

Ministério da Saúde Secretaria de Vigilância em Saúde e Ambiente Departamento de Análise Epidemiológica e Vigilância de Doenças não Transmissíveis

NOTA TÉCNICA № 4/2025-DAENT/SVSA/MS

1. **ASSUNTO**

Trata-se de um conjunto de orientações que visam subsidiar e padronizar a notificação compulsória da Doença Falciforme no âmbito do Sistema Único de Saúde.

2. **CONTEXTUALIZAÇÃO**

A Doença Falciforme (DF) é uma das doenças genéticas mais prevalentes 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 àformação 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. Estima-se quecerca 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^{1,2}.

Como principal marco normativo nacional, a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doença Falciforme e outras Hemoglobinopatias (Portaria N° 1.391, de 16 de agosto de 2005) busca garantir a promoção, prevenção, integralidade do cuidado, diagnóstico precoce, tratamento e reabilitação para pessoas vivendo com a DF³. Em 2015, foram publicadas as diretrizes básicas da linha de cuidado para pessoa com a DF⁴.

Após estes marcos importante para a DF, foi publicada a Nota Informativa nº 03/2023- SVSA/COEX/SVSA/MS e a Portaria GM/MS nº 2.010, de 27 de novembro de 2023 que tratam das bases legais, instrumentos de notificação, magnitude, etiologia e consequências da DF para saúde e inclusão da doença 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, respectivamente^{5,6}.

O Ministério da Saúde, em seu compromisso com a garantia da atenção integral à saúde e vigilância da DF, publicou em 2024, a Portaria conjunta SAES/SECTICS nº 16, de 01 de novembro de 2024 que aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença Falciforme².

Dessa forma, após reuniões técnicas estabeleceu-se que a notificação da DF será realizada no sistema e-SUS Sinan através da ficha de notificação/conclusão e que devem ser notificados todos os casos SUSPEITOS e CONFIRMADOS de DF. Por isso, a notificação da DF, nesse sentido, torna-se como medida estratégica fundamental para viabilizar o monitoramento da doença no território, visibilizar as

iniquidades e subsidiar a elaboração de políticas públicas eficazes e equitativas que reflitam a realidade vivida pela população negra no Brasil. Nesse contexto, essa nota técnica visa orientar os profissionais de saúde sobre a conduta para realização da notificação e conclusão dos casos no e-SUS Sinan.

3. **OBJETIVO**

Orientar os serviços de saúde, públicos e privados, quanto a notificação compulsória da Doença Falciforme (DF) em todo território nacional no e-SUS Sinan.

4. ORIENTAÇÕES E RECOMENDAÇÕES

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 (0048717754).

4.1. **Definições de caso**

4.1.1. **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 Doença Falciforme.

| Achados ou história clínica | Achados laboratoriais |
|----------------------------------|-----------------------------------|
| Icterícia | Hemoglobina S aumentada (> 50%) |
| Crise vaso oclusiva | Hemoglobina baixa (6-9 g/dL) |
| Dor generalizada | Bilirrubina indireta aumentada (> |
| Anemia/palidez | 0,8%) |
| Esplenomegalia | Porcentagem de reticulócitos |
| Úlceras de membrosinferiores | aumentada (>2,5%) |
| (ulceração venosa) | Haptoglobina diminuída (< 30%) |
| Osteonecrose | *Desidrogenase láctica aumentada |
| Sequestro esplênico | (LDH) |
| 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.

4.1.2. **Definição de caso Confirmado:**

4.1.2.1. 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);

- HbSβ⁰ ou HbSβ⁺ (Dupla heterozigose com Beta-Talassemia);
- HbSD (HbS/D Punjab ou Los Angeles);
- Outra dupla heterozigose da HbS com outra hemoglobina mutante;
- Teste Molecular Positivo, identificando mutações patogênicas no gene da β-globina (HBB) associadas à DF;
- Hemoglobina S aumentada, maior que 50%.

4.1.2.2. Critério clínico e epidemiológico

E m 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 4.1.2.3.

Não são considerados casos confirmados indivíduos com Traco Falciforme (HbAS), que são assintomáticos.

