

Alessandra Palhoni Sabarense

Análise comparativa da ocorrência de óbitos em crianças com
doença falciforme triadas pelo Programa Estadual de Triagem
Neonatal de Minas Gerais nos períodos de
1998-2004 e 2006-2012

Universidade Federal de Minas Gerais
Faculdade de Medicina
Belo Horizonte
2014

Alessandra Palhoni Sabarense

Análise comparativa da ocorrência de óbitos em crianças com
doença falciforme triadas pelo Programa Estadual de Triagem
Neonatal de Minas Gerais nos períodos de
1998-2004 e 2006-2012

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação
em Ciências da Saúde da Faculdade de Medicina da
Universidade Federal de Minas Gerais. Área de
Concentração: Saúde da Criança e do Adolescente, como
requisito parcial para obtenção do título de Mestre.

Orientador: Marcos Borato Viana
Linha de Pesquisa: Distúrbios Hematológicos

Universidade Federal de Minas Gerais
Faculdade de Medicina
Belo Horizonte
2014

S113a Sabarense, Alessandra Palhoni.
Análise comparativa da ocorrência de óbitos em crianças com doença falciforme triadas pelo Programa Estadual de Triagem Neonatal de Minas Gerais nos períodos de 1998-2004 e 2006-2012 [manuscrito]. / Alessandra Palhoni Sabarense. -- Belo Horizonte: 2014.
216f.: il.
Orientador: Marcos Borato Viana.
Área de concentração: Saúde da Criança e do Adolescente.
Dissertação (mestrado): Universidade Federal de Minas Gerais, Faculdade de Medicina.

1. Anemia Falciforme/mortalidade. 2. Causa de Morte. 3. Infecção. 4. Triagem Neonatal. 5. Criança. 6. Dissertações Acadêmicas. I. Viana, Marcos Borato. II. Universidade Federal de Minas Gerais, Faculdade de Medicina. III. Título.

NLM: WS 300

UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS
FACULDADE DE MEDICINA
PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS DA SAÚDE
ÁREA DE CONCENTRAÇÃO SAÚDE DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE

Reitor: Professor Clélio Campolina Diniz

Vice-Reitora: Professora Rocksane de Carvalho Norton

Pró-Reitor de Pós-graduação: Professor Ricardo Santiago Gomez

FACULDADE DE MEDICINA

Diretor: Professor Francisco José Penna

Vice-diretor: Professor Tarcizo Afonso Nunes

**PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS DA SAÚDE-ÁREA DE
CONCENTRAÇÃO SAÚDE DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE**

Coordenadora: Professora Ana Cristina Simões e Silva

Subcoordenador: Professor Eduardo Araújo Oliveira

Colegiado do Curso:

Professor Alexandre Rodrigues Ferreira

Professor Jorge Andrade Pinto

Professora Ivani Novato Silva

Professor Marcos José Burle de Aguiar

Professora Maria Cândida Ferrarez Bouzada Viana

Representante discente: Suelen Rosa de Oliveira

“O sucesso nasce do querer, da determinação e persistência em se chegar a um objetivo. Mesmo não atingindo o alvo, quem busca e vence obstáculos, no mínimo fará coisas admiráveis”.

José de Alencar

Dedico este trabalho, carinhosamente, a todas as
pessoas com doença falciforme e suas famílias,
pelo exemplo de fé e perseverança.

AGRADECIMENTOS

A Deus por ter-me concedido a vida para a realização deste sonho e pela proteção diária.

A todos os familiares que participaram das entrevistas e que envidaram esforços para receber-me nas residências, apesar dos sofrimentos despertados e advindos dos óbitos de suas crianças.

Ao Professor Marcos Borato Viana, meu ilustríssimo orientador, por sua experiência e competência excepcionais, dedicação e contribuição ímpares durante cada processo de elaboração desta pesquisa.

À Dra Ana Paula Pinheiro Chagas pela sugestão do tema, auxílio e incentivo em todas as etapas da pesquisa.

A todos os funcionários do NUPAD (Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico) pela colaboração ilimitada, em especial: Isabel Pimenta Spínola Castro e João Messer Filho, pelo apoio logístico-financeiro nas diversas fases do projeto; Robson de Carvalho e Walter Dias Méndez pela viabilização do transporte, para que eu realizasse com segurança as longas viagens; José Vicente Alves por ter providenciado informações do banco de dados do Nupad; ao pessoal do SCT (Setor de Controle de Tratamento) pelo auxílio na busca ativa das famílias; Vera Lúcia Quaresma Chaves, pelo auxílio na normalização bibliográfica; Maria de Fátima Oliveira pelo incentivo e idealização desta pesquisa; José Nélío Januário, diretor do Nupad, pelo apoio infindável e ao pessoal do CEHMOB-MG e do “Projeto Linha de Cuidados na Atenção Primária: Doença Falciforme” pela grande parceria e amizade.

À Fundação Hemominas pela disponibilização de alguns prontuários para consulta de dados.

À Dra Rosimere Mota, pela acolhida carinhosa e atenciosa em sua residência quando das visitas aos municípios do Norte de Minas.

Ao CNPq (Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico) pelo apoio financeiro.

Às acadêmicas de Medicina da UFMG: Gabriella Oliveira Lima e Livia Maia Lellis Silva, pelo empenho, interesse e disponibilidade para a execução das tarefas solicitadas.

Ao meu marido Guilherme Brandão por seu amor, paciência, confiança e compreensão nos momentos em que não pude estar presente.

Aos meus pais pelos valores transmitidos, atenção e dedicação e por sempre apostarem em minhas conquistas.

Ao meu irmão Adriano pelos momentos felizes e a todos familiares pela torcida.

Enfim, àqueles que contribuíram direta ou indiretamente para meu crescimento pessoal e profissional....

Minha eterna gratidão!!!

RESUMO

Introdução: O termo “doença falciforme” (DF) abrange desordens hematológicas genética que predomina a hemoglobina S. Quando em homozigose (Hb SS), é denominada anemia falciforme. As hemoglobinopatias são responsáveis, mundialmente, por 3,4% dos óbitos em crianças abaixo de 5 anos.

Objetivos: Caracterizar os óbitos ocorridos nas crianças com DF triadas pelo Programa Estadual de Triagem Neonatal de Minas Gerais (PTN-MG) no período de 01/03/2005 a 29/02/2012 e realizar análise comparativa da ocorrência de óbitos de crianças nascidas entre 1998 e 2004 *versus* as nascidas entre 2006 e 2012, com o intuito de descrever possíveis mudanças em relação à qualidade da assistência prestada a essas crianças.

Metodologia: Os óbitos foram identificados pela busca ativa das crianças que não compareceram às consultas agendadas nos hemocentros. Os dados foram coletados no banco de dados do PTN-MG, documentos de notificação do óbito, base de dados do DATASUS e IBGE, alguns prontuários da Fundação Hemominas e entrevista presencial com as famílias que foram localizadas, após assinatura de termo de consentimento livre e esclarecido.

Resultados: No período de 01 de março/2005 a 29 de fevereiro/2012, 1.784.889 crianças foram triadas pelo PTN-MG. Dessas, 1.195 crianças tiveram perfil hemoglobínico compatível com DF, sendo identificados 117 óbitos. Para a análise comparativa do estudo, foram acrescentados 76 óbitos ocorridos entre março de 1998 e fevereiro de 2005 (Fernandes et al, 2010), totalizando 193 óbitos (7,4%). Os genótipos foram 153 SS/S β ⁰-talassemia (79,3%), 34 SC (17,6%) e 6 S β ⁺-talassemia (3,1%). A mediana de idades das crianças à triagem neonatal foi de 6 dias (n=117); à primeira consulta, de 1,4 meses e, ao óbito, de 1,7 anos; 76,7% dos óbitos ocorreram em crianças abaixo de 5 anos; 50,3% eram meninos. Quanto ao local do óbito, 78% faleceram em hospitais e 21% em domicílio ou trânsito; 78% das crianças residiam em área urbana. Comparando-se os períodos de 2006-2012 *versus* 1998-2004, houve aumento, não significativo, de 11% no número de óbitos hospitalares. As causas de óbitos das crianças foram: 45% infecção, 28% indeterminada, 14% sequestro esplênico agudo (SEA), 5,7% acidente vascular cerebral, 1,6% falência múltipla de órgãos e 5,7% outros. A maioria (53%) dos documentos de óbito citou o termo “doença falciforme” ou “anemia falciforme” na causa “mortis”, porém em número expressivo (46%) dos documentos não houve esse registro. A proporção de documentos com menção ao termo “falciforme” como associado ao óbito de crianças aumentou significativamente nos últimos seis anos, indicando avanço no conhecimento da doença pelos médicos. A maioria das crianças recebeu assistência médica antes do óbito, mas 24% das crianças ficaram desassistidas. Comparando-se os períodos de 2006-2012 *versus* 1998-2004, notou-se aumento, não significativo, de 13% na frequência da assistência médica prestada nos últimos anos quando do óbito. As estimativas de mortalidade específica para crianças SS decorridos um e cinco anos foram, respectivamente, 6 e 12 vezes superiores aos índices gerais do estado. Para as crianças SC, essas estimativas foram, respectivamente, 2,5 e 3,5 vezes superiores. A taxa de óbitos das crianças com doença falciforme foi significativamente superior nos municípios de pequeno porte. As entrevistas com 84 familiares de crianças falecidas entre

2005 e 2012 revelaram que três quartos se declararam pardos ou negros. A taxa de absenteísmo foi cerca de um quinto do total de 1.733 consultas agendadas nos hemocentros. O analfabetismo atingia cerca de 5% das famílias; dois terços das mães não tinham trabalho remunerado e 30% dos pais eram trabalhadores rurais; cerca de 90% apresentavam renda inferior a um salário mínimo e 50% recebiam benefícios federais. Apenas 55% das famílias recebiam visita do PSF quando a criança era viva; 79% das crianças faziam acompanhamento médico na UBS; 74% das crianças fizeram uso das “vacinas especiais”. Quase 60% já haviam sido hospitalizadas pelo menos uma vez antes do óbito e 24%, mais de três vezes. SEA havia ocorrido em mais de um quarto das crianças, crises algicas em quase 60% e cerca da metade já haviam recebido transfusão antes do óbito. Em quase metade dos casos, o atendimento médico ocorreu nas primeiras 6 horas do início dos sintomas e em dois terços, no período até 24 horas. O óbito ocorreu nas primeiras 12 horas do início dos sintomas em cerca de 30% dos casos e em 40%, nas primeiras 24 horas. Em 60% dos casos, o primeiro serviço de saúde procurado foi o hospital. A sobrevida estimada das crianças com DF (todos os subtipos) foi levemente superior nos últimos seis anos do PTN-MG (estimativa aos 5 anos de 94,2% *versus* 93,4% nos primeiros 6 anos; $p=0,47$).

Conclusões: A triagem para doença falciforme, mesmo realizada de maneira abrangente e eficaz, não foi suficiente, por si só, para reduzir significativamente a mortalidade no PTN-MG, quando se compararam os primeiros seis anos do programa com os seis últimos. É necessário progresso no desenvolvimento social e econômico do estado para alterar esse quadro. Atendimento prioritário a crianças com eventos agudos, consultas especializadas, transporte adequado dos pacientes e educação continuada para familiares e equipes de saúde devem ser reconhecidos como prioridade na linha de cuidados de pacientes com DF.

ABSTRACT

Introduction: The term "sickle cell disease" (SCD) encompasses genetic blood disorders in which hemoglobin S predominates. When homozygous (Hb SS), it is called sickle cell anemia. The hemoglobinopathies are responsible, globally, for 3.4% of deaths in children under 5 years of age.

Objectives: To characterize the deaths occurred in children with SCD screened by the State Newborn Screening Program of Minas Gerais (PTN-MG) from 01/03/2005 to 29/02/2012 and to compare survival of children born between 1998 and 2004 *versus* those born between 2006 and 2012, with the aim of describing possible changes regarding the quality of care provided to these children.

Methods: Deaths were identified by active surveillance of children who missed their scheduled appointments in Fundação Hemominas (FH) blood bank centers. Data were retrieved from the databases of the PTN-MG, DATASUS and IBGE, death notification documents, FH medical records, and personal interview with the families who were located, after they had signed an informed consent form.

Results: From March 2005 to February 2012, 1,784,889 children were screened by PTN-MG. Of these, 1,195 children had abnormal hemoglobin profile compatible with SCD and 117 deaths were identified. For comparative analysis, 76 deaths occurred between March 1998 and February 2005 (Fernandes et al, 2010) were added, totaling 193 deaths (7.4%). The genotypes were SS/S β^0 -thalassemia 153 (79.3%), 34 SC (17.6%), and 6 S β^+ -thalassemia (3.1%). The median age of children was 6 days at newborn screening (n = 117), 1.4 months at first clinical appointment, and 1.7 years at death. 76.7% of deaths occurred in children under 5 years and 50.3 % were boys. Regarding the place of death, 78% died in hospital and 21% at home or during transportation. 78% of children lived in urban areas. Comparing the period 2006-2012 *versus* 1998-2004, there was an increase, not significant, of 11% in the number of hospital deaths. The causes of deaths were: 45% infection, 28% indeterminate, 14% acute splenic sequestration (ASS), 5.7% stroke, 1.6% multiple organ failure and 5.7% other causes. "Sickle cell disease" or "sickle cell anemia" were recorded in death certificates as associated to or the cause of death in 53% of cases, but in an impressive number of documents (46%) no mention to the terms was found. The proportion of positive mentions to sickle disorders as associated with death significantly increased in the last six-year period, indicating advancement in awareness of the disease by physicians. Most children received medical care before death, but 24% did not. Comparing the periods 2006-2012 *versus* 1998-2004, there was a 13% increase in the frequency of medical care provided before death in recent years, but the difference was not statistically significant. Estimates of specific mortality for SS/S β^0 children at one and five years were, respectively, 6 and 12 times higher than the general rates for the state of MG. For SC children, these estimates were 2.5 and 3.5 times higher, respectively. The mortality rate of children with sickle cell disease was significantly higher in small municipalities. During interviews, three-quarters of 84 relatives of children who died

between 2005 and 2012 declared themselves as pardo or black. Nonattendance rate to 1,733 scheduled medical appointments in blood bank centers was about 20%. Illiteracy was around 5% of households. Two-thirds of mothers had no paid work and 30% of fathers were farm workers. About 90% of the families had income below the minimum wage and 50% received federal benefits. Only 55% of families were visited by Family Health Program (PSF) providers when the child was alive, 79% of children had medical files in Basic Health Units (UBS), and special immune products were delivered to only 74% of children. Almost 60% had been admitted in hospitals at least once before death and 24%, more than three times. Before death, ASS had been recorded in more than a quarter of children, painful crises in nearly 60%, and blood transfusions in half of them. In almost half the cases, medical care occurred within 6 hours of symptom onset and in two-thirds, in the period up to 24 hours. Death occurred within 12 hours of onset of symptoms in about 30% of cases and in 40% within 24 hours. In 60% of cases, the first health service sought was the hospital. The estimated 5-year survival rate of children with SCD (all subtypes) was slightly higher in the last six years of the PTN-MG (94.2% *versus* 93.4% in the first six years, $p=0.47$).

