



COMITÉ REGIONAL AFRICANO

ORIGINAL: INGLÊS

Quinquagésima-sexta sessão

Addis Abeba, Etiópia, 28 de Agosto - 1 de Setembro de 2006

Ponto 8.11 da ordem do dia provisória

**DREPANOCITOSE NA REGIÃO AFRICANA:
SITUAÇÃO ACTUAL E PERSPECTIVAS**

Relatório do Director Regional

RESUMO

1. A drepanocitose é uma desordem genética do sangue que afecta a hemoglobina no interior dos glóbulos vermelhos. A dor recorrente e as complicações provocadas pela doença podem interferir com muitos aspectos da vida do paciente, incluindo a educação, o emprego e o desenvolvimento psicossocial. O rastreio neonatal de traços da drepanocitose, quando associado a um teste diagnóstico em tempo oportuno, esclarecimento dos progenitores e cuidados abrangentes, podem reduzir de modo assinalável a morbilidade e mortalidade desta doença, na faixa etária dos lactentes e da primeira infância.
2. Na maioria dos países onde a drepanocitose surge como um grande problema de saúde pública, não existem programas nacionais para a combater. Faltam normalmente unidades de base para o tratamento dos pacientes, o rastreio sistemático da drepanocitose não é prática comum e o diagnóstico da doença é geralmente feito quando ocorre uma complicação grave. Em resultado, mais de 50% das crianças que sofrem da forma mais grave da doença morrem antes dos cinco anos de idade, geralmente devido a uma infecção ou anemia grave.
3. Os países são estimulados a reforçar ou criar programas nacionais incidindo na advocacia; na prevenção e aconselhamento; na detecção precoce e tratamento; na recolha de dados, vigilância e investigação; e na educação das comunidades e celebração de parcerias.
4. Solicita-se ao Comité Regional que analise e aprove as orientações constantes deste documento.

ÍNDICE

	<i>Parágrafos</i>
INTRODUÇÃO	1-5
ANÁLISE DA SITUAÇÃO	6-12
PERSPECTIVAS	13-17
PAPÉIS E RESPONSABILIDADES.....	18-19
CONCLUSÃO	20-22

INTRODUÇÃO

1. A drepanocitose é uma patologia genética do sangue, na qual os glóbulos vermelhos contêm uma forma anormal de proteína transportadora de oxigénio, a hemoglobina S. As crianças que herdam genes de ambos os pais desenvolverão a drepanocitose; os que herdam o gene apenas de um dos pais serão portadores do traço da drepanocitose. Estes não apresentam sintomas, mas podem transmitir o gene aos seus descendentes. Há vários subtipos de hemoglobina S; outros tipos de hemoglobina anormal, como a talassemia, hemoglobina C e hemoglobina D podem coexistir com a hemoglobina S; assim, a apresentação clínica depende da combinação exacta que foi herdada.¹

2. A hemoglobina S faz com que os glóbulos vermelhos fiquem duros, pegajosos e com forma de foice, tornando-os frágeis e fáceis de destruir. Ao contrário dos glóbulos vermelhos normais, habitualmente macios e elásticos, as células falciformes não conseguem atravessar os vasos pequenos, pelo que provocam bloqueios que privam os órgãos do corpo de sangue e de oxigénio. Disso resulta uma lenta deterioração crónica de múltiplos sistemas orgânicos, culminando em episódios recorrentes de dor forte, anemia, infecções graves e lesões em órgãos vitais. Entre outras complicações mencionam-se acidentes vasculares cerebrais, lesões nos rins e problemas respiratórios. O termo *drepanocitose* é preferível, por ser mais abrangente que *anemia falciforme*.

3. Na sua Quinquagésima-quinta sessão, em Setembro de 2005, o Comité Regional Africano da OMS fez uma análise do relatório, *Les premiers états généraux de la drepanocytose*, produzido em Brazzaville, Congo, em Junho 2005, numa reunião em que participaram peritos e as Primeiras Damas de cinco países africanos. O Comité Regional tomou conhecimento do tema dessa reunião e da sua declaração, tendo reafirmado que a drepanocitose era um importante problema de saúde pública, que devia ser abordado novamente no futuro imediato.

4. Na sua 117ª sessão, em Janeiro de 2006, o Conselho Executivo, preocupado com o impacto das doenças genéticas e da drepanocitose em particular, aprovou a Resolução EB117.R3. Esta resolução apela aos Estados-Membros para que criem, implementem e reforcem programas nacionais abrangentes e integrados, para a prevenção e tratamento da drepanocitose.²

5. Este documento apresenta uma breve análise da situação, explora as perspectivas no futuro e sugere o que os países e os seus parceiros poderão fazer para aliviar o sofrimento dos indivíduos e comunidades afectados pela drepanocitose, a qual continua a ser um problema de saúde grosseiramente negligenciado.

