níveis de atenção.

Reorganizar a rede de serviços especializados já existentes que realizam assistência.

Atualizar o cadastro estadual de pessoas com hemoglobinopatias.

Garantir acesso aos medicamentos conforme os protocolos estabelecidos pelo SUS.

Garantir a participação dos movimentos sociais nas instâncias representativas do SUS.

Organizar a rede de atenção para oferecer uma assistência de qualidade, tendo os centros de especialidades regionais;

hemocentros, hospitais e universidades como referência para o cadastramento e assistência.

Verificar o perfil epidemiológico das hemoglobinopatias no Estado de São Paulo.

Capacitar e promover educação permanente em hemoglobinopatias para os trabalhadores da saúde.

Estimular a produção de conhecimento através de intercâmbio técnico e científico entre as várias instituições de ensino.

5 – Diretrizes baseadas na Portaria GM - 1.391, de 16 de agosto de 2005 e Portaria GM - 2.048, de 03 de setembro de 2009.

5.1. Promoção da garantia do seguimento das pessoas com diagnóstico positivo pelos Serviços de Referência em Triagem Neonatal (SRTN), recebendo os pacientes e integrando-os na rede de assistência do SUS.

5.2. Promover assistência às pessoas com diagnóstico tardio de Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias, com a criação de um cadastro de pessoas com hemoglobinopatias.

5.3. Promoção da garantia da integralidade da atenção, por intermédio do atendimento realizado por equipe multidisciplinar, estabelecendo interfaces entre as áreas.

5.4. Instituição de uma política de capacitação e de educação permanente.

5.5. Promoção do acesso à informação, orientação e aconselhamento genético aos familiares e às pessoas com a doença e o traço falciforme no SRTN.

5.6. Promoção da integração da Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias com o Programa Nacional de Triagem Neonatal.

5.7. Promoção da garantia de acesso aos medicamentos essenciais, conforme protocolos oficiais elaborados.

5.8. Estimulação da pesquisa, com o objetivo de melhorar a qualidade de vida das pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias.

6 - Ações de vigilância à saúde da criança com hemoglobinopatia

A criança com diagnóstico de hemoglobinopatia, após a primeira consulta no SRTN, será encaminhada para o acompanhamento em uma Unidade Básica de Saúde e ou Centro de Referência Regional.

No acompanhamento na Unidade Básica de Saúde - UBS, as consultas deverão seguir o padrão do Manual de Condutas Básicas – Série a do Ministério da Saúde, compreendendo as seguintes ações:

- a. Monitorar o uso profilático de antibiótico e ácido fólico.
- b. Monitorar a vacinação.
- c. Monitorar a terapêutica para a quelação de ferro.
- d. Garantir sangue fenotipado e desleucocitado.
- e. Solicitar os imunobiológicos especiais, segundo o protocolo de atendimento para hemoglobinopatias e acompanhar o recebimento e administração dos mesmos, comunicando as eventuais dificuldades desse fluxo ao setor responsável em nível regional de acordo com o Centro de Referência de Imunobiológico Especial (CRIE).
- f. Monitorar o crescimento, o desenvolvimento e o estado nutricional.
- g. Observar a ocorrência de palidez e icterícia.
- h. Desenvolver atividades de auto-cuidado e educação em saúde.
- i. Esclarecer à família sobre o diagnóstico, enfatizando-se as necessidades de assistência médica imediata em caso de urgência e emergência.
- j. Enfatizar a necessidade de manter o acompanhamento no Centro de Referência Regional, Hospitais e UBS.
- k. Enfatizar a necessidade da hidratação.
- l. Orientar sobre a necessidade de evitar permanecer com a criança em ambientes muito quentes ou demasiadamente frios.
- m. Inserir a criança no programa de saúde bucal.
- n. Vincular a criança aos demais programas de atenção à saúde da UBS, conforme a necessidade.
- o. Verificar se os pais compreendem as informações prestadas, se têm dúvidas, se necessitam de outros esclarecimentos.
- p. Orientar creche/escola que a criança frequenta, sempre que necessário.
- q. No caso de inter-consultas e exames especializados, comunicar à central de marcação que se trata de criança com doença falciforme para que o caso seja classificado como prioridade.
- r. Dar acolhimento e prestar o primeiro atendimento às crianças com evento agudo determinado pela doença.
- s. No caso de atendimento e Resolução ambulatorial do quadro clínico apresentado, fornecer relatório ao hematologista para que o mesmo tenha conhecimento desta intercorrência.
- t. Caso seja necessário, encaminhar a criança para um pronto-atendimento ou hospital de referência, com relatório e após contato prévio, na tentativa de poupar o paciente de deslocamentos desnecessários. A UBS deve proceder ao atendimento inicial conforme o caso e as possibilidades da unidade (hidratação oral ou parental, analgésicos, antitérmicos, oxigenioterapia e outros) e providenciar o transporte adequado para a criança, com o suporte terapêutico que for necessário.