Conclusions: Screening for sickle cell disease, even performed in a comprehensive and effective way, was not sufficient by itself to significantly reduce mortality in PTN-MG when the first six years of the program were compared to the last six. It is necessary to foster social and economic development of the state to change this picture. Children with acute events should have precedence in health facilities. Specialist consultations, adequate transportation of patients and continuing education for families and health care teams should be recognized as a priority in the service line care of patients with SCD.

ÍNDICE

RESUMO	7
ABSTRACT	9
LISTA DE ABREVIATURAS, SIGLAS E ACRÔNIMOS	15
LISTA DE TABELAS	18
LISTA DE FIGURAS	21
1. INTRODUÇÃO	24
2. REVISÃO BIBLIOGRÁFICA	27
2.1 Doença Falciforme: aspectos conceituais, epidemiologia e fisiopatologia	27
2.1.1 Mecanismos de alterações da molécula de Hb S.....	30
2.1.2 Origem da Hb S e haplótipos	31
2.1.3 Cor	32
2.2 Apresentação Clínica	33
2.2.1 Eventos clínicos mais importantes na infância	33
2.2.1.1 Crises Vaso-Oclusivas	33
2.2.1.1.1 Fatores desencadeantes da dor	34
2.2.1.1.2 Tratamento e prevenção	35
2.2.1.2 Dactilite (Síndrome Mão-Pé)	35
2.2.1.3 Infecção	36
2.2.1.3.1 Tratamento profilático e preventivo	37
2.2.1.3.2 Vacinação	38
2.2.1.4 Sequestro Esplênico Agudo	39
2.2.1.5 Acidente Vascular Cerebral	40
2.2.1.6 Síndrome Torácica Aguda	42
2.2.1.7 Crise Aplástica	43
2.2.2 Eventos clínicos mais comuns na adolescência e fase adulta	43
2.2.2.1 Priapismo	43
2.2.2.2 Úlceras de Membros Inferiores	44

2.2.2.3	Complicações Pulmonares	45
2.2.2.3.1	Hipertensão Pulmonar	45
2.2.2.4	Complicações Cardiovasculares	45
2.2.2.5	Complicações Renais	46
2.2.2.6	Complicações Oftalmológicas	46
2.2.2.7	Complicações Hepatobiliares	47
2.2.2.7.1	Sequestro Hepático	47
2.2.2.7.2	Colelitíase	47
2.2.2.8	Complicações Osteoarticulares	47
2.2.3	Crescimento e desenvolvimento da criança com Doença Falciforme	48
2.2.4	Gestação na Doença Falciforme	48
2.2.5	Traço Falciforme	49
2.3	Medidas para redução da morbimortalidade	50
2.3.1	Tipos de tratamento da Doença Falciforme	50
2.3.1.1	Terapia de Transfusão	50
2.3.1.2	Hidroxiureia	51
2.3.1.3	Transplante de Medula Óssea (TMO)	52
2.3.2	Triagem Neonatal	53
2.3.3	Orientação genética na Doença Falciforme	54
2.3.4	Capacitação profissional e educação parental	55
2.4	Aspectos psicossociais e socioeconômicos da Doença Falciforme	56
2.5	Interferentes ambientais da Doença Falciforme	57
2.6	Políticas públicas e portarias relacionadas à Doença Falciforme	58
2.7	Morbidade e mortalidade na Doença Falciforme.....	59
2.7.1	Morbidade na Doença Falciforme.....	60
2.7.2	Mortalidade na Doença Falciforme	61
2.7.3	Taxa de Mortalidade Infantil no Brasil	68
2.8	Perspectivas.....	72
3.	OBJETIVOS	74
3.1	Objetivo Geral	74

3.2 Objetivos Específicos	74
4. METODOLOGIA	75
4.1 Delineamento da pesquisa	75
4.2 Programa Estadual de Triagem Neonatal de Minas Gerais	75
4.3 Identificação dos óbitos	77
4.4 Subgrupo da população para o qual foram investigadas as circunstâncias de óbito	79
4.5 Coleta de Dados	79
4.5.1 Entrevistas	79
4.5.2 Documentos de óbito	81
4.5.3 Dados do acompanhamento da criança no Programa Estadual de Triagem Neonatal de Minas Gerais	81
4.5.4 Dados dos municípios	81
4.5.5 Dados dos prontuários da Fundação Hemominas	84
4.6 Análise Estatística	84
4.7 Aspectos Éticos	84
4.8 Financiamento	84
5 RESULTADOS	85
5.1 Caracterização dos óbitos de crianças com Doença Falciforme que faleceram no período de março de 1998 a fevereiro de 2012	85
5.1.1 Idade ao óbito	87
5.1.2 Óbitos segundo local e causa	88
5.1.3 Análise de sobrevida	93
5.2 Caracterização dos municípios de residência das 193 crianças com Doença Falciforme que faleceram no período de março de 1998 a fevereiro de 2012	99
5.3 Seguimento das crianças que faleceram com Doença Falciforme no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=117)	104
5.3.1 Caracterização socioeconômica das famílias entrevistadas (n=84)	105
5.3.2 Circunstâncias dos óbitos	114
5.3.3 Conhecimento das famílias sobre a Doença Falciforme	122
5.3.4 Adversidades vivenciadas segundo o relato das famílias (trechos de algumas entrevistas)	124

6. DISCUSSÃO	158
7. CONCLUSÕES	171
8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	174
9. ANEXOS	186
9.1 Coleta de dados e entrevista	187
9.2 Escala de conhecimento das famílias	193
9.3 Termo de Consentimento Livre e Esclarecido	195
9.4 Dados Demográficos, de Mortalidade e da Triagem para DF dos municípios ..	196
9.5 Dados de Nascidos Vivos e da Atenção Primária e Terciária dos municípios ..	201
9.6 Dados de Saneamento e Estabelecimentos conveniados pelo SUS dos municípios	206
9.7 Parecer da Câmara Departamental/Departamento de Pediatria	211
9.8 Parecer do Comitê de Ética em Pesquisa da Hemominas	213
9.9 Parecer do Comitê de Ética em Pesquisa da UFMG	214

LISTA DE ABREVIATURAS, SIGLAS E ACRÔNIMOS

AF:	Anemia Falciforme
ANVISA:	Agência Nacional de Vigilância Sanitária
AVC:	Acidente Vascular Cerebral
CEHMOB:	Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias
CNPq:	Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico
CO:	Certidão de Óbito
CVO:	Crise Vaso-Oclusiva
DATASUS:	Departamento de Informática do Sistema Único de Saúde
DF:	Doença Falciforme
DO:	Declaração de Óbito
EUA:	Estados Unidos da América
GRS:	Gerência Regional de Saúde
HAC:	Hiperplasia Adrenal Congênita
Hb A:	Hemoglobina A
Hb S:	Hemoglobina S
Hb SC:	Genótipo duplo heterozigoto para hemoglobina S e C
Hb SD-Punjab:	Genótipo duplo heterozigoto para hemoglobina S e D-Punjab
Hb:	Hemoglobina
HEMOMINAS:	Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia de Minas Gerais
HiB:	Vacina anti-hemófilos influenza tipo B
HLA:	Antígenos Leucocitários Humanos

HPLC:	Cromatografia Líquida de Alta Resolução
HU:	Hidroxiureia
IBGE:	Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística
IDHM:	Índice de Desenvolvimento Humano Municipal
IEF:	<i>Isoelectric focusing</i> – Eletroforese por Focalização Isoelétrica
MG:	Minas Gerais
MS:	Ministério da Saúde
N:	Número de amostras
NCBI:	<i>National Center for Biotechnology Information</i>
Nupad:	Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico da Faculdade de Medicina da UFMG
ONU:	Organização das Nações Unidas
PAF:	Programa Nacional de Anemia Falciforme
PCV:	Vacina Antipneumocócica
PCR:	Reação em cadeia da polimerase
PNAD:	Pesquisa Nacional de Amostras de Domicílios
PNTN:	Programa Nacional de Triagem Neonatal
PNUD:	Programa das Nações Unidas para o Desenvolvimento
PSF:	Programa de Saúde da Família
PTN-MG:	Programa Estadual de Triagem Neonatal de Minas Gerais
RN:	Recém-Nascido
SAS:	Secretaria de Atenção à Saúde
S/HPFH:	Associação da Hb S com persistência hereditária da hemoglobina fetal
S/ α tal:	Associação da hemoglobina S com α -talassemia

SCT:	Setor de Controle do Tratamento
SEA:	Sequestro Esplênico Agudo
SENAC:	Serviço Nacional de Aprendizagem Comercial
SES-MG:	Secretaria Estadual de Saúde de Minas Gerais
SINASC:	Sistema de Informações sobre Nascidos Vivos
SMS:	Secretaria Municipal de Saúde
SS:	Genótipo homozigoto para hemoglobina S
STA:	Síndrome Torácica Aguda
S β tal:	Genótipo duplo heterozigoto para hemoglobina S e β -talassemia
S β^+ tal:	Genótipo duplo heterozigoto para hemoglobina S e β^+ talassemia
S β^0 tal:	Genótipo duplo heterozigoto para hemoglobina S e β^0 talassemia
Tal:	Talassemia
TCTH:	Transplante de Células Tronco Hematopoiéticas
TF:	Traço Falciforme
TN:	Triagem Neonatal
UBS:	Unidade Básica de Saúde
UNICEF:	Fundo das Nações Unidas para a Infância
UFMG:	Universidade Federal de Minas Gerais

LISTA DE TABELAS

Tabela 1: Distribuição, por cor, da população acima de 10 anos de idade residente em Minas Gerais (IBGE, 2010)	33
Tabela 2: Sobrevida estimada para pacientes com doença falciforme, segundo alguns estudos	67
Tabela 3: Distribuição da taxa de mortalidade infantil, por regiões e estados brasileiros, em 30 anos (1980-2010)	69
Tabela 4: Distribuição da taxa de mortalidade até 5 anos de vida, por regiões e estados brasileiros, em 30 anos (1980-2010)	71
Tabela 5: Situação do acompanhamento das crianças triadas com doença falciforme pelo PTN-MG, no período de março de 1998 a fevereiro de 2012	78
Tabela 6: Distribuição dos municípios, segundo a população, em Minas Gerais e no Brasil	82
Tabela 7: Tipos de documentos enviados pelos municípios ao PTN para notificação dos óbitos das crianças com doença falciforme ocorridos no período de março de 1998 a fevereiro de 2012 (n=193)	85
Tabela 8: Distribuição dos óbitos das crianças com doença falciforme falecidas no período de março de 1998 a fevereiro de 2012, segundo a Unidade de Referência da Fundação Hemominas, quando do óbito (n=193)	86
Tabela 9: Distribuição dos óbitos, segundo o perfil hemoglobínico detectado na triagem neonatal, das crianças com doença falciforme falecidas no período de março de 1998 a fevereiro de 2012 (n=193)	86
Tabela 10: Idade à coleta do sangue para a triagem neonatal das crianças com doença falciforme falecidas no período de março de 1998 a fevereiro de 2005 e das crianças falecidas no período de março de 2005 a fevereiro de 2012	87
Tabela 11: Idade ao óbito e à primeira consulta no hemocentro de referência das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 1998 a fevereiro de 2012	87
Tabela 12: Distribuição e frequência dos óbitos, de acordo com o genótipo, das crianças triadas com doença falciforme no período de março de 1998 a fevereiro de 2012 (n=193)	93
Tabela 13: Probabilidades estimadas de sobrevida ($\pm$ erro padrão da média) das crianças com doença falciforme diagnosticadas no período de março de 1998 a fevereiro de 2012, por tipo de hemoglobinopatia e tempo de sobrevida (1, 3, 5, 9 e 13 anos)	96

Tabela 14: Distribuição das crianças com doença falciforme triadas, por tipo de hemoglobinopatia, nos primeiros 6 anos (março de 1998 a fevereiro de 2004) e nos últimos 6 anos (março de 2006 a fevereiro de 2012)	97
Tabela 15: Probabilidade estimada de sobrevida das crianças com doença falciforme triadas nos primeiros 6 anos (março de 1998 a fevereiro de 2004) e nos últimos seis (março de 2006 a fevereiro de 2012), por tipo de hemoglobinopatia e tempo de sobrevida (3 e 5 anos)	98
Tabela 16: Distribuição das crianças diagnosticadas com doença falciforme pelo PTN de Minas Gerais e dos óbitos por Gerência Regional de Saúde (GRS), no período de março de 1998 a fevereiro de 2012 (n=191)	101
Tabela 17: Classificação dos municípios de residência das 191 crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 1998 a fevereiro de 2012, segundo o porte populacional (n=120)	103
Tabela 18: Distribuição dos 122 municípios de residência das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN, que faleceram no período de março de 1998 a fevereiro de 2012, segundo os valores do Índice de Desenvolvimento Humano Municipal (IDHM)	104
Tabela 19: Distribuição, por cor, da população acima de 10 anos de idade, segundo o município de residência das 117 crianças com doença falciforme que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012	105
Tabela 20: Escolaridade dos pais das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)	109
Tabela 21: Ocupação das mães das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)	110
Tabela 22: Ocupação dos pais das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)	110
Tabela 23: Renda <i>per capita</i> mensal das famílias das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)	111
Tabela 24: Situação do saneamento básico da residência das famílias das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)	114
Tabela 25: Destino do lixo da residência das famílias das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)	114
Tabela 26: Uso do antibiótico profilático, ácido fólico e imunobiológicos especiais pelas crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)	116

Tabela 27: Ocorrência de sequestro esplênico, crise algica e hemotransfusão, anteriores ao óbito, nas crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)	117
Tabela 28: Primeiros sinais e sintomas relacionados ao evento determinante do óbito das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012, segundo a frequência com que foram citados nas 84 entrevistas	118
Tabela 29: Tempo decorrido entre o início dos sintomas e o atendimento médico na ocasião do evento que motivou o óbito das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)	119
Tabela 30: Tempo decorrido entre o início dos sintomas e o óbito das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)	119
Tabela 31: Principais dificuldades encontradas durante o acompanhamento e atendimento médico das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN e falecidas no período de março de 2005 a fevereiro de 2012, segundo a frequência com que foram citadas nas 84 entrevistas	122
Tabela 32: Características dos domicílios das 84 famílias entrevistadas e dados da PNAD (2010) para o estado de Minas Gerais	165

LISTA DE FIGURAS

Figura 1: Incidência do traço falciforme (Hb AS) em nascidos vivos, por Diretorias Regionais de Saúde- DRS. Programa Estadual de Triagem Neonatal- Minas Gerais- 1998/2001	25
Figura 2: Distribuição do gene da doença falciforme em todas as partes do mundo, com setas indicando a sua expansão pela América e, recentemente, pela Europa	27
Figura 3: Incidência da anemia falciforme (Hb SS) (*) em nascidos vivos, por Diretorias Regionais de Saúde- DRS. Programa Estadual de Triagem Neonatal- Minas Gerais- 1998/2001	28
Figura 4: Incidência da hemoglobinopatia SC (Hb SC) em nascidos vivos, por Diretorias Regionais de Saúde- DRS. Programa Estadual de Triagem Neonatal- Minas Gerais- 1998/2001	28
Figura 5: Mecanismo de alteração da Hb S e fisiopatologia da doença falciforme	31
Figura 6: Taxa de mortalidade infantil no Brasil em 20 anos (1990-2010)	72
Figura 7: Localização das unidades da Fundação Hemominas responsáveis pelo acompanhamento dos pacientes com doença falciforme	77
Figura 8: Distribuição do Índice de Desenvolvimento Humano Municipal (IDHM) em Minas Gerais, 2010	83
Figura 9: Distribuição, por faixa etária, dos óbitos das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 1998 a fevereiro de 2012 (n=193).....	88
Figura 10: Local do óbito das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 1998 a fevereiro de 2012 (n=193).....	89
Figura 11: Local do óbito das crianças com doença falciforme que faleceram no período de março de 1998 a fevereiro de 2012, comparando-se os períodos de 1998-2004 e 2006-2012	89
Figura 12: Causas de óbito das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 1998 a fevereiro de 2012, segundo as informações dos documentos de óbito, banco de dados do Nupad e entrevistas (n=193)	90
Figura 13: Frequência de citação do termo “doença falciforme” ou “anemia falciforme” na causa “mortis” registrada nos documentos de óbito das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 1998 a fevereiro de 2012 (n=193)	91