4.2. Notificação dos casos:

Para a notificação de DF, deverá ser utilizado o código 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 (0048717754) no E-SUS Sinan em até 7 (sete) dias.

Para realizar a notificação, primeiramente o profissional deverá realizar o autocadastro no SCPA (https://scpa.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 - 2º edição (http://plataforma.saude.gov.br/esussinan/manual-instrucoes- esussinan-2ed.pdf)⁷.

Após 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 - 2º edição (http://plataforma.saude.gov.br/esussinan/manual-instrucoes-esussinan-2ed.pdf).

Em casos em que não seja possível a notificação diretamente no sistema, a ficha física de notificação do e-SUS Sinan (0048717754) 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.

4.3. Conclusão dos casos

Todos os casos notificados deverão ser avaliados e investigados, guando necessário e, após esse processo deverão ter o bloco de conclusão do caso preenchida. A investigação e conclusão dos casos no sistema são responsabilidade de um técnico de vigilância, conforme descrito no Manual de Instruções do e-SUS Sinan edição (http://plataforma.saude.gov.br/esussinan/manual-instrucoes-esussinan-2ed.pdf), 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 -2ª edição (http://plataforma.saude.gov.br/esussinan/manual-instrucoes-esussinan-2ed.pdf). O campo evolução deverá ser preenchido como:

- 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 desta nota técnica são essenciais para assegurar a correta notificação e o monitoramento dos casos de DF, considerando o código D57 da CID. A adoção do e-SUS Sinan como plataforma oficial para o registro dos casos SUSPEITOS e CONFIRMADOS contribui para a padronização dos dados, possibilitando um acompanhamento mais eficiente da doença e permitindo a implementação de políticas públicas de saúde mais eficazes.

Além disso, a publicação do Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas, estabelece bases sólidas para o diagnóstico, tratamento e acompanhamento dos pacientes, promovendo maior qualidade no atendimento e reduzindo desigualdades no acesso aos serviços de saúde.

A publicação desta nota técnica reforça o compromisso do Ministério da Saúde com a vigilância e atenção integral a saúde das pessoas que vivem com DF. Por isso é fundamental que os profissionais de saúde compreendam a importância da notificação compulsória da DF, contribuindo para a vigilância epidemiológica e o aprimoramento contínuo das estratégias de cuidado. A correta implementação das orientações aqui descritas será determinante para a efetivação das políticas públicas voltadas a DF. Informações adicionais podem ser dirigidas a esta coordenação geral por meio do e-mail cgiae@saude.gov.br.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS 6.

- 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. Portaria Nº 1.391, de 16 de Agosto de 2005. (2005).
- 4. BRASIL, Ministério da Saúde. *Doença falciforme: diretrizes básicas da linha de cuidado*. (2015).
- 5. BRASIL, Ministério da Saúde. Nota Informativa nº 03/2023-SVSA/COEX/SVSA/MS. (2023).
- 6. BRASIL, Ministério da Saúde. Portaria GM/MS nº 2.010, de 27 de novembro de 2023. (2023).
- 7. BRASIL, Ministério da Saúde. S. e-SUS Sinan: Manual de instruções [recurso eletrônico 2ed]. (2023).



Documento assinado eletronicamente por **Geórgia Maria de Albuquerque**, **Diretor(a) do Departamento de Análise Epidemiológica e Vigilância de Doenças não Transmissíveis substituto(a)**, em 08/07/2025, às 19:15, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no § 3º, do art. 4º, do <u>Decreto nº 10.543, de 13 de novembro de 2020</u>; e art. 8º, da <u>Portaria nº 900 de 31 de Março de 2017</u>.



A autenticidade deste documento pode ser conferida no site http://sei.saude.gov.br/sei/controlador_externo.php? acesso_externo=0, informando o código verificador **0048949332** e o código CRC **10C44063**.

Referência: Processo nº 25000.108148/2025-89

SEI nº 0048949332

Departamento de Análise Epidemiológica e Vigilância de Doenças não Transmissíveis - DAENT SRTVN 701, Via W5 Norte Edifício PO700, 6º andar - Bairro Asa Norte, Brasília/DF, CEP 70723-040 Site - saude.gov.br