



PREFEITURA DE SÃO PAULO

Prefeitura do Município de São Paulo (PMSP)

Secretaria Municipal da Saúde (SMS)

Secretaria Executiva de Atenção Básica, Especialidades e Vigilância em Saúde (SEABEVS)

Coordenadoria de Vigilância em Saúde (COVISA)

Divisão de Vigilância Epidemiológica (DVE)

Núcleo de Doenças e Agravos Não Transmissíveis (NDANT)

Orientação para implementação e padronização da notificação compulsória da Doença Falciforme.

2026



SEABEVS

Secretaria Executiva
Atenção Básica
Especialidades e
Vigilância em Saúde



PREFEITURA DE
SÃO PAULO

1. INTRODUÇÃO

A Doença Falciforme (DF) é uma das doenças genéticas e hereditárias mais prevalentes no Brasil e no mundo, sendo mais comum em populações afrodescendentes. 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 chamada hemoglobina S (HbS). Outras variantes, como as hemoglobinas C, D e E, quando combinadas com a HbS (heterozigose composta), também resultam em diferentes formas da doença^{1,2}.

Dentre todos os tipos de DF, a anemia falciforme é a mais comum, caracterizada pela presença do gene mutante recebida de cada um dos genitores (HbSS). Os indivíduos com apenas uma cópia do gene mutante (HbS) não produzem a manifestação da doença e são considerados “portadores do traço falciforme”³.

Estima-se que cerca de 5% da população mundial seja portadora do gene para hemoglobinopatias 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}. Apesar das particularidades que as distinguem, todas essas combinações têm manifestações clínicas e hematológicas semelhantes, por isso, universalmente, as condutas são iguais para todas, levando-se em consideração apenas o curso mais ou menos severo de cada uma delas⁴.

Em relação a mortalidade, dados do Sistema de Informação sobre Mortalidade (SIM) entre 2014 e 2020 revelam que no Brasil, os óbitos por DF (n=3.208) ocorrem com uma frequência maior na população parda (52,43%) e preta (26,75%) se comparados aos demais estratos de raça/cor¹. Além disso, os óbitos ocorrem mais frequentemente em indivíduos jovens, de 20 a 39 anos.¹

No município de São Paulo⁵, nesse mesmo período, foram registradas no SIM 156 mortes por DF com uma proporção maior em pardos (42,31%), seguida de brancos e pretos (28,21% X 27,56%, respectivamente). Em relação a faixa etária, os óbitos foram mais frequentes entre indivíduos adultos de 30 a 39 anos (20,51%), seguidas das faixas etárias de 20 a 29 anos e 40 a 49 anos com a mesma frequência (16,02%) e adolescentes de 10 a 19 anos com 12,18%. A

mortalidade no sexo feminino é maior do que no sexo masculino (58,33% x 41,66%, respectivamente).

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 DF⁶. Em 2015, foram publicadas as diretrizes básicas da linha de cuidado para pessoa com a DF em âmbito federal⁷.

A Secretaria Municipal da Saúde (SMS) de São Paulo possui a linha de Cuidado da Doença Falciforme, que oferece acompanhamento integral e contínuo ao paciente, com objetivo de contribuir para a mudança da história natural da DF, de modo a promover longevidade com qualidade de vida, e assim, colaborar para a redução de sua taxa de morbimortalidade⁴.

Após estes marcos importantes 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^{3,8}.

O Ministério da Saúde 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.

Já as orientações para o encaminhamento das notificações compulsórias da Doença Falciforme (DF) nos serviços de saúde, públicos e privados foram desenvolvidas a partir da nota técnica ministerial nº 4/2025-SVSA/MS⁹ e da nota técnica estadual nº 02/2025 DVDCNT/CVE/CCD/SES-SP¹⁰.

Considerando a relevância da DF como problema de saúde pública, sua elevada mortalidade na população adulta e a possibilidade de modificar o curso natural da doença por meio do diagnóstico precoce e da profilaxia das complicações, torna-se necessária a elaboração desta Nota Técnica para padronizar os processos de notificação no âmbito do município.

2. OBJETIVO

Orientar os profissionais que atuam nas Divisões Regionais de Vigilância em Saúde (DRVS), Unidades de Vigilância em Saúde (UVIS) e nos serviços de saúde do município de São Paulo quanto a notificação compulsória da Doença Falciforme (DF) no município de São Paulo.