Figura 14: Frequência de citação do termo “doença falciforme” ou “anemia falciforme” na causa “mortis” registrada nos documentos de óbito das crianças com doença falciforme que faleceram no período de março de 1998 a fevereiro de 2012, comparando-se os períodos de 1998-2004 e 2006-2012	92
Figura 15: Assistência médica prestada às crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 1998 a fevereiro de 2012, segundo as informações dos documentos de óbito e relato das entrevistas (n=193)	92
Figura 16: Assistência médica prestada às crianças com doença falciforme que faleceram no período de março de 1998 a fevereiro de 2012, comparando-se os períodos de 1998-2004 e 2006-2012, segundo as informações dos documentos de óbito e relato das entrevistas	93
Figura 17: Curva de sobrevida das crianças com doença falciforme diagnosticadas no período de março de 1998 a fevereiro de 2012 (Método de Kaplan-Meier)	94
Figura 18: Curvas de sobrevida, por gênero, das crianças com doença falciforme diagnosticadas no período de março de 1998 a fevereiro de 2012 (Método de Kaplan-Meier; teste de <i>log-rank</i> : $p=0,85$)	95
Figura 19: Curvas de sobrevida, por tipo de hemoglobinopatia, das crianças com doença falciforme diagnosticadas no período de março de 1998 a fevereiro de 2012 (Método de Kaplan-Meier; teste de <i>log-rank</i> : $p< 0,001$)	96
Figura 20: Percentual de crianças vivas com doença falciforme (todos os subtipos), de acordo com a fase da triagem (primeiros ou últimos seis anos; Método de Kaplan-Meier)	97
Figura 21: Percentual de crianças vivas com doença falciforme (todos os subtipos), de acordo com a fase da triagem (primeiros ou últimos três anos; Método de Kaplan-Meier).....	99
Figura 22: Distribuição das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 1998 a fevereiro de 2012, por Gerência Regional de Saúde, segundo o município de residência (n=191)	100
Figura 23: Caracterização, por autodeclaração, da cor das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)	105
Figura 24: Situação do domicílio das famílias das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)	112
Figura 25: Tipo de material utilizado na construção das residências das famílias das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)	112

Figura 26: Disponibilidade de água tratada para consumo das famílias das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)	113
Figura 27: Local de realização da entrevista com as famílias das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN, que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)	115
Figura 28: Frequência das internações, anteriores ao evento que motivou o óbito, das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN, que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)	117
Figura 29: Primeiro serviço de saúde procurado pelas famílias na ocasião do evento que motivou o óbito das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN, que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)	120
Figura 30: Meios de transporte usados nos encaminhamentos, para hospitais, das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN, falecidas no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=29)	121
Figura 31: Índice de acertos das famílias de crianças com doença falciforme triadas pelo PTN, falecidas no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=41)	123
Figura 32: Índice de acertos das famílias das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN, falecidas no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 e que tinham filhos vivos com a doença (n=10)	123

1. INTRODUÇÃO

A anemia falciforme é considerada pelo Ministério da Saúde (MS) como a doença hereditária monogênica mais comum no Brasil (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 1996; SIMÕES et al, 2010) e tem importância clínica, hematológica, bioquímica, genética, antropológica e epidemiológica, devido à sua morbidade e alto índice de mortalidade (NAOUM, 2000).

Com base em publicações da Organização Mundial de Saúde (OMS), acredita-se que, mundialmente, 270 milhões de pessoas (7% da população mundial) carregam genes que determinam a presença de hemoglobinas (Hb) anormais. Estudos epidemiológicos mostram que aproximadamente 60 mil crianças nascem anualmente com talassemia e 250 mil com anemia falciforme, o que corresponde a uma frequência de 2,4 crianças afetadas para cada mil nascimentos (SIMÕES et al, 2010; GOMES e CALDEIRA, 2010; LOUREIRO e ROZENFELD, 2005).

Nos Estados Unidos da América (EUA), um em cada 600 afro-americanos tem anemia falciforme (Hb SS), um em cada 800 tem Hb SC e um em cada 1.700 tem Hb S β -tal. Além disso, cerca de 8% de toda a população negra é portadora do traço falciforme (Hb AS) (RODRIGUES et al, 2010; SERJEANT, 1992; PACK-MABIEN e HAYNES, 2009; NETO et al, 2011).

Na África, nascem anualmente 230.000 crianças com anemia falciforme (GROSSE et al, 2011). Estima-se que 85% de todos os recém-nascidos afetados com doença falciforme (DF) ocorram nesse continente (AYGUN e ODAME, 2012). A maior incidência da doença localiza-se na África subsaariana, onde 50 a 80% dessas crianças vão morrer antes da idade adulta (MAKANI et al, 2011; RAMAKRISHNAN et al, 2010). Cerca de 19% a 27% da população africana carrega o gene S e essa distribuição é mais prevalente na África equatorial, região na qual ocorre a prevalência mundial mais elevada de malária (JANUÁRIO, 2002; NETO et al, 2011).

As hemoglobinopatias são responsáveis, mundialmente, por 3,4% dos óbitos em crianças abaixo de 5 anos (HANKINS, 2010), 5% na África e até 9% na África Ocidental (AYGUN e ODAME, 2012).

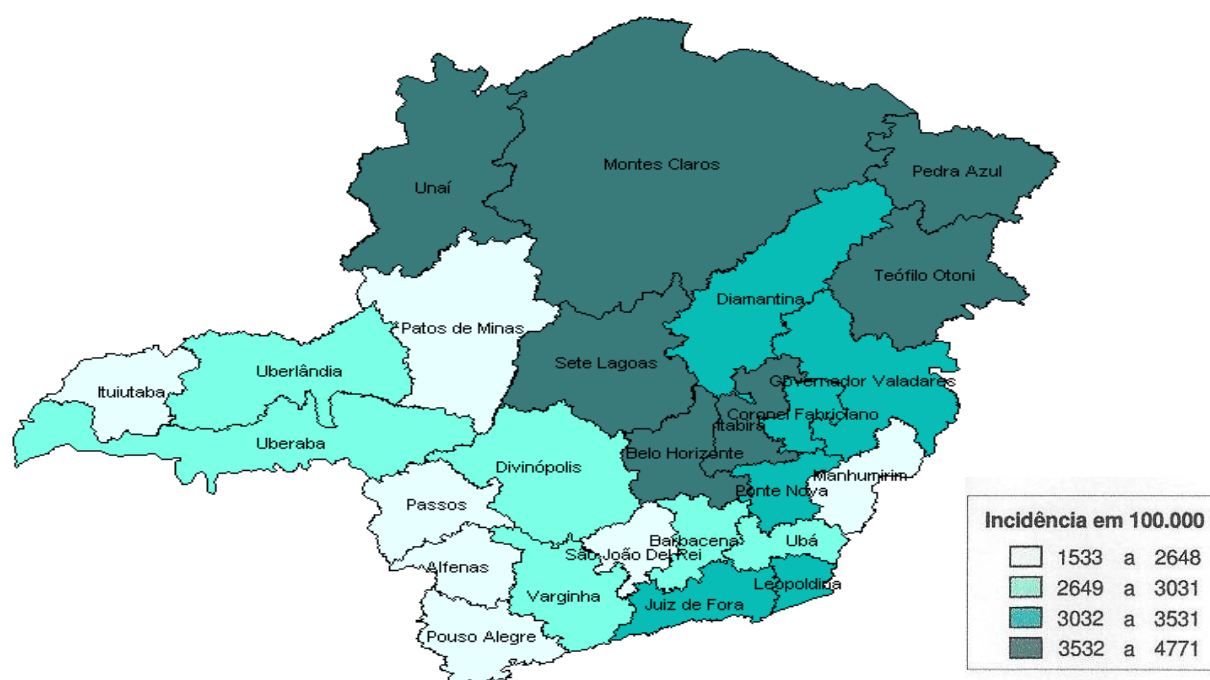
Estima-se a prevalência de 25.000 a 30.000 pessoas com DF no Brasil e a incidência de 3.500 novos casos a cada ano (CANÇADO e JESUS, 2007; MARTINS et al, 2010; FELIX et al, 2010). Estudos confirmam ainda que, no Brasil, 0,1% a 0,3% da população negra é afetada pela doença e estima-se a existência de pelo menos dois milhões de heterozigotos

(portadores do traço falcêmico) e mais de 8 mil afetados com a forma homozigótica (Hb SS). Estudos populacionais têm demonstrado a crescente presença de hemoglobina S em indivíduos caucasoides. Na região sudeste, a prevalência estimada de heterozigotos é de 2% na população geral e, entre os negros, de 6% a 10% (DI NUZZO e FONSECA, 2004; LOUREIRO e ROZENFELD, 2006; RODRIGUES et al, 2010).

A doença falciforme é mais frequente nos estados do Sudeste e Nordeste do Brasil (BANDEIRA et al, 2007). No estado da Bahia, a incidência da doença falciforme é de 1:650, enquanto a do traço falciforme é de 1:17, entre os nascidos vivos. No Rio de Janeiro, a incidência é de 1:1.200 para a doença e 1:21 para o traço. No Rio Grande do Sul, a incidência da doença é de 1:8.000 nascidos vivos (LOBO et al, 2007; SIMÕES et al, 2010). Em Minas Gerais, a incidência do traço é de 3,3% (1:30) e da doença falciforme é de 1:1.400 recém-nascidos triados, tendo como base o Programa de Triagem Neonatal (PTN-MG) que implantou a triagem para hemoglobinopatias em março de 1998. O PTN-MG abrange todos os municípios do Estado e sua cobertura é de 94% dos recém-nascidos vivos (JANUÁRIO, 2002; SIMÕES et al, 2010).

A figura 1 representa a incidência do traço falciforme (Hb AS) em Minas Gerais.

Figura 1: Incidência do traço falciforme (Hb AS) em nascidos vivos, por Diretorias Regionais de Saúde DRS. Programa Estadual de Triagem Neonatal - Minas Gerais - 1998/2001



Fonte: JANUÁRIO, 2002

Em Minas Gerais, Fernandes et al (2010) caracterizaram o óbito de 78 crianças com doença falciforme triadas pelo PTN no período de 1998-2005 e concluíram que a maioria dos óbitos ocorreu em crianças com Hb SS e com idade abaixo de dois anos, tendo como principal causa a infecção (septicemia e pneumonia). Concluíram ainda que, apesar da predominância dos óbitos hospitalares, ainda foi significativa a ocorrência de óbitos domiciliares ou em trânsito. O grande número de óbitos com causa indeterminada indicava falta de conhecimento dos profissionais de saúde sobre a doença falciforme e os eventos agudos determinantes dos óbitos (FERNANDES et al, 2010).

Diagnóstico precoce por meio da triagem neonatal, antibioticoterapia profilática nos primeiros cinco anos de vida, administração de imunobiológicos, identificação precoce e manejo adequado dos episódios febris são medidas essenciais para redução da morbimortalidade relacionada à DF.

O presente estudo evidenciará os diversos determinantes do evento óbito desde a introdução da triagem para hemoglobinopatias no PTN-MG, propiciando avaliação mais ampla da doença falciforme no estado e contribuindo para a efetivação da descentralização da assistência na atenção primária em saúde, pois dará continuidade ao estudo de Fernandes et al (2010), complementando os dados dos óbitos no período subsequente.

Propõe-se, ainda, comparar as características dos óbitos e a análise de sobrevivência das crianças triadas nos dois períodos extremos (1998-2004 e 2006-2012) e avaliar se já teria ocorrido algum impacto das ações relacionadas à triagem neonatal da doença falciforme e a qualidade da assistência prestada a essas crianças no estado de Minas Gerais.

2. REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

2.1 Doença Falciforme: aspectos conceituais, epidemiologia e fisiopatologia

O termo “doença falciforme” engloba um grupo de desordens hematológicas de origem genética. Na presença da Hb S em homozigose (Hb SS), é chamada de anemia falciforme (AF) (FERRAZ e MURAO, 2007; SIMÕES et al, 2010).

A figura 2 representa a distribuição da doença falciforme no mundo.

Figura 2: Distribuição do gene da doença falciforme em todas as partes do mundo, com setas indicando a sua expansão pela América e, recentemente, pela Europa.

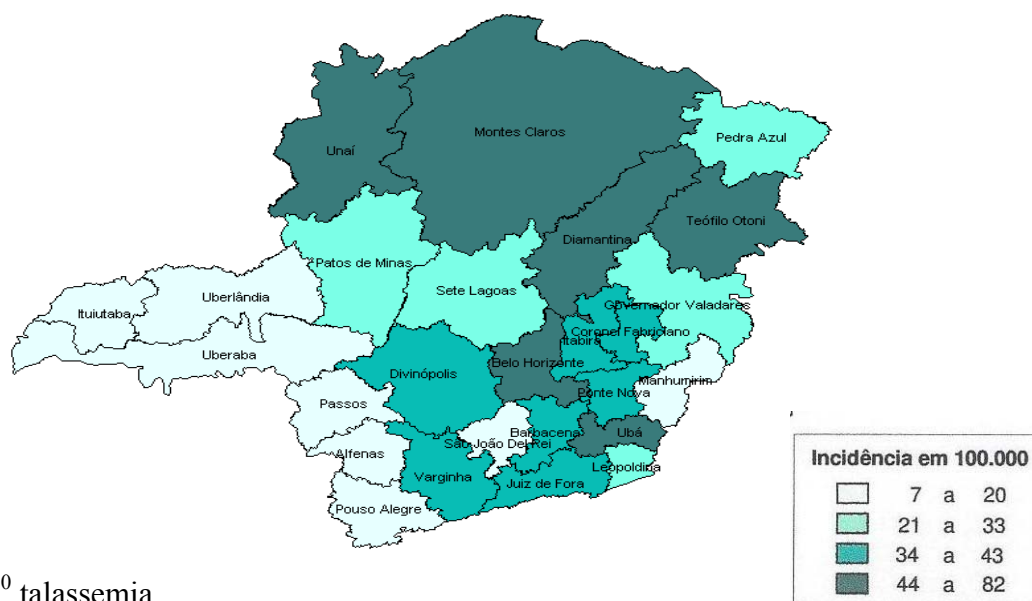


Fonte: SERJEANT, 1992

A anemia falciforme é uma doença com herança autossômica recessiva, secundária a uma mutação no gene que codifica a cadeia β da hemoglobina, causando a substituição do ácido glutâmico pela valina na posição 6 da cadeia beta, originando a hemoglobina falciforme (Hb S) (MOREIRA, 2007; NAOUM, 2000; PACK-MABIEN e HAYNES, 2009). Defeitos quantitativos da produção das cadeias α e β da hemoglobina podem resultar em síndromes talassêmicas (ARAÚJO, 2007).