7 - Ações de vigilância à saúde de adolescentes e adultos com hemoglobinopatias

O adolescente e adulto com diagnóstico de hemoglobinopatia deve ser acompanhado em uma Unidade Básica de Saúde e ou Centro de Referência Regional.

Compreendem as seguintes ações:

- a. Identificar as pessoas com hemoglobinopatias segundo a área de abrangência da UBS.
- b. Monitorizar o uso profilático de antibióticos, ácido fólico e hidroxiuréia.

- c. Monitorar a vacinação, incluindo as vacinas especiais.
 - d. Monitorar a terapêutica para quelação de ferro.
 - e. Garantir sangue fenotipado e desleucocitado.
 - f. Observar a ocorrência de palidez e icterícia.
 - g. Orientar sobre o diagnóstico, enfatizando-se a necessidade de assistência médica imediata diante de intercorrências.
 - h. Orientar sobre a necessidade de manter o acompanhamento no Centro de Referência Regional, Hospital e UBS.
 - i. Enfatizar a necessidade de manter a hidratação.
 - j. Evitar permanecer em ambientes muito quentes ou demasiadamente frios.
 - k. Fazer relatório para o paciente das intercorrências atendidas na UBS para ser entregue ao hematologista.
 - l. Inserir o paciente, se necessário, em outros programas de saúde (HAS, diabetes, DST, saúde da mulher, saúde bucal e outros).
 - m. Desenvolver atividades de auto-cuidado e educação em saúde.
 - n. Solicitar os imunobiológicos especiais, segundo o protocolo de atendimento para hemoglobinopatias e acompanhar o recebimento e administração dos mesmos, comunicando as eventuais dificuldades desse fluxo ao setor responsável em nível regional de acordo com o protocolo do Centro de Referência de Imunobiológico Especial (CRIE).
 - o. No caso de inter-consulta e exames especializados, comunicar à central de marcação que se trata de pessoa com hemoglobinopatia para que o caso seja classificado como prioridade.
 - p. Dar acolhimento e prestar o primeiro atendimento aos pacientes com evento agudo determinado pela doença.
 - q. No caso de atendimento e Resolução ambulatorial do quadro clínico apresentado, fornecer relatório ao hematologista para que o mesmo tenha conhecimento dessa intercorrência.
 - r. Caso seja necessário, encaminhar o paciente para um pronto-atendimento ou hospital de referência, com relatório após contato prévio, na tentativa de poupar o paciente de deslocamentos desnecessários. A UBS deve proceder ao atendimento inicial conforme o caso e as possibilidades da unidade (hidratação oral ou parental, analgésicos, antitérmicos, oxigenioterapia e outros) e providenciar o transporte para o paciente, com o suporte terapêutico que for necessário.
- 8 – Ações estratégias para hemoglobinopatias
- 8.1. Estabelecer o fluxo para o atendimento primário, secundário e terciário, assim como realizar a orientação familiar.
 - 8.2. Inserir a triagem neonatal na atenção básica dos municípios para que os profissionais de saúde tenham educação continuada adequada para a ação nos casos identificados, conforme o Programa Estadual da Triagem Neonatal.
 - 8.3. Apoio técnico para definição da rede de atenção – da atenção básica aos hospitais de referência para a atenção de média e alta complexidades.
 - 8.4. Realizar e atualizar o cadastro das pessoas diagnosticadas e tratadas na rede de assistência especializada.
 - 8.5. Apoio técnico para projetos de capacitação e educação permanente aos trabalhadores da saúde da atenção básica para a inserção do tema hemoglobinopatia nas diferentes interfaces da atenção básica.
 - 8.6. Apoio técnico para a reorganização dos Centros de Referência Regionais.
 - 8.7. Apoio técnico para projetos de qualificação de profissionais para atuação na área de informação, comunicação e educação popular.
 - 8.8. Promover a formação de equipes para orientação genética.
 - 8.9. Apoio técnico para incentivo à pesquisa e promoção do conhecimento.
 - 8.10. Promoção de seminários, encontros e conferências para intercâmbio técnico científico visando troca de informações, conhecimentos, experiências e elaboração de rotinas e protocolos conforme o preconizado pelo SUS.
 - 8.11. Apoio técnico para elaboração de material didático e informativo, para divulgação de rotinas e protocolos.
 - 8.12. Apoio técnico- científico a projetos da sociedade civil
 - 8.13. Estabelecer parcerias e convênios com instituições em nível nacional e internacional para pesquisa, intercâmbio de profissionais com troca de conhecimento tecnológico.
- 9 – Responsabilidades das Esferas de Gestão