ANÁLISE DA SITUAÇÃO

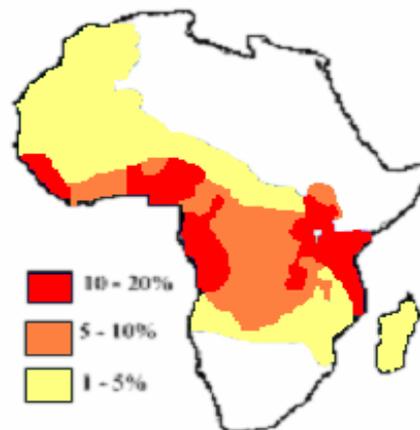
6. Sabe-se hoje que o traço da drepanocitose se encontra generalizado, atingindo a máxima prevalência em certas partes da África e em populações originárias da África equatorial, da bacia mediterrânica e da Arábia Saudita. Em África, a prevalência mais elevada do traço da drepanocitose ocorre entre as latitudes 15° Norte e 20° Sul, afectando entre 10% e 40% da população em algumas áreas (*Figura 1*). Os níveis da prevalência descem entre 1% e 2% em África mais para norte e em

¹ Cook GC, Zumla AI (eds), *Manson's tropical diseases*, 21st edition, London, WL Saunders, 2003.

² EB 117/34. Sickle-cell anaemia.

menos de 1% para sul. Em países como os Camarões, República do Congo, Gabão, Gana e Nigéria, a prevalência oscila entre 20% e 30%, subindo, em certas zonas do Uganda, até aos 45%. Nos países onde a prevalência do traço é superior a 20%, a doença afecta cerca de 2% da população.³

Figura 1: Distribuição geográfica do traço da drepanocitose em África



Adaptado de: Biogeografia e ecologia da drepanocitose,
<http://www.ns/c.wustl.edu/sicklecell/prt3/biogeography.html> (último acesso: 03-04-2006)

7. A distribuição geográfica do traço da drepanocitose é muito semelhante à do paludismo. O traço da drepanocitose tem um efeito parcialmente protector contra o paludismo, o que pode explicar por que motivo ele manteve níveis tão elevados de prevalência na África tropical.⁴ Quem herda o gene de ambos os pais não beneficia dessa protecção. Essas pessoas sofrem também os graves efeitos da drepanocitose e podem morrer antes de atingir a idade reprodutiva.

8. Em alguns países onde a drepanocitose é um importante problema de saúde pública, existem programas de controlo que, no entanto, não têm nem uma cobertura nacional, nem instalações de base para o tratamento dos pacientes. O rastreio sistemático da drepanocitose por meio de uma simples análise do sangue não é prática comum, e o diagnóstico é geralmente feito quando se manifesta uma complicação grave.

9. O aconselhamento e a prevenção das causas e infecções são medidas simples, mas não de fácil acesso para muitos dos pacientes. Daí resulta que a maioria das crianças com a forma mais grave da doença morrem antes dos 5 anos de idade, geralmente de infecção ou anemia grave. Os sobreviventes continuam sujeitos ao agravamento da doença e às complicações referidas acima.

10. A drepanocitose tem importantes implicações económicas e sociais para as crianças afectadas, suas famílias e comunidades. As crises recorrentes da drepanocitose interferem com a vida do paciente, sobretudo no que respeita à vida escolar, ao trabalho e ao desenvolvimento psicossocial.

11. Presentemente, não há cura para a drepanocitose. Há, no entanto, um tratamento de boa relação custo-eficácia contra a dor e outros aspectos da doença. As componentes mais importantes deste

³ Cook GC, Zumla AI (eds), *Manson's tropical diseases*, 21st edition, London, WL Saunders, 2003.

⁴ Aidoo M et al, Protective effects of the sickle-cell gene against malaria morbidity and mortality, *Lancet* 359: 1311-1312, 2002.

tratamento são uma intervenção imediata com analgésicos, antibióticos, repouso, boa alimentação, suplemento de ácido fólico e ingestão abundante de líquidos. Por vezes, podem ser necessários procedimentos invasivos, como transfusões de sangue e cirurgia. Em alguns países da Região (Benim, Burkina Faso, Nigéria e Togo), a investigação revelou agentes terapêuticos eficazes na prevenção ou redução da frequência e gravidade das crises.⁵

12. Há provas suficientes de que o rastreio neonatal da drepanocitose, associado a um teste diagnóstico em tempo oportuno, educação dos pais e cuidados abrangentes, reduz notavelmente a morbidade e mortalidade na faixa etária dos lactentes e da primeira infância. No entanto, a maioria dos pacientes não têm acesso a procedimentos simples, baratos e de boa relação custo-eficácia, como o uso de penicilina para evitar infecções.