As figuras 3 e 4 representam a incidência da anemia falciforme (Hb SS) e da hemoglobinopatia SC (Hb SC) em Minas Gerais.

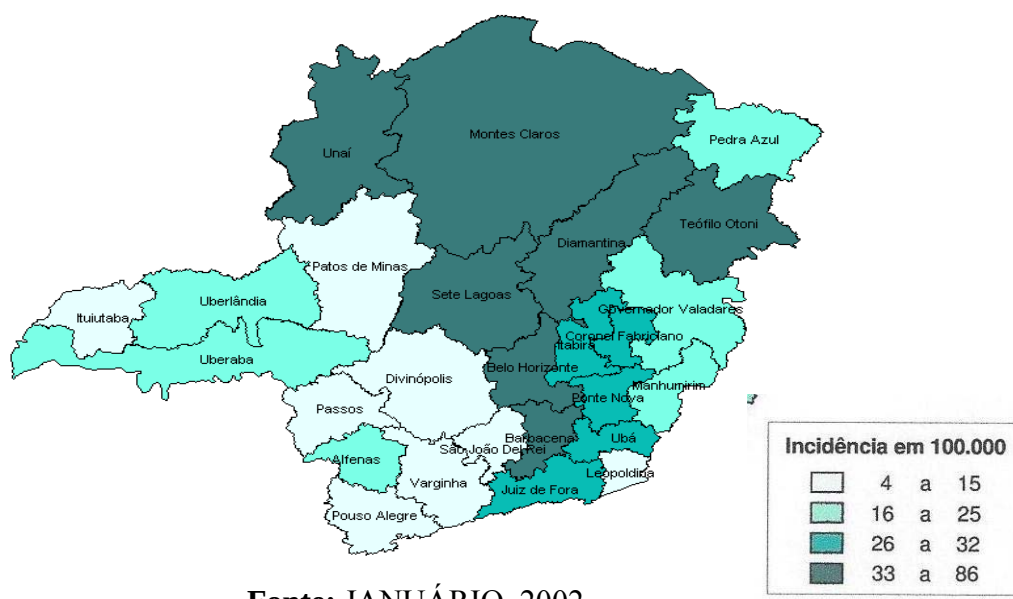
Figura 3: Incidência da anemia falciforme (Hb SS)(*) em nascidos vivos, por Diretorias Regionais de Saúde – DRS. Programa Estadual de Triagem Neonatal - Minas Gerais - 1998/2001



(*) Inclui S/β^0 talassemia

Fonte: JANUÁRIO, 2002

Figura 4: Incidência da hemoglobinopatia SC (Hb SC) em nascidos vivos, por Diretorias Regionais de Saúde – DRS. Programa Estadual de Triagem Neonatal - Minas Gerais - 1998/2001



Fonte: JANUÁRIO, 2002

A doença falciforme pode ainda resultar da “dupla heterozigose” com outras Hb variantes, caracterizando formas mais brandas da doença (Hb SC, a mais frequente das heterozigoses, Hb SD-Punjab e outras) ou da interação da Hb S com as beta talassemias (Hb S/ β^0 talassemia com gravidade clínica semelhante à forma homozigótica e Hb S/ β^+ talassemia). A Hb S ainda pode interagir com a persistência hereditária da hemoglobina fetal (S/HPFH) que acarreta sintomas leves ou mesmo, inexistentes (MARTINS et al, 2010; BATISTA e ANDRADE, 2005; JANUÁRIO, 2002).

Uma das características mais marcantes da doença falciforme é a variabilidade clínica. O genótipo que o indivíduo herda tem implicação no prognóstico (OLNEY, 1999). A frequência e a gravidade das manifestações clínicas variam bastante entre as várias doenças do grupo ou mesmo entre pacientes com o mesmo genótipo. Alguns pacientes apresentam quadro clínico grave, estando sujeitos a inúmeras complicações e frequentes hospitalizações, enquanto outros têm evolução mais benigna, ou até mesmo assintomática (NETO et al, 2011; GOMES e CALDEIRA, 2010; NETO e PITOMBEIRA, 2003).

A doença falciforme é constituída, portanto, por vários genótipos, sendo necessária a predominância da hemoglobina S (Hb S) sobre as outras hemoglobinas. As manifestações clínicas revelam que quase todos os órgãos e tecidos estão acometidos e têm intensidade variável (BATISTA e ANDRADE, 2005; SIMÕES et al, 2010; ARAÚJO, 2007).

A DF é considerada entidade clínica multifatorial que se expressa por grande diversidade de fenótipos (ZAGO e PINTO, 2007). Isso pôde ser verificado, por exemplo, no estudo de Gill et al (1995), no qual crianças com Hb SS e Hb S/ β^0 talassemia tiveram curso de doença mais grave do que crianças com Hb SC e Hb S/ β^+ talassemia. Variações das condições climáticas, sociais, econômicas e de cuidados médicos também contribuem para essa diversidade (NETO e PITOMBEIRA, 2003).

Apesar de serem genotipicamente diferentes e apresentarem algumas características clínicas e epidemiológicas específicas, os pacientes com DF requerem, basicamente, abordagem terapêutica semelhante (MÁXIMO e RIBEIRO, 2009).

Durante os três primeiros meses de vida, os lactentes com DF são geralmente assintomáticos porque a concentração de hemoglobina fetal (Hb F) se encontra mais elevada. Após esse período, a Hb S passa a ser claramente predominante e a proteção proporcionada pela Hb F diminui com a progressiva queda de sua concentração (MENDONÇA et al, 2009; DI NUZZO e FONSECA, 2004; LOUREIRO e ROZENFELD, 2005; NAOUM, 2000). A partir de então poderão aparecer os primeiros sintomas da doença.

2.1.1 Mecanismos de alterações da molécula de Hb S

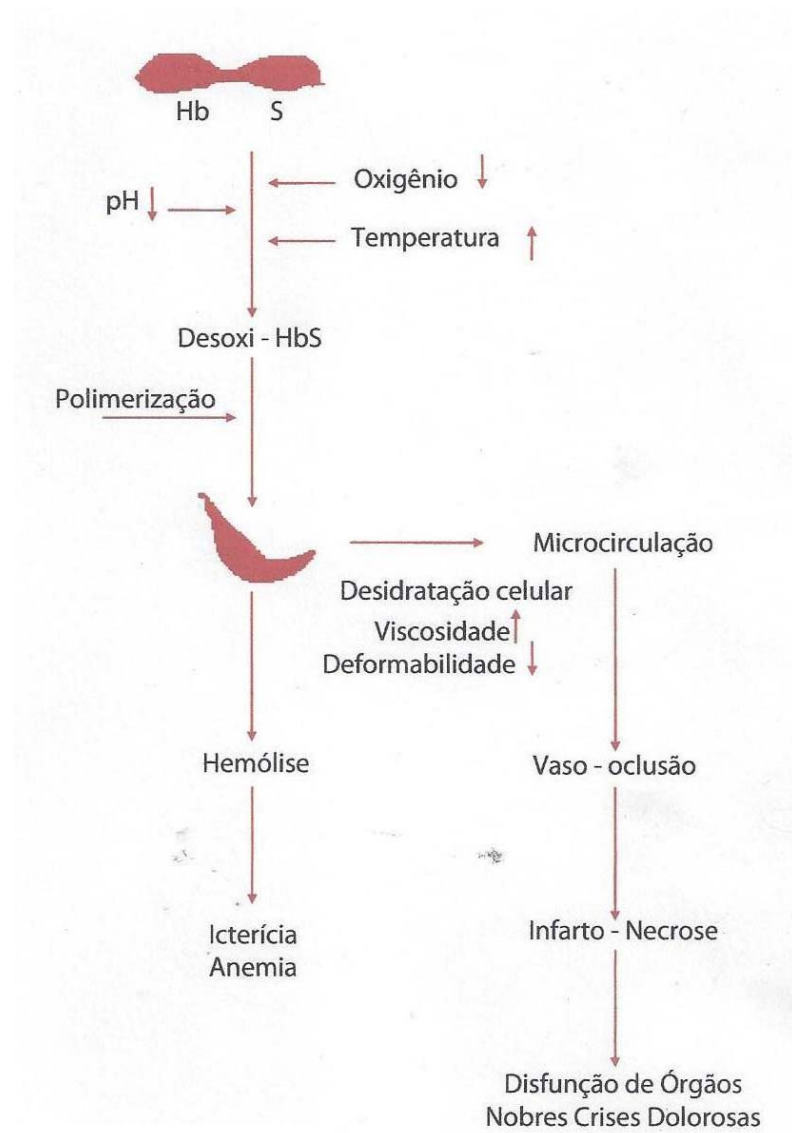
O primeiro relato científico sobre a anemia falciforme foi feito por Herrick, em 1910. Observou-se, à microscopia, o aspecto anômalo e alongado das hemácias (RUIZ, 2007; NETO e PITOMBEIRA, 2003). O paciente descrito era um homem de 20 anos proveniente da ilha de Granada, no Caribe. Ele se apresentou com úlceras nas pernas, dores no corpo, anemia, palidez, icterícia e febre (PRABHAKAR et al, 2010).

No estado oxigenado, a Hb S tem função normal. Em situações de estresse oxidativo, sob a forma de desoxihemoglobina, a Hb S sofre polimerização o que altera a capacidade de deformabilidade e plasticidade da hemácia, que assume uma forma alongada e rígida de foice. Para que ocorra essa polimerização e falcização da hemácia, é necessário que, além de desoxigenada, a Hb S esteja em concentração elevada (maior do que a Hb F) no interior do eritrócito (ZAGO e PINTO, 2007; NETO et al, 2011; ROCHA, 2004; MOREIRA, 2007; MENDONÇA et al, 2009; ZANETTE, 2007; SOUZA et al, 2011; MARTINS et al, 2010).

Essa deformação promove adesão das hemácias ao endotélio, aumentando o risco de estase sanguínea e oclusão vascular, juntamente com o desencadeamento de fenômenos inflamatórios, ativação da coagulação, hipóxia, isquemia e necrose tecidual, além de redução da sobrevivência da hemácia. Essas células são susceptíveis à hemólise e têm sobrevivência muito curta; duram de 16 a 20 dias, quando comparadas aos 120 dias do eritrócito normal. Após repetidos afoiamentos na microcirculação, a célula perde a capacidade de retornar à sua forma discoide bicôncava normal. As repercussões dessas alterações nos diversos órgãos e tecidos constituem as principais complicações da anemia (FELIX et al, 2010; NETO e PITOMBEIRA, 2003; SILVA e SHIMAUTI, 2006; VILELA et al, 2007; FIGUEIREDO, 2007; LOUREIRO et al, 2008).

A figura 5 ilustra o mecanismo de alteração da Hb S e a fisiopatologia da doença falciforme.

Figura 5: Mecanismo de alteração da Hb S e fisiopatologia da doença falciforme



Fonte: MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2006

2.1.2 Origem da Hb S e haplótipos

A mutação do gene da Hb S pode ter ocorrido há aproximadamente 50 a 100 mil anos, nas regiões centro-oeste da África, Índia e leste da Ásia, mas a causa que motivou a mutação do gene da hemoglobina normal (Hb A) para o gene da Hb S ainda permanece desconhecida, como a da maioria das mutações genéticas (NAOUM, 2000; NETO e PITOMBEIRA, 2003). Sabe-se apenas que o gene mutado foi favorecido, segundo a teoria de Darwin, pela presença concomitante de malária nas regiões afetadas.

É possível identificar pelo menos cinco haplótipos do alelo beta S, conforme a origem geográfica provável da mutação: Senegal (gravidade mediana), Benin e Banto (mais graves), Camarões e Árabe-indiano (ambos da forma clínica dita benigna). Diferentes haplótipos associam-se a graus diferentes de morbidade (LOUREIRO e ROZENFELD, 2006; OLNEY, 1999). No Brasil, predomina o tipo Banto, seguido do Benin (NAOUM, 2000; ZAGO e PINTO, 2007; BELISÁRIO et al, 2010).

No Brasil, a introdução da Hb S deu-se por meio do tráfico negreiro de inúmeras tribos africanas que aportaram nosso país para realizar o trabalho escravo nas indústrias de cana-de-açúcar do Nordeste e, posteriormente, para a extração de metais preciosos em Minas Gerais. A partir da abolição da escravatura, o fluxo migratório interno e a miscigenação das etnias encarregaram-se da expansão do gene para várias regiões de nosso país (RUIZ, 2007; RODRIGUES et al, 2010; MARTINS et al, 2010; GOMES e CALDEIRA, 2010).

A distribuição genética da doença falciforme no Brasil deu-se de forma heterogênea, sendo mais prevalente na Bahia, no Rio de Janeiro e em Minas Gerais, devido à maior circulação de escravos africanos nesses Estados (MÁXIMO e RIBEIRO, 2009).

2.1.3 Cor

Em razão da intensa miscigenação ocorrida entre negros, brancos e indígenas, o gene da Hb S pode ser encontrado em todo o território nacional, independente da cor de pele ou etnia (KIKUCHI, 2007).

O quesito cor tem sido reivindicado como algo importante a ser valorizado em estatísticas oficiais, conforme pronunciamento de movimentos organizados de afro-descendentes (JANUÁRIO, 2002).

A distribuição, por cor, da população acima de 10 anos de idade residente em Minas Gerais (IBGE, 2010) encontra-se na tabela 1.

Tabela 1: Distribuição, por cor, da população acima de 10 anos de idade residente em Minas Gerais (IBGE, 2010)

BRANCA	%	PRETA	%	AMARELA	%	PARDA	%	INDÍGENA	%	POPULAÇÃO EM 2010
nº absoluto		nº absoluto		nº absoluto		nº absoluto		nº absoluto		nº absoluto
8.894.547	45	1.806.541	9	187.119	1	8.677.745	44	31.112	0,16	19.597.330
*População residente sem declaração de cor: 226 pessoas										

2.2 Apresentação Clínica

Como já referido, as manifestações clínicas da doença ocorrem a partir dos três meses de idade e estendem-se durante toda a vida. Esquemáticamente, podem ser agrupadas de acordo com dois eventos fisiopatológicos: a vaso-oclusão e a anemia hemolítica decorrente da hemólise crônica (INATI et al, 2009; FIGUEIREDO, 2007).

A crise vaso-oclusiva (CVO) representa o evento fisiopatológico mais frequente e determinante na origem da maioria dos sinais e sintomas (LOUREIRO e ROZENFELD, 2005; GUIMARÃES et al, 2009; FELIX et al, 2010).

Outras intercorrências de relevância clínica são: síndrome torácica aguda (STA), infecções bacterianas, anemia crônica, sequestro esplênico agudo (SEA), acidente vascular cerebral (AVC), priapismo, crise aplástica, úlceras cutâneas, disfunção pulmonar e renal crônicas, manifestações osteoarticulares, hepatobiliares e oculares, complicações cardiovasculares e retardo no crescimento e maturação sexual, levando à expectativa de vida reduzida (SIMÕES et al, 2010; MENDONÇA et al, 2009; FELIX et al, 2010; ROCHA, 2004; NETO e PITOMBEIRA, 2003; SECTION ON HEMATOLOGY/ONCOLOGY COMMITTEE ON GENETICS, 2002).