9.1 – Gestor Estadual

- 9.1.1 Promover a Política Estadual de Atenção Integral às Pessoas Portadoras de Hemoglobinopatias em consonância com a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias e com o Programa Nacional de Triagem Neonatal.
- 9.1.2 Garantir o atendimento, apoio diagnóstico e o tratamento na média e alta complexidade.
- 9.1.3 Garantir a oferta de imunobiológicos especiais.
- 9.1.4 Garantir a disponibilização dos medicamentos essenciais definidos em protocolos do SUS.
- 9.1.5 Estimular a integração dos serviços do SUS, articulando ações e procedimentos entre as redes básicas, de média e de alta complexidade, visando à atenção integral.
- 9.1.6 Garantir aos pais e irmãos dos recém-nascidos com diagnóstico de hemoglobinopatia o acesso a exames laboratoriais.
- 9.1.7 Garantir o acesso dos familiares à orientação e informação genética em serviço referendado.
- 9.1.8 Garantir a participação da sociedade civil representativa dos pacientes e familiares, nas instâncias de participação social do SUS.
- 9.1.9 Promover campanhas de informação e divulgação.
- 9.1.10. Estimular a pesquisa nas diferentes áreas do conhecimento, para o aprimoramento técnico-científico.
- 9.1.11 Manter atualizado o cadastro de pessoas diagnosticadas e tratadas na rede de assistência com dados que subsidiem as necessidades para o planejamento e o atendimento das necessidades locais.
- 9.1.12 Garantir medicamentos especiais, equipamentos e insumos previstos em protocolos do SUS para a média e alta complexidade.

9.2 – Gestor Municipal

- 9.2.1 Conhecer o perfil epidemiológico da doença em seu município.
- 9.2.2 Estabelecer a sua rede de atenção e assistência tendo como base a atenção básica e definindo o sistema de referência para média e alta complexidade incluindo os locais para o atendimento de urgências e emergências.
- 9.2.3 Promover o conhecimento do tema hemoglobinopatia na Equipe de Saúde da Família e demais ações básicas.
- 9.2.4 Garantir a disponibilização dos medicamentos e insumos essenciais previstos em protocolos do SUS e pertencentes à farmácia básica.
- 9.2.5 Promover campanhas de informação e divulgação, bem como a elaboração de materiais para esse fim.

10 – Referências Bibliográficas

- I. Ramalho, Antonio Sergio. As hemoglobinas hereditárias: um problema de Saúde Pública no Brasil. Revista Brasileira de Genética, 1986
- II. Naoum, Paulo César. Diagnóstico das hemoglobinopatias. Sarvier, 1987
- III. Serjeant, G.R. Sickle cell disease. Second Edition. Oxford Medical Publications, 1992
- IV. Ministério da Saúde, Secretaria da Vigilância em Saúde. Departamento de Análise de Situação em Saúde. Ministério da Saúde.
- V. Zago, Marco Antonio. Anemia Falciforme e doença falciforme, In: Brasil, Ministério da Saúde, Secretaria de Políticas Públicas de Saúde. Manual de Doenças mais importantes por razões étnicas na população brasileira afro-descendente. Brasília, 2001, pág. 13-29.
- VI. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual de Educação em Saúde-vol. 1 (Autocuidado na doença falciforme). Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2008.
- VII. Nupad/FM/UFMG. Doença Falciforme: capacitação para equipe de saúde da atenção primária (linha de cuidados na Atenção Primária). Cehmob-MG. – Belo Horizonte: Nupad/FM/UFMG, 2009. (material em fase de elaboração).
- VIII. Carbone Filho F, Batista Le, Escuder MML, Belini Junior E, Silva DGH, Carrocini GC, Bonini-Domingos CR, Venancio LPR, Silva Mia, Torres LS, Ribeiro IC, Montineri JM, Zamaro PJA, Silva TL, Domingos ACB, Chessa AF. Doença falciforme na macrorregião de Araçatuba, Barretos e São José do Rio Preto/Opas IX. Sickle cell anaemia. Agenda item 11.4. In: 59th World Health Assembly, 27 May 2006. WHA 59.20. Available from: http://www.who.int/gb/ebwha/pdf_files/WHA59-REC1/e/WHA59_2006_REC1-en.pdf [p. 26; acessado em 18 de Junho de 2010]

X. Thalassaemia and other haemoglobinopathies. Agenda item 5.2. 6. In: 59th World Health Assembly, 27 May 2006. EB118.R1. Available from: http://www.who.int/gb/ebwha/pdf_files/EBSS-EB118-2006-REC1/english/Res/res-eb118_2006_rec1-en.pdf [acessado em 18 de Junho de 2010].

XI. Reunião da Organização Pan-Americana de Saúde/Escritório Regional para as Américas da Organização Mundial de Saúde; 7 a 8 de Outubro de 2008, Brasília, BR. Grupo de Especialistas em Doença Falciforme.