PERSPECTIVAS

13. **A criação ou reforço de programas de controlo da drepanocitose**, no âmbito dos programas nacionais de prevenção e controlo das doenças não-transmissíveis, é necessária nos países afectados. As áreas de actividade essenciais deverão abranger advocacia; prevenção e aconselhamento; detecção precoce e tratamento; recolha de dados, vigilância e investigação; e educação das comunidades e parcerias. Deverá ser criada uma equipa multidisciplinar integrada por profissionais da saúde e dos serviços sociais, professores, pais e organizações governamentais interessadas, para abordar os aspectos práticos da implementação e monitorização do programa.

14. **A prevenção** implica a criação de programas de rastreio da drepanocitose e de aconselhamento genético, nos países onde a prevalência é elevada. Idealmente, a doença deve ser identificada no período pré-natal ou no nascimento, como parte do programa de rastreio de rotina. Esses serviços devem ser disponibilizados juntamente com serviços de aconselhamento e educação sanitária, visto que o diagnóstico suscita graves problemas éticos e culturais, diferentes em cada país. O aconselhamento genético e o rastreio podem resultar numa redução substancial no número de crianças que nascem com o traço. É necessário também o rastreio dos pais que vivem em áreas de elevada prevalência.

15. **O tratamento** da drepanocitose nos vários níveis do sistema de cuidados de saúde deve dar preferência a programas que usem tecnologias simples, de baixo preço e acessíveis a uma grande percentagem das populações; programas assim são preferíveis, em vez de um sistema paralelo, que se pode tornar demasiado dispendioso e insustentável. O programa deve ser criado a nível dos cuidados primários de saúde, com o devido apoio técnico e de referência dos pacientes para os níveis superiores de cuidados. A formação dos profissionais da saúde na prevenção, diagnóstico e tratamento dos casos deverá garantir que o sistema de cuidados de saúde possa dar resposta às exigências de base desses serviços. Os cuidados com base na família ou na comunidade deverão ser parte integrante do programa nacional.

16. **A vigilância e a investigação** são componentes importantes do programa. As informações recolhidas devem ser disseminadas e usadas como base na definição das políticas, bem como nas decisões do dia-a-dia referentes à gestão do programa. É igualmente necessário estudar a história natural da doença e os seus efeitos nas manifestações clínicas e na transmissão do paludismo.

⁵ Ekebe GI, Shode FO, Phenylalanine is the predominant antisickling agent in *Cajanus cajan* seed extract, *Planta medica* 56: 41–43, 1990.

17. **As parcerias** deverão ser estimuladas entre os profissionais da saúde, pais, pacientes, grupos comunitários de interesse relevante e a comunicação social, quando adequado. As parcerias facilitarão a educação do público, a identificação de riscos genéticos na comunidade pelo registo das histórias familiares da doença, aconselhamento genético, consciencialização e participação activa nos programas de prevenção e cuidados.

PAPÉIS E RESPONSABILIDADES

Papel dos países

18. Os países deverão:

- a) criar, implementar e reforçar programas nacionais abrangentes e integrados para a prevenção e tratamento da drepanocitose;
- b) desenvolver capacidades para avaliar a situação referente à drepanocitose e ao seu impacto nos programas nacionais;
- c) promover a consciencialização das comunidades e a sua participação nos cuidados e apoio às pessoas que sofram de drepanocitose;
- d) colaborar com os parceiros no apoio à investigação de base e aplicada sobre a drepanocitose;
- e) mobilizar e afectar recursos adequados à prevenção e controlo da drepanocitose.

Papel da OMS e dos parceiros

19. A OMS e os parceiros deverão:

- a) aumentar a consciencialização da comunidade internacional quanto ao fardo global da drepanocitose;
- b) dar apoio técnico e financeiro aos programas e estratégias nacionais de prevenção e tratamento da drepanocitose;
- c) promover e apoiar parcerias para expandir a formação e as competências dos profissionais da saúde;
- d) apoiar a investigação em desordens da drepanocitose, para aumentar a esperança e a qualidade de vida das pessoas afectadas;
- e) criar um grupo de peritos para dar aconselhamento sobre os vários problemas respeitantes à drepanocitose.

CONCLUSÃO

20. A drepanocitose é a doença genética com maior prevalência na Região Africana. Apesar do grave impacto que exerce nas crianças, ainda é uma doença negligenciada.
21. Embora não se conheça cura para a drepanocitose, programas abrangentes poderão assegurar a prevenção, cuidados e apoio em todos os níveis, resultando em melhor qualidade e maior esperança de vida para os pacientes. Dever-se-á, portanto, aumentar a advocacia e a sensibilização.
22. Solicita-se ao Comité Regional que analise e aprove as orientações constantes deste documento.