2.2.1 Eventos clínicos mais importantes na infância

2.2.1.1 Crises Vaso-Oclusivas

A crise vaso-oclusiva dolorosa (CVO) é reconhecida como um marcador da doença falciforme, sendo a manifestação clínica mais frequente e a principal causa de morbidade em

todos os pacientes com DF (POWARS et al, 1990). Ocorre precocemente, a partir de três meses de vida, atingindo pequenos ossos das mãos e dos pés, sendo tipicamente, a primeira manifestação dolorosa da doença (TOSTES et al, 2009; LOUREIRO e ROZENFELD, 2006; LOUREIRO et al, 2008).

A CVO é definida como dor aguda que pode ser leve, moderada ou grave e geralmente envolve o tórax, dorso, abdômen, região lombar ou extremidades (PACK-MABIEN e HAYNES, 2009; TOSTES et al, 2009). É geralmente descrita como “dolorida”, “triturante” ou “latejante”. A intensidade, localização e duração da dor podem variar entre os pacientes, desde episódios moderados e transitórios (5 a 10 min), até aqueles que duram horas ou dias, necessitando de internação hospitalar (LOBO et al, 2007). A intensidade da dor depende das características bioquímicas e individuais, do contexto familiar, psicossocial, cultural, espiritual e ambiental, além da qualidade do suporte clínico da equipe multiprofissional responsável pela assistência (BALLAS et al, 2010; TOSTES et al, 2008; NISCOLA et al, 2009). A dor influencia o comportamento do paciente no contexto familiar, seu desempenho no trabalho ou na escola e a interação com os colegas, reduzindo, assim, a qualidade de vida (LOBO et al, 2007; ROCHA, 2004).

O genótipo da doença (SS, SC, S β talassemia) é um dos preditores do número de CVO por ano (ROGOVIK et al, 2011). A frequência das crises dolorosas associa-se, em geral, com a gravidade da doença: três ou mais crises por ano indicam doença grave, favorecendo o surgimento de complicações potencialmente fatais, tais como sequestro esplênico agudo (SEA) e síndrome torácica aguda (STA) (MILLER et al, 2000; NISCOLA et al, 2009). O risco de crises subsequentes aumenta após cada crise (POWARS et al, 1990).

2.2.1.1.1 Fatores desencadeantes da dor

Frequentemente, a CVO ocorre de maneira espontânea e inesperada. Pode ser precipitada por infecções, desidratação, acidose, hipóxia, estresse físico ou emocional, atividade física extenuante, gestação, exposição do corpo a extremos térmicos (resfriamento súbito da pele como ocorre na natação), alterações climáticas e grandes altitudes (TOSTES et al, 2009; BARBOSA, 2006; NISCOLA et al, 2009; ROCHA, 2004; ROGOVIK et al, 2011; ANVISA, 2002).

Quatro fatores associam-se com a frequência e o início de um episódio doloroso nos pacientes com Hb SS: infecção, leucocitose, hemoglobina fetal baixa e hematócrito elevado (PACK-MABIEN e HAYNES, 2009). A febre pode ser manifestação secundária ao episódio

doloroso, provavelmente como resultado da isquemia tecidual, e nem sempre traduz a presença de infecção (MARTINS et al, 2010).

Os pacientes SS e S/ β^0 talassêmicos, como grupo, apresentam mais episódios de dor em relação aos pacientes S/ β^+ talassêmicos ou SC, mas há variabilidade individual acentuada (NISCOLA et al, 2009; LOUREIRO e ROZENFELD, 2006).

2.2.1.1.2 Tratamento e prevenção

O tratamento da CVO é suportivo e visa à correção dos eventuais fatores desencadeantes e à instituição de analgesia conforme a intensidade da dor que pode ser controlada em domicílio com analgésicos orais, repouso, hidratação, além de medidas não-farmacológicas (tais como massagem e relaxamento) (NISCOLA et al, 2009; ZAGO e PINTO, 2007).

O paciente deve ser orientado a procurar o hospital caso a dor não melhore ou surjam sintomas como febre, queda do estado geral e piora da palidez ou icterícia. As transfusões sanguíneas são indicadas em casos que não obtenham resposta aos analgésicos e que apresentem queda do nível de hemoglobina acima de 2g/dL ou se esta estiver abaixo de 5g/dL (TOSTES et al, 2009).

A dor, se não tratada adequadamente, tem o potencial de impactar, de forma negativa, os indivíduos tanto física, social, espiritual e psicologicamente (PACK-MABIEN e HAYNES, 2009), sendo necessária uma melhor abordagem das diferentes intensidades de dor e a capacidade de quantificá-las (PRABHAKAR et al, 2010).

2.2.1.2 Dactilite (Síndrome Mão-Pé)

A dactilite corresponde a um processo inflamatório devido à necrose da medula óssea nas porções distais dos membros. Além da dor, é acompanhada de evidentes sinais inflamatórios, como aumento da sensibilidade, calor e edema no dorso das mãos e pés, se estendendo aos dedos (ZAGO e PINTO, 2007; PACK-MABIEN e HAYNES, 2009).

Afeta crianças com idade abaixo de 2 anos. A partir de então o fenômeno passa a ser chamado, de forma mais geral, de CVO (BAINBRIDGE, 1985). É incomum em pacientes com Hb SC (GILL et al, 1995). Os sintomas perduram de 2 a 4 semanas e constituem mau sinal prognóstico, prenunciando evolução mais grave da doença se ocorrem no primeiro ano

de vida. O tratamento consiste na hidratação e analgésicos (PACK-MABIEN e HAYNES, 2009; ROCHA, 2004).

Segundo Powars et al (2005), a dactilite infantil foi fator de risco significativo para o acidente vascular cerebral. Telfer et al (2007) apontaram que 33,2% das crianças Hb SS até 2 anos tinham tido pelo menos um episódio de dactilite.

2.2.1.3 Infecção

As crianças com idade abaixo de três anos apresentam maior risco de infecção grave, sendo a pneumonia, meningite e septicemia as principais causas de óbito (BRAGA, 2007). A alta taxa de mortalidade precoce entre crianças com anemia falciforme é devido, principalmente, ao aumento do risco de infecção, já que a função imune está comprometida (RAMAKRISHNAN et al, 2010; OVERTUF et al, 1977).

A ocorrência de micro-oclusões vasculares e hipóxia tecidual do baço levam à sua fibrose e consequente atrofia e disfunção esplênica. Esse fenômeno é conhecido como autoesplenectomia (FALCÃO e DONADI, 1989) e prejudica o sistema imunológico do indivíduo, com diminuição da capacidade fagocítica, da atividade de opsonização e produção de anticorpos. A principal consequência da asplenia é a susceptibilidade às infecções por microrganismos encapsulados, principalmente o *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, *Neisseria meningitidis* e *Klebsiella sp* (ZAGO e PINTO, 2007; SECTION ON HEMATOLOGY/ONCOLOGY COMMITTEE ON GENETICS, 2002; MANCI et al, 2003; OVERTUF et al, 1977; MENDONÇA et al, 2009; HANKINS, 2010; LOUREIRO e ROZENFELD, 2006; MÁXIMO e RIBEIRO, 2009; MARTINS et al, 2010; ROCHA, 2004).

Septicemia devido a *S. pneumoniae* pode evoluir em menos de 12 horas desde o início da febre até a morte, com taxa de letalidade entre 24% e 35% (NARANG et al, 2012). No estudo de Overtuf et al (1977), a infecção bacteriana causada pelo *Streptococcus pneumoniae* foi a causa mais comum de morte na população estudada, sendo também relatado por Falcão e Donadi (1989) em mais de 80% dos episódios. Entre as crianças com idade abaixo de cinco anos, o risco de infecção pelo *Streptococcus pneumoniae* foi estimado em 30 a 100 vezes mais elevado do que em crianças saudáveis (OVERTUF et al, 1977).

Essas infecções graves constituem a principal causa de morbidade e mortalidade entre as crianças com anemia falciforme (THOMAS et al, 1982; PACK-MABIEN e HAYNES, 2009; MANCI et al, 2003; DIAGNE et al, 2000; KREMP et al, 2008; BITARÃES et al, 2008).

Segundo alguns estudos, a principal porta de entrada dos patógenos em crianças é o trato respiratório (MANCI et al, 2003; PACK-MABIEN e HAYNES, 2009).

No estudo de Gill et al (1995), as infecções em crianças com Hb SC foram menos fulminantes e mais sensíveis ao tratamento do que aquelas em pacientes com Hb SS, talvez devido à maior preservação da função esplênica em pacientes com Hb SC.

2.2.1.3.1 Tratamento profilático e preventivo

A profilaxia abrange o uso de antibióticos e a administração de vacinas; o tratamento preventivo, a identificação precoce e o manejo adequado dos episódios febris (MENDONÇA et al, 2009; BITARÃES et al, 2008; MÁXIMO e RIBEIRO, 2009). A penicilina profilática reduz significativamente o risco de infecção pneumocócica e está associada a reações adversas mínimas (HIRST e OWUSU-OFORI, 2012). Um estudo nos EUA, realizado por Gaston et al (1986), mostrou uma redução de 84% em septicemia pneumocócica com o uso da penicilina profilática em crianças.

A penicilina profilática deve ser introduzida a partir dos 3-4 meses, sendo administrada 125 mg por via oral, duas vezes ao dia. Aumenta-se a dose para 250 mg a partir dos três anos de idade, sendo interrompida aos 5 anos (BITARÃES et al, 2008; MÁXIMO e RIBEIRO, 2009; ROCHA, 2004; FALCÃO e DONADI, 1989). Alguns autores demonstraram que as taxas de infecção após essa idade são mais baixas e, portanto, a profilaxia regular pode ser interrompida sem aumentar o risco clinicamente importante de infecção (HIRST e OWUSU-OFORI, 2012; INATI et al, 2009). Muitos especialistas, entretanto, recomendam a continuação da penicilina em crianças que sofreram esplenectomia (PACK-MABIEN e HAYNES, 2009; SECTION ON HEMATOLOGY/ONCOLOGY COMMITTEE ON GENETICS, 2002).

O acompanhamento do paciente e incentivo de adesão à medicação é atribuição das equipes de atenção primária e tem sido um problema, particularmente em áreas rurais com poucos recursos. As razões envolvidas, além do acesso, também incluem crenças familiares, convicções religiosas, preocupação dos pais acerca das consequências do uso de antibióticos em longo prazo, dentre outras. Injeções intramusculares tri ou quadrissemanais de penicilina benzatina superam o problema da falta de adesão aos comprimidos diários, mas exigem a ida mensal a unidades de saúde, além da dor associada à injeção (GOMES e CALDEIRA, 2010; HIRST e OWUSU-OFORI, 2012; OLNEY, 1999).

2.2.1.3.2 Vacinação

Durante a década de 1980, duas vacinas foram introduzidas e contribuíram, substancialmente para a diminuição da mortalidade em crianças com anemia falciforme. Em 1984, a vacina antipneumocócica 23-valente (PCV-23) foi recomendada e em 1988, a vacina anti-hemófilos influenza tipo B (HiB) foi introduzida (YANNI et al, 2009).

Nos EUA, antes da introdução da vacina antipneumocócica 7-valente (PCV-7), as crianças com a DF, com idade abaixo de três anos, tinham um risco 53 vezes maior de ter doença pneumocócica invasiva em comparação com o restante da população de crianças sem a DF. Em 2000, desde a introdução da vacina, infecções pneumocócicas invasivas diminuíram 68% entre as crianças abaixo de 10 anos e diminuíram mais de 90% nas abaixo de 5 anos (QUINN et al, 2004; RAMAKRISHNAN et al, 2010; QUINN et al, 2010). No estudo de Yanni et al (2009), a mortalidade por causa infecciosa reduziu-se em 70% na faixa etária de 0 a 3 anos durante o período de 1999-2002 pela introdução da PCV-7.

Para todas as crianças com DF recomenda-se a vacina PCV-7 aos 2, 4 e 6 meses, com reforço entre os 12-15 meses, realizada junto com a PCV-23. A vacina HiB deve ser administrada aos 2, 4, 6 e 15 meses de idade. A vacina antimeningocócica C conjugada também está indicada (MENDONÇA et al, 2009; LOUREIRO e ROZENFELD, 2006).

Nos últimos anos houve aumento da frequência de doença pneumocócica invasiva causada por sorotipos não vacinais, continuando a ser complicação grave e por vezes fatal da DF, mesmo entre aquelas crianças que aderem à penicilina profilática. Esses resultados devem conduzir ao desenvolvimento de vacinas cuja composição reflita os recentes dados epidemiológicos (MC CAVIT et al, 2011; YANNI et al, 2009).

A vacina PCV-10 foi licenciada pela ANVISA em 2008 e a vacina PCV-13 em 2010. Ambas já se encontram disponibilizadas segundo normas do Calendário do Programa Nacional de Imunizações do Brasil.

No estudo de Gomes e Caldeira (2010), realizado antes da implantação do calendário atual do Ministério da Saúde que recomenda a vacinação antipneumocócica para todas as crianças e não só para as que têm DF, a cobertura vacinal em relação às então chamadas “vacinas especiais” era muito baixa. Espera-se que, com essa recomendação generalizada, o índice de cobertura para as vacinas antipneumocócica e antimeningocócica aumente consideravelmente.

2.2.1.4 Sequestro Esplênico Agudo

Sequestro esplênico agudo (SEA) refere-se à complicação grave e comum nas crianças com anemia falciforme. Caracteriza-se pelo aprisionamento de hemácias no baço, com consequente aumento de tamanho do órgão em pelo menos 2 cm em relação ao tamanho basal, além de queda rápida e progressiva da concentração de hemoglobina superior ou igual a 2 g/dL, quando comparada ao valor basal do paciente (MILLER et al, 2000).

É considerado a segunda causa de morte na primeira década de vida, logo após os episódios infecciosos (THOMAS et al, 1982). Os episódios devem ser considerados emergência médica: os pacientes podem apresentar sinais de choque hipovolêmico que, se não tratado rapidamente, evolui para óbito em poucas horas (BRUNIERA, 2007; REZENDE et al, 2009; MARTINS et al, 2010).

A prevalência do SEA, em pacientes SS, é relatada como sendo entre 7% e 30% (BALLAS et al, 2010). As manifestações clínicas caracterizam-se por dor e distensão abdominal aguda, esplenomegalia e sinais de choque hipovolêmico, tais como, súbito mal-estar, letargia, intensa palidez cutâneo-mucosa, sudorese, taquicardia, taquipneia, além de reticulocitose e trombocitopenia grave (BRUNIERA, 2007; LESHER et al, 2009; BALLAS et al, 2010; PACK-MABIEN e HAYNES, 2009). A crise de SEA ocorre com mais frequência em crianças com idade abaixo de 5 anos e está associada com taxa de mortalidade, no primeiro episódio, de 12%. Sua recidiva ocorre em até 50% das crianças que sobrevivem ao primeiro episódio, associando-se à mortalidade de até 20% (KALPATTHI et al, 2010; LESHER et al, 2009; ROCHA, 2004).

A etiologia do SEA não é conhecida. Alguns autores destacam possível associação com processos infecciosos agudos, mas não se estabeleceu relação direta de causa-efeito (REZENDE et al, 2009; BRUNIERA, 2007).