3. ORIENTAÇÕES E RECOMENDAÇÕES

3.1. DEFINIÇÃO DE CASO

3.1.1. DEFINIÇÃO DE CASO SUSPEITO

Considera-se **caso suspeito de Doença Falciforme**:

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

OU

- Indivíduos que **apresentarem pelo menos dois dos achados ou história clínica E dois ou mais dos achados laboratoriais** compatíveis com as manifestações descritas no **Quadro 1**;

OU

- Indivíduos que **apresentarem história familiar de DF em parentes de primeiro grau E/OU residência em área de alta prevalência da DF**, especialmente em populações de risco com pelo menos **dois dos achados ou história clínica** descritas no **Quadro 1**, localizado na próxima página.

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 (>0,8%)
Anemia/palidez	Porcentagem de reticulócitos aumentada (>2,5%)
Esplenomegalia	Haptoglobina diminuída (<30%)
Úlceras de membros inferiores (úlceras venenosas)	Desidrogenase láctica aumentada (LDH)*
Osteonecrose	
Sequestro esplênico	
Acidente Vascular Cerebral (AVC)	
Priapismo	
Síndrome torácica aguda	

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

Fonte: Nota técnica nº 4/2025-SVSA/MS.⁹

3.1.2. DEFINIÇÃO DE CASO CONFIRMADO

3.1.2.1. 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%.**

3.1.2.2. CRITÉRIO CLÍNICO E EPIDEMIOLÓGICO

Diferente da orientação presente na Nota Técnica do Estado nº 02/2025 DVDCNT/CVE/CCD/SES-SP¹⁰, no município de São Paulo, os casos considerados suspeitos serão encaminhados para exames confirmatórios disponíveis na rede. Dessa forma, o critério clínico-epidemiológico não será considerado para encerramento dos casos.

A notificação de todos os casos suspeitos e confirmados de DF (D57), deve ser realizada por meio da ficha de notificação/conclusão do e- SUS Sinan.

3.1.2.3. CRITÉRIO DE EXCLUSÃO

Não são considerados casos confirmados indivíduos com Traço Falciforme (HbAS).

3.2. NOTIFICAÇÃO DOS CASOS

A Doença Falciforme compõe a lista de doenças de notificação compulsória, conforme Portaria GM/MS nº 2.010, de 27 de novembro de 2023 art. 1º, classificada entre as doenças de notificação compulsória semanal.

Na assistência, a partir do conhecimento da suspeita de doença ou agravo, e levando-se em consideração os principais achados clínicos e laboratoriais para suspeição de caso de DF, a notificação deverá ser realizada em até 7 (sete) dias. A ficha deverá ser preenchida e encaminhada para a UVIS de referência do território de atendimento para digitação e acompanhamento. No campo observações, deverá ser descrito o resultado do exame confirmatório e o serviço de referência para qual o paciente foi encaminhado.

Na UVIS, cabe ao profissional de referência do serviço de saúde, responsável pelo atendimento do caso, digitar a ficha de notificação no e-SUS Sinan e acompanhar o caso. Se a

área de abrangência da residência for em outro território, município ou estado, é necessário seguir o fluxo:

- **Municipal:** enviar a notificação para a UVIS de residência (responsável pelo monitoramento/seguimento do caso). Essa deverá encaminhar a ficha de notificação para a UBS de referência do paciente, para conhecimento e acompanhamento do caso.

- **Intermunicipal/ Interestadual:** enviar a notificação para o Núcleo de Vigilância de Doenças e Agravos Não Transmissíveis (NDANT)/DVE/COVISA (smsvigdant@prefeitura.sp.gov.br) com cópia para a DRVS do território. A partir de então, a equipe NDANT deverá ativar o fluxo de retorno e encaminhar para CIEVS.

3.3. CONCLUSÃO DOS CASOS

Todos os casos notificados deverão ser acompanhados pela Unidade Básica de Saúde (UBS) de seu território de residência. Sempre que a UBS tiver conhecimento do desfecho de um caso em acompanhamento (Cura ou Óbito), deverá encaminhar a informação para a UVIS de referência da unidade, que fará o encerramento do caso, com preenchimento do bloco de conclusão. Para realizar a conclusão da ficha no sistema o usuário deve ter perfil previamente autorizado no Sistema de Cadastro e Permissão de Acesso (SCPA) como Administrador e/ou Técnico de Vigilância, dentro da sua esfera de atuação, conforme o Manual de instruções do e-SUS Sinan - 2ª edição¹¹.