O tratamento mais eficaz consiste no diagnóstico precoce, suporte clínico e pronta correção da hipovolemia com expansores plasmáticos, além da transfusão de concentrado de hemácias (REZENDE et al, 2009). Após a estabilização, a prevenção da recorrência é primordial. Transfusões crônicas têm sido defendidas por alguns autores até a atrofia esplênica ocorrer (PACK-MABIEN e HAYNES, 2009; OWUSU-OFORI e HIRST, 2013). A maioria dos autores, entretanto, recomenda a realização de esplenectomia após o primeiro ou, no máximo, após o segundo episódio de SEA (REZENDE et al, 2009; KALPATTHI et al, 2010; MARTINS et al, 2010; LESHER et al, 2009; KAR, 1999). Outros, porém, recomendam que crianças com idade abaixo de 3 anos sejam tratadas com terapia transfusional crônica e

aquelas com 5 anos ou mais, submetidas à esplenectomia (BRUNIERA, 2007, MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2006).

No estudo de Kar (1999), a necessidade de transfusão de sangue frequente foi evitada por meio da esplenectomia e a frequência de crises de dor e anemia diminuiu em 79% dos casos após a esplenectomia. Porém, alguns autores relatam que a esplenectomia aumentaria o risco de AVC devido à reversão do efeito protetor da anemia crônica que reduziria o colesterol e viscosidade sanguínea. Estudos têm demonstrado que a ausência do baço induz a adesão de plaquetas e ativação endotelial (KALPATTHI et al, 2010).

O SEA é uma das intercorrências clínicas mais comuns e cujo diagnóstico é relativamente simples, mas que muitas vezes não é reconhecido devido ao despreparo da equipe, insuficiente educação dos pais, dificuldades socioeconômicas, falta de transporte adequado e rápido, além da falta de recursos para realização imediata de transfusão de hemocomponentes e de exames hematológicos básicos (REZENDE et al, 2009). Por isso é importante ensinar aos pais a palpação abdominal, para que eles levem a criança ao serviço de saúde tão logo seja notado rápido crescimento do volume do baço e aumento da palidez cutâneo-mucosa (ROCHA, 2004).

2.2.1.5 Acidente Vascular Cerebral

Trata-se de síndrome neurológica aguda secundária à oclusão de artéria cerebral e consequente isquemia ou hemorragia, com sinais e sintomas neurológicos, confirmada por tomografia computadorizada cerebral ou ressonância magnética (BALLAS et al, 2010; LOUREIRO et al, 2008; MILLER et al, 2000).

A ocorrência de AVC isquêmico é mais frequente na população pediátrica abaixo de 12 anos de idade: o AVC hemorrágico é mais frequente na adolescência e idade adulta (POWARS et al, 1990; ÂNGULO, 2007; MANCI et al, 2003).

Estudos têm relatado incidência de até 11% para o primeiro episódio de AVC nos primeiros 20 anos de idade, que aumenta para 24% até os 45 anos. Em estudo de coorte jamaicana, 7,8% dos pacientes sofreram AVC até os 14 anos de idade. A frequência de um primeiro AVC é maior entre crianças de 2 a 9 anos de idade (MARTINS et al, 2010; ÂNGULO, 2007; GILL et al, 1995; ROCHA, 2004).

A incidência anual de AVC em crianças com DF é de 1% (MASSICOTTE e YAGER, 2009). No estudo de Quinn et al (2004), a média de idade quando do primeiro AVC isquêmico foi de 4,2 anos e foi estimado que 11,5% dos indivíduos com Hb SS ou S β ⁰ tal

sofriam AVC até os 18 anos. Segundo Telfer et al (2007), a incidência do primeiro AVC, em pacientes com Hb SS, foi de 0,3% aos 16 anos. A estimativa de risco foi de 0,7% aos 5 anos, 2,7% aos 10 anos, 4,3% aos 15 anos e 12,8% aos 20 anos.

A recorrência desse evento ocorre em 67% dos pacientes nos primeiros 2 anos após o primeiro episódio e 80% das recidivas ocorrem nos primeiros 3 anos em pacientes não transfundidos cronicamente (ANVISA, 2002).

Têm sido considerados fatores de risco para o AVC: história de ataque isquêmico transitório (BALLAS et al, 2010), pressão arterial sistólica elevada, leucocitose, anemia mais intensa, reticulocitose e antecedentes de STA. Infecção e obstrução do trato respiratório superior também aumentam o risco de AVC (SILVA et al, 2011; MONTALEMBERT, 2002; MASSICOTTE e YAGER, 2009). Velocidade aumentada do fluxo sanguíneo nas artérias cerebrais do polígono de Willis, medida pelo exame Doppler transcraniano, é considerado o fator prognóstico mais relevante, só superado em importância pelo ataque isquêmico transitório prévio.

As manifestações clínicas observadas em crianças com AVC incluem cefaleia intensa e prolongada, afasia ou disfasia, hemiparesia, hemiplegia, convulsões, distúrbios da marcha (PACK-MABIEN e HAYNES, 2009; SECTION ON HEMATOLOGY/ ONCOLOGY COMMITTEE ON GENETICS, 2002; MONTALEMBERT, 2002), sutis mudanças de comportamento, além de déficits cognitivos (deficiência na memória de curto prazo, de atenção, dificuldades em tarefas verbais), podendo afetar o desempenho acadêmico desses pacientes (BOULET et al, 2010; ÂNGULO, 2007).

O tratamento de escolha é a imediata exsanguineotransfusão cuja finalidade é reduzir a anemia e diminuir a concentração da Hb S. Adotando-se o esquema transfusional crônico, há poucas recidivas; sem esse esquema, dois terços das crianças com AVC isquêmico sofrem recorrência (ÂNGULO, 2007; ROCHA, 2004; ANVISA, 2002).

As transfusões devem ser mantidas indefinidamente, sendo necessário o uso de quelantes para reduzir o acúmulo progressivo de ferro. Como a transfusão simples aumenta a viscosidade sanguínea, a forma ideal de tratamento ao diagnóstico de AVC é a transfusão de troca (eritrocitaférese) para reduzir a Hb S a menos de 30%. A continuidade desse tipo de programa após o episódio agudo também diminui substancialmente o acúmulo de ferro em relação a transfusões simples (ÂNGULO, 2007; SECTION ON HEMATOLOGY/ ONCOLOGY COMMITTEE ON GENETICS, 2002). Transfusões mensais representam o único tratamento com eficácia comprovada na prevenção de AVC (MONTALEMBERT,

2002), como foi mostrado no estudo de Massicotte e Yager (2009), em que o AVC recorrente foi reduzido de 70%, na população de seguimento, para 13%.

É possível prever, parcialmente, o risco de AVC. A ultrassonografia Doppler transcraniana é ferramenta de “triagem” recomendada para todas as crianças homozigóticas de 2 a 16 anos com o intuito de identificar as que apresentam maior risco de AVC. O aumento de velocidade do fluxo sanguíneo cerebral indica estenose e sua redução indica suboclusão grave da artéria (PACK-MABIEN e HAYNES, 2009; INATI et al, 2009; MONTALEMBERT, 2002).

2.2.1.6 Síndrome Torácica Aguda

A STA é definida pela presença de dor torácica, febre, presença de um novo infiltrado pulmonar na radiografia de tórax e sintomas respiratórios tais como tosse e dispneia, além da piora da anemia. Quando não tratada, pode progredir para a síndrome da angústia respiratória aguda (SARA) (POWARS et al, 1990; GUALANDRO et al, 2007; LOUREIRO et al, 2008; BALLAS et al, 2010).

A STA é complicação frequente, sendo a segunda causa mais comum de hospitalização e um preditor de morte precoce na DF (PACK-MABIEN e HAYNES, 2009). Ocorre em 40% das pessoas com AF e mais frequentemente em crianças (25%). A incidência cai para 8% nos adultos, porém a mortalidade é maior entre eles (LOUREIRO e ROZENFELD, 2006; ROCHA, 2004).

A STA tem fisiopatologia mista e consiste em vaso-oclusão (infarto pulmonar ou embolia gordurosa pulmonar) com ou sem infecção viral ou bacteriana concomitante (ZAGO e PINTO, 2007). Pode ser uma crise aguda da DF “ab initio” ou desenvolver-se após 2 a 3 dias de dor vaso-oclusiva grave (SECTION ON HEMATOLOGY/ ONCOLOGY COMMITTEE ON GENETICS, 2002; PACK-MABIEN e HAYNES, 2009).

A STA recorrente é definida como aquela que ocorre, pelo menos, uma vez por ano por três anos consecutivos (MILLER et al, 2000). É estimado que, aproximadamente, metade dos pacientes adultos com anemia falciforme apresente pelo menos um episódio de STA durante a vida (GUALANDRO et al, 2007). Pneumonias bacterianas por *Mycoplasma* ou *Chlamydia* podem ser desencadeantes de STA em crianças (ROCHA, 2004).

O diagnóstico precoce e intervenções terapêuticas podem prevenir o desenvolvimento de insuficiência respiratória aguda. Analgésicos, hidratação, suplementação de oxigênio, espirometria de incentivo para prevenir atelectasia e antibióticos são os pilares no tratamento

dessa condição (PACK-MABIEN e HAYNES, 2009; GUALANDRO et al, 2007). A frequência dos episódios de STA é diminuída em cerca de 50% com o uso de hidroxiureia (ROCHA, 2004).

2.2.1.7 Crise Aplástica

Ocorre quando há supressão transitória, total ou parcial, da eritropoiese medular. Caracteriza-se por anemia rapidamente progressiva e reticulocitopenia (BALLAS et al, 2010). São mais frequentes nos primeiros anos de vida da criança e, na maioria das vezes, é causada por infecção pelo eritrovírus B-19 que tem tropismo pelas células progenitoras eritroides e provoca interrupção súbita da produção de glóbulos vermelhos (ZAGO e PINTO, 2007; VERÍSSIMO, 2007 b).

Os pacientes podem apresentar febre, astenia, fadiga, sinais de infecção respiratória, sintomas gastrointestinais e palidez intensa, devido à exacerbação da anemia (PACK-MABIEN e HAYNES, 2009).

2.2.2 Eventos clínicos mais comuns na adolescência e fase adulta

2.2.2.1 Priapismo

Definido como ereção peniana persistente dolorosa, não-fisiológica e não acompanhada de desejo ou estímulo sexual (BALLAS et al, 2010; MARTINS et al, 2010; JESUS e DEKERMACHER, 2009).

Cerca de 10% a 30% dos pacientes evoluem para disfunção erétil parcial ou total após o priapismo, independente do tipo de terapêutica empregada. O tempo de ereção é o determinante do prognóstico desses pacientes (VICARI e FIGUEIREDO, 2007; JESUS e DEKERMACHER, 2009). A persistência da ereção e falência da detumescência estão associadas ao aumento da hipóxia que predispõe à falcização no corpo cavernoso e à consequente estase venosa com perpetuação do priapismo. Em condições de hipóxia, há agregação plaquetária e adesão leucocitária, acarretando formação de trombo e lesão tissular (VICARI e FIGUEIREDO, 2007; PACK-MABIEN e HAYNES, 2009).

O priapismo pode ser classificado em agudo, quando dura de minutos a algumas horas, seguido de resolução espontânea, sem intervenção médica, e priapismo prolongado com duração superior a 4 horas, que é considerado emergência urológica e exige avaliação médica

e intervenção imediata para se evitar lesão peniana permanente (ROCHA, 2004; PACK-MABIEN e HAYNES, 2009).

A prevalência varia entre 2% e 6% em crianças com DF. Geralmente o primeiro episódio ocorre na adolescência. Episódios noturnos são mais frequentes. Pacientes com priapismo têm cinco vezes mais chance de desenvolver hipertensão pulmonar (JESUS e DEKERMACHER, 2009).

São recomendados para a terapêutica inicial do episódio agudo: hidratação, estímulo da micção, banho quente, deambulação e analgesia. Os pacientes devem ser orientados a procurar o serviço de emergência se o episódio não se resolver espontaneamente. Após avaliação urológica, pode ser necessária a realização de procedimento cirúrgico para aspiração sanguínea do corpo cavernoso seguida de irrigação com solução de epinefrina. Transfusão simples ou eritrocitaférese pode ser indicada para reduzir o nível de Hb S para 30%, se a intervenção médica inicial não for resolutive (PACK-MABIEN e HAYNES, 2009; VICARI e FIGUEIREDO, 2007; JESUS e DEKERMACHER, 2009).

2.2.2.2 Úlceras de Membros Inferiores

Ocorrem entre 8% e 10% dos pacientes homozigotos, sendo um pouco mais comum em pacientes do sexo masculino, acima dos 10 anos de idade. São lesões únicas ou múltiplas, dolorosas, que acometem áreas de pele fina, com menor tecido subcutâneo, como a região maleolar medial e lateral do tornozelo. Seu aparecimento pode ser espontâneo ou em consequência de pequenos traumas, prurido local ou picada de inseto. As precárias condições de higiene são sempre citadas como fator inicial e complicador das úlceras de perna. A recorrência é frequente, variando de 25% a 50% após tratamento clínico e frequentemente tornam-se crônicas. A cicatrização é lenta (PALADINO, 2007; MARTINS et al, 2010; ROCHA, 2004).

Uso de calçados macios e de repelentes para insetos, hidratação da pele e tratamento imediato de pequenos traumas são importantes medidas na tentativa de evitar que pequenos ferimentos se transformem em úlceras crônicas. A aplicação da bota de Unna, impregnada com óxido de zinco, apresenta resultados satisfatórios, pois promove a circulação e cicatrização locais. A realização diária de limpeza da úlcera, o repouso e a elevação da extremidade afetada também são importantes para a prevenção ou recorrência. Transfusão crônica ou enxerto de pele podem se fazer necessários (PACK-MABIEN e HAYNES, 2009; PALADINO, 2007; ROCHA, 2004).

2.2.2.3 Complicações Pulmonares

As complicações pulmonares estão entre as principais causas de morbidade e mortalidade da DF, sendo a segunda causa de admissão hospitalar e a primeira causa de morte em adultos (MOREIRA, 2007; GUALANDRO et al, 2007).

As complicações agudas são representadas pela hiperreatividade brônquica, pelo tromboembolismo pulmonar e pela STA. As complicações crônicas levam a alterações da função pulmonar e à hipertensão pulmonar (POWARS et al, 1990; FITZHUGH et al, 2010).

A asma está associada com aumento da incidência de STA e de episódios de crises dolorosas entre crianças com AF, além de ser fator de risco de morte prematura. Os pacientes com DF e asma têm risco duas vezes maior de morrer do que aqueles que não a têm (PRABHAKAR et al, 2010).

2.2.2.3.1 Hipertensão Pulmonar

A patogênese da hipertensão pulmonar (HP) na DF é multifatorial. Anemia, hiperhemólise, vasculopatia, disfunção diastólica do ventrículo esquerdo e doença cardíaca valvar têm sido implicadas na fisiopatologia da HP (PACK-MABIEN e HAYNES, 2009). A HP é cada vez mais reconhecida como complicação em pacientes adultos com anemia falciforme e, recentemente, tem sido apontada como fator de risco para morte precoce (DARBARI et al, 2006). Aproximadamente 40% dos adultos com DF podem ter HP, apresentando de 6 a 10 vezes mais risco de mortalidade do que os pacientes com DF sem HP (BALLAS et al, 2010).

Em relação ao tratamento específico da HP, o objetivo é tentar induzir vasodilatação pulmonar por meio de prostaciclina e bloqueadores de receptores de endotelina (GUALANDRO et al, 2007; PRABHAKAR et al, 2010). Os resultados ainda são insatisfatórios.

2.2.2.4 Complicações Cardiovasculares

As complicações cardíacas têm sido atribuídas principalmente à anemia hemolítica crônica presente nesses pacientes, ao reflexo das alterações pulmonares e, ainda, ao depósito de ferro no miocárdio, secundário às transfusões de sangue. O débito cardíaco em repouso é maior nesses pacientes, devido à anemia (GUALANDRO et al, 2007).

Poderá ocorrer disfunção cardíaca com alterações morfológicas e fisiológicas. O alto débito cardíaco crônico e a sobrecarga de ferro podem causar cardiomiopatia (BALLAS et al, 2010). O risco de arritmia grave é aumentado durante a crise vaso-oclusiva. A detecção precoce

de arritmia pode diminuir a incidência de morte súbita em pacientes com anemia falciforme (FITZHUGH et al, 2010).

2.2.2.5 Complicações Renais

Nefropatia é complicação comum da DF e acomete um terço dos adolescentes e adultos jovens, sendo causa importante de mortalidade em adultos com mais de 40 anos. As alterações renais na DF iniciam-se na infância. Hipostenúria, definida como incapacidade do rim em concentrar a urina, é anormalidade renal clinicamente mais conhecida na DF (ANVISA, 2002).

Proteinúria, manifestação clínica mais comum do dano glomerular, é importante preditor do risco de desenvolvimento de doença renal crônica, presente em 21% a 30% dos pacientes adultos (MAGALHÃES, 2007; ROCHA, 2004; BALLAS et al, 2010; PACK-MABIEN e HAYNES, 2009).

A falência renal é marcada pela permanente elevação dos níveis de ureia e creatinina, com desenvolvimento de hipertensão, proteinúria e anasarca, progredindo para a falência glomerular generalizada (POWARS et al, 1990).

2.2.2.6 Complicações Oftalmológicas

Retinopatia proliferativa é uma das principais causas de cegueira em pacientes com DF, especialmente em indivíduos com Hb SC (POWARS et al, 1990). A faixa etária mais acometida pela doença é entre 20 e 39 anos, mas pode ocorrer em crianças (PACK-MABIEN e HAYNES, 2009; VILELA et al, 2007).

O fenômeno de vaso-oclusão pode ser observado na microvasculatura ocular. A retina é extremamente sensível à hipóxia e, portanto, susceptível a lesões que podem acarretar sintomas visuais significativos. As alterações podem não ser detectadas em seus estágios iniciais, a menos que exame oftalmológico seja realizado periodicamente (BALLAS et al, 2010). Portanto, ressalta-se a importância desse acompanhamento anual com início na infância, a partir dos 10 anos (VILELA et al, 2007; ROCHA, 2004; BOULET et al, 2010).

2.2.2.7 Complicações Hepatobiliares

2.2.2.7.1 Sequestro Hepático

O sequestro hepático, que guarda semelhança com o sequestro esplênico agudo, caracteriza-se por dor no quadrante superior direito, hepatomegalia, queda no hematócrito, reticulocitose e alteração das enzimas hepáticas (SAAD e TRAINA, 2007).

2.2.2.7.2 Colelitíase

A elevada e constante excreção de bilirrubina, consequência da hemólise crônica, resulta em formação frequente de cálculos biliares (PACK-MABIEN e HAYNES, 2009). Colelitíase é mais frequente em indivíduos homozigotos e sua prevalência aumenta com a idade (SAAD e TRAINA, 2007). Colecistite aguda deve ser tratada com medidas conservadoras, incluindo hidratação, antibióticos e medidas de suporte. O tratamento para colelitíase sintomática é a colecistectomia (PACK-MABIEN e HAYNES, 2009).

Os pacientes também podem ser assintomáticos por anos, por isso devem ser submetidos a exame de ultrassonografia de abdômen a cada 12 ou 24 meses para avaliação do parênquima hepático e para a presença de colelitíase (SAAD e TRAINA, 2007).

2.2.2.8 Complicações Osteoarticulares

As manifestações osteoarticulares da AF são comuns e podem levar a considerável morbidade. O acometimento dos ossos e articulações pode causar osteoporose, geralmente devido à hiperplasia da medula óssea. Esse processo resulta em osteopenia, podendo predispor o paciente a fraturas e acarretar deformidades ósseas, além de obstruções vasculares, resultando em necrose avascular de cabeça de fêmur ou úmero (ROCHA, 2004; BALLAS et al, 2010). A osteomielite também é mais frequente nesses pacientes, particularmente causada por salmonelas.

2.2.3 Crescimento e desenvolvimento da criança com Doença Falciforme

Crianças com DF, especialmente a forma homozigota, têm redução significativa da altura, peso e índice de massa corporal, bem como maturação sexual tardia. A nutrição inadequada, função endócrina anormal, e, em especial, aumento da demanda metabólica devido ao gasto energético elevado podem ser fatores etiológicos (ANVISA, 2002; VERÍSSIMO, 2007a).

Silva e Viana (2002) coletaram dados antropométricos de 110 crianças com DF (73 eram SS e 27, SC) e idade abaixo de 8 anos durante um ano e os correlacionaram com dados hematológicos. Concluíram que crianças SS, do sexo masculino, com concentração de Hb baixa e de reticulócitos alta, apresentaram redução significativa dos escores “peso em relação à idade” e “peso em relação à estatura”, quando comparadas com crianças SC e do sexo feminino. A redução do escore “estatura e idade” não foi estatisticamente significativa.

Alguns estudos revelam que o crescimento pode ser próximo ao normal com o uso de transfusões de repetição, indicadas por outros motivos, suporte nutricional ou hidroxureia (BALLAS et al, 2010).

As consultas de acompanhamento do crescimento e desenvolvimento podem ser realizadas na Unidade Básica de Saúde (UBS) e devem ser mensais para crianças de até um ano de idade e, posteriormente, devem ser trimestrais até os cinco anos de idade. Para maiores de cinco anos são recomendadas consultas a cada quatro meses (GOMES e CALDEIRA, 2010).

2.2.4 Gestação na Doença Falciforme

Aproximadamente 7% das mulheres grávidas da população mundial apresentam alguma hemoglobinopatia (AYGUN e ODAME, 2012).

A gestação na doença falciforme representa situação de risco materno-fetal, independente do genótipo. A gestação pode agravar a doença, com piora da anemia e aumento da frequência e gravidade das crises dolorosas e das infecções. As gestantes com anemia falciforme têm maior risco de desenvolver parto prematuro, sendo que 30% a 50% evoluem para o trabalho de parto antes de completarem 36 semanas de gestação (ZANETTE, 2007).

A placenta é anormal em tamanho, localização, aderência à parede uterina e histologia. Seu tamanho diminuído é devido à redução do fluxo sanguíneo causada pela vaso-oclusão. As alterações histopatológicas incluem fibrose das vilosidades, infartos e calcificações (ANVISA, 2002).

As causas mais comuns de morbidade na gestação da doença falciforme são as crises dolorosas, trombozes, hemorragias, abortamentos espontâneos, infecções pré e pós-parto (especialmente a pielonefrite e as pneumonias), restrição do crescimento fetal, baixo peso ao nascimento, parto prematuro, natimortalidade e pré-eclâmpsia (ZANETTE, 2007; ROCHA, 2004; MONTALEMBERT, 2004).

O prognóstico da gravidez em mulheres com DF tem melhorado muito nos últimos anos. A correção da anemia materna com transfusão programada pode ser opção para reduzir o risco de aborto e episódios de crises vaso-oclusivas. No entanto, essa conduta leva a aumento da frequência de aloimunização, sendo muito controversa sua adoção indiscriminada. O acompanhamento multidisciplinar em serviços de pré-natal de alto risco é fundamental para a grávida com DF (GROSSETTI et al, 2009).

2.2.5 Traço Falciforme

O traço falciforme – heterozigose para o gene da hemoglobina S – constitui condição relativamente comum e clinicamente benigna em que o indivíduo herda de um dos pais o gene para a hemoglobina A e do outro, o gene para a hemoglobina S (Hb AS). No Brasil, a frequência do traço falciforme varia de 2% a 8%, conforme a composição étnica de cada região (MURAO e FERRAZ, 2007; MARTINS et al, 2010).

Os indivíduos com Hb AS possuem de 30% a 40% de Hb S e são assintomáticos (ROCHA, 2004; SIMÕES et al, 2010). Muitos desconhecem a sua condição de portadores do traço falcêmico, sendo privados de orientação genética. Faz-se necessário identificá-los e orientá-los quanto ao risco genético, antes que iniciem seu planejamento reprodutivo (DINIZ e GUEDES, 2005; MÁXIMO e RIBEIRO, 2009). A informação genética vai permitir aos casais tomarem decisões sobre os testes de diagnóstico (VANSENNE et al, 2011).

Os indivíduos com traço falciforme não têm anemia, nem episódios vaso-oclusivos sob condições fisiológicas e têm expectativa de vida normal, embora essa condição não seja totalmente assintomática para todos os pacientes (PACK-MABIEN e HAYNES, 2009; ROCHA, 2004). Sinais clínicos associados ao traço falciforme podem surgir em condições excepcionais que propiciam o processo de falcização, como hipóxia, acidose e desidratação (MURAO e FERRAZ, 2007; MILLER et al, 2010; ACHARYA et al, 2009). A herança do traço falciforme não deve ter impacto nas escolhas de carreira ou de estilo de vida.

2.3 Medidas para redução da morbimortalidade

2.3.1 Tipos de tratamento da Doença Falciforme

A instituição precoce do tratamento comprovadamente aumenta a sobrevida das crianças afetadas e melhora a qualidade de vida, embora não possibilite a cura clínica (RODRIGUES et al, 2010). Três opções terapêuticas são atualmente consideradas eficazes: transfusão sanguínea e quelação (focados na prevenção e tratamento de complicações), hidroxiureia (HU) e transplante de células-tronco, única terapia atual com potencial de cura (INATI et al, 2009).

2.3.1.1 Terapia de Transfusão

A transfusão de hemácias tem sido recurso terapêutico cada vez mais utilizado por ser procedimento relativamente seguro e capaz de prevenir complicações graves (FELIX et al, 2010).

O objetivo das transfusões é o de elevar a concentração de hemoglobina circulante e suprimir a eritropoiese, reduzindo a proporção relativa da Hb S e mantendo os valores de Hb entre 8 e 10 g/dL (GUALANDRO et al, 2007).

É indicada para diversas condições agudas (anemia grave, STA, SEA e prevenção do primeiro AVC em crianças de alto risco) e crônicas (profilaxia contra AVC e SEA recorrentes, dor crônica grave ou recorrente, STA de repetição que não responde adequadamente à hidroxiureia, entre outras) (INATI et al, 2009; QUINN et al, 2004).

A transfusão de concentrado de hemácias pode ser feita por transfusão simples ou por eritrocitaférese (LOUREIRO e ROZENFELD, 2006). A eritrocitaférese ou exsanguíneotransfusão é empregada quando se deseja aumentar rapidamente o nível de Hb, substituindo as hemácias afoiçadas por hemácias normais (ROCHA, 2004; VICARI e FIGUEIREDO, 2007). Seu uso, em substituição à transfusão simples, diminui a viscosidade sanguínea e retarda o acúmulo de ferro (SAAD e TRAINA, 2007; ANVISA, 2002).

As complicações relacionadas às transfusões são: exposição a vírus tais como os da hepatite B e C e da imunodeficiência humana (DIAGNE et al, 2000), hiperviscosidade sanguínea, hemocromatose secundária, reações transfusionais e aloimunização (LESHER et al, 2009; ÂNGULO, 2007; DARBARI et al, 2006; LOUREIRO e ROZENFELD, 2006).

Estudos têm mostrado que pacientes cronicamente transfundidos apresentam maior mortalidade quando comparados com os não transfundidos. Porém, é difícil separar o efeito da transfusão da causa que a motivou (FITZHUGH et al, 2010).

Cerca de cem mil pacientes estão vivendo atualmente em regime de transfusões regulares e pelo menos três mil morrem anualmente a partir da adolescência, devido à sobrecarga de ferro descontrolada (MODELL e DARLISON, 2008). Em decorrência da transfusão crônica, os níveis de ferro aumentam no organismo com acúmulo em órgãos como fígado, baço, coração e pâncreas, ocasionando lesão orgânica com insuficiência funcional (CANÇADO, 2007). Para atenuá-los é recomendado quelante oral ou subcutâneo cujo objetivo é prevenir o acúmulo patológico no organismo e danos teciduais (KIKUCHI, 2007; FELIX et al, 2010; ROCHA, 2004; BALLAS et al, 2010; INATI et al, 2009; PACK-MABIEN e HAYNES, 2009).

Com o reconhecimento da eficácia terapêutica, o número de pacientes que recebem transfusões intermitentes está aumentando. Uma das complicações é a aloimunização cuja frequência varia de 2,6% a 76% (MURAO e VIANA, 2005).

Aloimunização é a formação de anticorpos quando há a exposição do indivíduo aos antígenos de grupos sanguíneos não próprios, sendo estimulada por transfusão de sangue ou gravidez (BALLAS et al, 2010). No estudo de Murao e Viana (2005), pacientes com Hb SC e com idade acima de 14 anos apresentaram risco para aloimunização quase três vezes maior em comparação aos com Hb SS, ajustando-se o efeito consequente ao número de transfusões recebidas, que é o principal fator associado à aloimunização. Em crianças abaixo de 14 anos, a frequência de aloimunização foi maior nas Hb SS, embora não tenha sido significativa. Pacientes aloimunizados foram transfundidos cerca de sete vezes e a mediana de idade foi de 23 anos, em oposição aos não aloimunizados, cuja mediana de idade foi de 14 anos e a frequência de transfusão cerca de três vezes.

2.3.1.2 Hidroxiureia

A hidroxiureia (HU) foi o primeiro medicamento que, efetivamente, teve impacto na melhoria da qualidade de vida dos pacientes com DF (ZAGO e PINTO, 2007). Atua reduzindo a necessidade transfusional, o número de crises vaso-oclusivas, a frequência de hospitalizações, o tempo de internação, a ocorrência de STA e de eventos neurológicos agudos, além de promover a regressão ou estabilização de danos em órgãos como baço, rins, cérebro, coração e pulmões, levando, consequentemente, à sobrevida mais prolongada (INATI et al, 2009; CANÇADO et al, 2009; SIMÕES et al, 2010; ROCHA, 2004; PACK-MABIEN e HAYNES, 2009; CHARACHE et al, 1995; FIGUEIREDO, 2007). Pesquisadores relataram redução de 40% na mortalidade em pacientes adultos que usaram o medicamento em nove anos de

acompanhamento (LOUREIRO e ROZENFELD, 2006; FÉLIX et al, 2010; AYGUN e ODAME, 2012; PRABHAKAR et al, 2010).

Os primeiros resultados dos efeitos positivos da HU surgiram em 1984 e ficaram cabalmente demonstrados em 1995. Testou-se a eficácia da HU em adultos com história de três ou mais crises dolorosas ao ano e foi provada a redução significativa de 44% na taxa anual das crises (CHARACHE et al, 1995). No Brasil, a portaria de nº 872 do MS, de 6 de novembro de 2002, aprovou o uso de HU para pacientes com DF (CANÇADO et al, 2009; FÉLIX et al, 2010).