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”.

4. CONSIDERAÇÕES FINAIS

A publicação do Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT), e no âmbito da Secretaria Municipal da Saúde (SMS) de São Paulo, a Linha de Cuidado da Doença Falciforme, estabelecem diretrizes e ferramentas técnicas para o diagnóstico, o manejo clínico e o seguimento das pessoas com DF. Tais instrumentos contribuem para a qualificação da atenção em saúde, para a desconstrução de estigmas associados à condição e para a redução das desigualdades no acesso aos serviços de saúde.

As orientações apresentadas nesta Nota Técnica têm por finalidade padronizar a notificação dos casos de DF. A adoção do e-SUS Sinan como sistema oficial para o registro dos casos suspeitos e confirmados de DF visa assegurar a uniformidade das informações, a identificação do perfil epidemiológico das pessoas portadoras da DF e da distribuição dos casos, subsidiando a tomada de decisão e a elaboração de políticas públicas de saúde mais eficazes.

Conforme o Código Sanitário do Município de São Paulo (Lei nº 13.725, de 9 de janeiro de 2004)¹², e a Portaria GM/MS nº 2.010, de 27 de novembro de 2023, cabe a todos os profissionais de saúde reconhecer a obrigatoriedade da notificação compulsória da DF e seguir as orientações aqui apresentadas, a fim de fortalecer a vigilância epidemiológica.

5. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BRASIL, Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde e Ambiente. Boletim Epidemiológico- Saúde da População Negra. – Número Especial - Vol 1. (2023). Disponível em: https://www.gov.br/saude/pt-br/centrais-de-conteudo/publicacoes/boletins/epidemiologicos/especiais/2023/boletim_epidemiologico-saude-da-populacao-negra-numero-especial-vol-1-out.2023/view

BRASIL, Ministério da Saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas – Doença Falciforme. Portaria Conjunta SAES/SECTICS no 16, de 01 de novembro de 2024. (2024). Disponível em: <https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/pcdt-da-doenca-falciforme>

BRASIL, Ministério da Saúde. Nota Informativa no 03/2023-SVSA/COEX/SVSA/MS. (2023). Disponível em: https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/bvsmms-upload-hci/bvsmms_upload_hci/saudelegis/doc_tec/jan_24/NOTA%20INFORMATIVA%203%20_%20PORTARIA%20GM%202010.2023.pdf

Linha de cuidados em Doença Falciforme na Atenção Básica/ Março 2021/Versão eletrônica. Disponível em: https://drive.prefeitura.sp.gov.br/cidade/secretarias/upload/saude/Manual_Anemia_Falciforme3_14_5_2021.pdf

SÃO PAULO (Município). Secretaria Municipal da Saúde. Sistema de Informação de Mortalidade – SIM: dados tabulados no Tabwin-SMS/SP. São Paulo: SMS, 2025. Dados extraídos em: 29 set. 2025.

BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria No 1.391, de 16 de Agosto de 2005. (2005).

BRASIL, Ministério da Saúde. Doença falciforme: diretrizes básicas da linha de cuidado. (2015).

BRASIL, Ministério da Saúde. Portaria GM/MS no 2.010, de 27 de novembro de 2023. (2023).

BRASIL, Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde e Ambiente. Nota técnica nº 4/2025-SVSA/MS

SÃO PAULO (Estado). Secretaria Estadual da Saúde. Nota técnica nº 02/2025 DVDCNT/CVE/CCD/SES-SP

BRASIL, Ministério da Saúde. S. e-SUS Sinan: Manual de instruções [recurso eletrônico 2ed]. (2023). Disponível em: http://plataforma.saude.gov.br/esussinan/manual_instrucoes-esussinan-2ed.pdf

SÃO PAULO (Município). Lei nº 13.725, de 9 de janeiro de 2004. Institui o Código Sanitário do Município de São Paulo, [2004]. Disponível em: <https://legislacao.prefeitura.sp.gov.br/leis/lei-13725-de-09-de-janeiro-de-2004>