A HU, além de aumentar os níveis de Hb F, diminui a leucometria e aumenta a síntese e biodisponibilidade de óxido nítrico, um potente regulador do tônus da musculatura lisa vascular. Atua ainda controlando a homeostasia e vasodilatação e inibindo a adesão plaquetária e leucocitária, o que reduz os fenômenos inflamatórios e vaso-oclusivos (ZAGO e PINTO, 2007; PALADINO, 2007; NISCOLA et al, 2009).

A terapia com HU está indicada para todos os pacientes com Hb SS e Hb S β^0 talassemia com manifestações clínicas de moderada a grave, assim definidas: três ou mais admissões hospitalares por crises vaso-oclusivas nos últimos 12 meses, um ou mais episódios de STA nos últimos 24 meses e em casos de disfunções orgânicas graves (PACK-MABIEN e HAYNES, 2009; MUELLER, 2008; FIGUEIREDO, 2007).

A administração oral diária de HU em crianças com DF tem sido extremamente útil e eficaz (HAMIDEH e ALVAREZ, 2013), visto que a terapia transfusional a longo prazo pode trazer riscos. O tratamento contínuo com HU é possível, efetivo e praticamente isento de toxicidade que impeça a sua utilização. Lobo et al (2013) realizaram o primeiro estudo mostrando o efeito da HU na redução da mortalidade em crianças de 3 a 18 anos, sendo de 87% versus 40% a 74%, relatado em adultos. O acompanhamento frequente quanto à mielotoxicidade faz-se necessário, principalmente nas primeiras semanas e meses de uso (SILVA e SHIMAUTI, 2006; SECTION ON HEMATOLOGY/ ONCOLOGY COMMITTEE ON GENETICS, 2002; INATI et al, 2009).

2.3.1.3 Transplante de Medula Óssea (TMO)

O transplante de células-tronco hematopoiéticas (TCTH) é considerado o único tratamento curativo para pacientes com DF e tem o objetivo de substituir a hematopoiese de hemácias falciformes por hemácias contendo Hb AA ou AS (PIERONI et al, 2007).

Em 1984, Johnson et al publicaram o primeiro relato de um transplante de medula óssea com êxito em paciente com DF. Mais recentemente, estudo mostrou taxa de sobrevivência de 93% dos pacientes que se submeteram ao TMO. Outro estudo também apresentou resultados excelentes com incidência de rejeição ou recorrência da doença em apenas 10% dos pacientes (KRISHNAMURTI, 2007).

O sucesso do TCTH propicia cura hematológica, mas seu uso tem sido limitado pela escassez de doadores HLA (Antígenos Leucocitários Humanos) compatíveis entre irmãos (SECTION ON HEMATOLOGY/ ONCOLOGY COMMITTEE ON GENETICS, 2002). O Ministério da Saúde já aprovou as normas para TCTH em pacientes com DF, porém o procedimento ainda se encontra em regulamentação.

2.3.2 Triagem Neonatal

O recém-nascido com DF é assintomático devido ao efeito protetor da Hb F que, nesse período da vida, representa cerca de 80% do total da hemoglobina. Atualmente, o diagnóstico da DF é feito pela eletroforese por focalização isoeletrica (IEF) ou pela cromatografia líquida de alta resolução (HPLC). Qualquer que seja o fenótipo encontrado, todo recém-nascido com resultado positivo para DF requer encaminhamento médico. A confirmação pode ser feita após o sexto mês de vida (FERRAZ e MURAO, 2007) ou, na amostra neonatal, por meio de métodos genéticos.

Em alguns países como França, a triagem neonatal para anemia falciforme não é sistemática, mas aplicada apenas a famílias com ancestrais africanos. Muitos nascimentos não ocorrem no hospital o que dificulta o rastreamento das famílias. Além disso, barreiras educacionais e psicossociais podem levar à recusa do teste (BERTHET et al, 2010; MONTALEMBERT, 2004).

No Brasil, o Ministério da Saúde recomenda o exame dos pais a partir da identificação de heterozigotos, mas não faz alusão quanto à ampliação da triagem para outros familiares. Tal ampliação poderia identificar muitos portadores ou casais em risco, certamente em número maior que na triagem familiar restrita (BANDEIRA et al, 2007).

Desde a década de 70, programas de triagem neonatal de hemoglobinopatias vêm sendo implantados em vários países como os Estados Unidos e Cuba. Alguns países trabalham com o estudo pré-natal, usando técnicas de análise de DNA para o exame de vilosidades coriônicas nos primeiros três meses de gestação, ou para o exame do líquido amniótico. No Brasil não existe legislação que aprove a interrupção da gravidez, caso seja feito o diagnóstico nessas condições.

Com o crescente reconhecimento de que cuidados adequados aos pacientes com DF só podem ser alcançados pelo diagnóstico precoce, os programas de triagem neonatal foram se desenvolvendo no Brasil (SERJEANT, 2000). O estado de Minas Gerais e a cidade de Campinas em São Paulo foram pioneiros no Brasil na implantação da triagem neonatal (JANUÁRIO, 2002).

Infelizmente, não se pode dizer o mesmo dos países africanos. A DF ainda é negligenciada na maioria desses países (GROSSE et al, 2011). A reversão desse quadro com parcerias entre países africanos e outros mais desenvolvidos é possível por meio da capacitação clínica e laboratorial, vigilância, educação e investigação científica. Uma prova disso é o recente acordo entre os governos do Brasil e Gana visando à expansão da triagem, ainda localizada na capital Accra, e ao desenvolvimento de ações para acompanhamento das crianças diagnosticadas e implantação de hemocentros regionais.

2.3.3 Orientação genética na Doença Falciforme

A orientação genética é extremamente importante não só para os indivíduos nascidos com a DF, mas também para os nascidos com traço falciforme, pois se discutem os riscos de recorrência da doença e as opções reprodutivas (OLNEY, 1999; PACK-MABIEN e HAYNES, 2009).

No estudo de Oyeku et al (2010), a grande maioria dos médicos não forneceu tal aconselhamento e não encaminhou os pacientes com traço falciforme para outros profissionais aconselharem, devido à falta de experiência clínica com a DF e sua herança. O estudo de Acharya et al (2009) revelou que pais de crianças com DF tinham mais conhecimento sobre a doença do que pais de crianças sem a DF. Concluíram que há desinformação sobre o significado do traço falciforme e suas implicações reprodutivas. Um guia passo-a-passo enviado para médicos generalistas, juntamente com o resultado do teste, direcionando-lhes mais precisamente sobre o que fazer e o que dizer aos pais, seria estratégia de grande valia (VANSENNE et al, 2011).

O acesso à orientação genética também pode ser limitado por fatores econômicos, médicos, sociais ou legais (MODELL e DARLISON, 2008). Atenção deve ser dada às características específicas sociais e culturais da população em risco, uma vez que os pais podem ignorar essa orientação devido a barreiras linguísticas ou potenciais aspectos culturais e religiosos (VANSENNE et al, 2011).

A orientação genética é assistencial, educativa e conscientiza as famílias, sem privá-las dos seus direitos de decisão reprodutiva (KLADNY et al, 2011). Também apresenta implicações médicas, psicológicas, sociais, éticas e jurídicas (RAMALHO e MAGNA, 2007).

Os princípios da privacidade e confidencialidade, que são direitos humanos, vêm sendo considerados referências éticas obrigatórias para a rotina de uma boa orientação genética (DINIZ e GUEDES, 2005). Compreensão dos pais, participação voluntária e consentimento informado são fundamentais para seu sucesso (RAHIMY et al, 2009).

2.3.4 Capacitação profissional e educação parental

Historicamente, a responsabilidade pelo tratamento da DF era percebida como de competência dos centros hematológicos. Atualmente, quando esses pacientes ou familiares recorrem aos serviços de atenção básica e de urgência ou necessitam de internação, percebem-se profissionais inseguros e inadequadamente preparados para prestarem assistência qualificada (KIKUCHI, 2007).

A falta de conhecimento de médicos e enfermeiros no manejo do paciente com DF é reconhecido na literatura por vários autores (YANNI et al, 2009). Infelizmente, a excelência dos cuidados de serviços de saúde ainda não é realidade para a DF. Muitas vezes, também, existem negligência e descaso que culminam com elevada mortalidade infantil pela DF (GOMES e CALDEIRA, 2010).

Vários óbitos, hospitalizações e gastos desnecessários com saúde poderiam ser evitados se os profissionais estivessem atentos para a identificação da não-adesão à profilaxia antibiótica como causa das infecções graves nas crianças com AF. A adesão ao tratamento não pode ser considerada processo simples, pois vários fatores socioeconômicos, culturais, comportamentais, além da formação educacional da família, influenciam nesse processo (BITARÃES et al, 2008; PACK-MABIEN e HAYNES, 2009).

A educação é instrumento de transformação social, reformulação de hábitos e aceitação de novos valores. Para que seja efetivo o processo de educação, a linguagem a ser utilizada deve ser adequada, levando em consideração fatores comportamentais e religiosos como crenças, atitudes e valores (ARAÚJO, 2007; RODRIGUES et al, 2010). É imprescindível o envolvimento da família, considerando suas necessidades específicas individuais (GUIMARÃES et al, 2009).

Desenvolver ações educativas sistematizadas para as crianças e seus familiares aumenta o nível de conhecimento sobre a doença e suas nuances, incrementando assim adesão ao

tratamento, aspecto de vital importância no controle da doença (OYEKU et al, 2010). Por meio do ensino de palpação do baço e do monitoramento da febre, a educação parental pode ser crucial na redução da mortalidade (MÁXIMO e RIBEIRO, 2009; ARAÚJO, 2007; RODRIGUES et al, 2010; SECTION ON HEMATOLOGY/ ONCOLOGY COMMITTEE ON GENETICS, 2002; MONTALEMBERT, 2004).

A criação de vínculo dos pacientes e seus familiares com a equipe de saúde é primordial para facilitar a compreensão sobre a doença, promover o autocuidado, antecipar situações de riscos e evitar complicações que necessitem de admissão hospitalar (GILL et al, 1995; GOMES e CALDEIRA, 2010).

Discutir e definir papéis e responsabilidades de todos os atores sociais, além de desenvolver planos individualizados de atendimento ao paciente, são essenciais (SECTION ON HEMATOLOGY/ ONCOLOGY COMMITTEE ON GENETICS, 2002).

2.4 Aspectos psicossociais e socioeconômicos da Doença Falciforme

Por ser uma doença crônica e incurável, embora tratável, a DF traz alto grau de sofrimento aos seus portadores, que merecem atenção especial do ponto de vista médico, genético e psicossocial (PAIVA e SILVA et al, 1993; BATISTA e ANDRADE, 2005).

Aspectos psicossociais afetam a adaptação emocional, social e acadêmica dos pacientes com DF durante toda a sua vida. Dificuldades no relacionamento familiar e na interação com colegas, baixo rendimento acadêmico, desenvolvimento de autoimagem negativa, ansiedade, depressão, comportamento agressivo e medo são manifestações frequentes que se intensificam durante as repetidas crises de dor e internações (GUIMARÃES et al, 2009).

A DF ainda provoca restrições físicas interferindo nas atividades cotidianas (LUEMBA, 2009). Diante disso, dados da literatura apontam que, aproximadamente, 80% a 85% desses pacientes têm baixa escolaridade, não sendo constatada melhoria do nível socioeconômico em relação à geração anterior, quando são verificados o tipo de trabalho exercido, a residência na periferia das cidades e a baixa remuneração (FELIX et al, 2010).

No estudo de Van-Dunem et al (2007), o risco de mortalidade foi maior entre os pacientes que moravam em comunidades rurais devido à dificuldade mais acentuada de acesso aos serviços de saúde. A probabilidade de morte precoce entre crianças africanas pode chegar a 90% em áreas rurais onde o acesso aos cuidados médicos é limitado (GROSSE et al, 2011).

O grupo étnico acometido - majoritariamente, a população negra - está na base da pirâmide social e apresenta os piores indicadores educacionais e econômicos. Esses fatores

contribuem, significativamente, para o mau prognóstico de vida das pessoas com DF (KIKUCHI, 2007). Achados de alguns estudos indicam que crianças em famílias de baixa renda se hospitalizam mais frequentemente (BOULET et al, 2010).

Nas famílias de pacientes com DF, alguns membros são analfabetos, o que dificulta o entendimento das orientações passadas pelos profissionais sobre os cuidados e manejo do paciente (GUIMARÃES et al, 2009; KOKO et al, 1998). Além de pertencerem às camadas desfavorecidas economicamente, ainda são submetidos, rotineiramente, aos efeitos do racismo institucional ainda tão cristalizado na nossa sociedade, tais como a dificuldade na obtenção de consultas e de transporte e tempo de espera prolongado (BOULET et al, 2010). Isso leva à maior vulnerabilidade e risco mais elevado de intercorrências que podem ser fatais ou geradoras de sequelas (ARAÚJO, 2007), pois muitas crianças são levadas a curandeiros tradicionais e morrem, geralmente, fora do ambiente hospitalar e com diagnóstico indeterminado (RAMAKRISHNAN et al, 2010).

Os níveis socioeconômico e educacional influenciam diretamente na evolução da doença e seu prognóstico. Atenção integral descentralizada, multidisciplinar, humanizada, de qualidade e com ênfase no autocuidado podem modificar a história natural da doença, reduzindo sua morbimortalidade (ARAÚJO, 2007).

2.5 Interferentes ambientais da Doença Falciforme

Sabe-se que fatores hereditários e adquiridos (ambientais) contribuem para a variabilidade clínica da DF (GOMES e CALDEIRA, 2010; LOUREIRO e ROZENFELD, 2006).

Os principais interferentes ambientais que certamente têm influência na fisiopatologia da anemia falciforme são: clima (temperaturas baixas podem induzir a crises de dor), deficiência alimentar e assistências médica, social e psicológica insuficientes, como acima citado (FIGUEIREDO, 2007).

Historicamente os negros foram introduzidos como escravos no país e, mesmo com a libertação desse regime, seus descendentes tiveram poucas oportunidades de se desenvolverem social e economicamente. Nesse contexto, boa parte da população negra brasileira e, consequentemente os pacientes com DF, habitam as regiões mais pobres e carentes das cidades. Assim, os locais de moradia se caracterizam, em geral, pela precariedade de saneamento básico, pela presença de poluição ambiental, pela violência, pela qualidade inadequada do ar e da água, pela falta de higiene e transporte, entre outros (VAN-DUNEM et al, 2007).

É importante que os profissionais de saúde tenham amplo conhecimento da história e do ambiente em que esses pacientes vivem e trabalham, bem como das suas dificuldades diárias (transportes, alimentação, desemprego, violência, etc.) para que se estabeleçam condutas de monitoramento e auxílio social adequados (NAOUM, 2000).

2.6 Políticas públicas e portarias relacionadas à Doença Falciforme

No Brasil, na década de 1980, a doença falciforme passou a assumir importância social crescente por sua vinculação a populações de indivíduos afrodescendentes, muitas vezes vivendo em condições socioeconômicas e educacionais desfavoráveis (MÁXIMO e RIBEIRO, 2009).

A questão negra no Brasil não se resolveu com o fim da escravidão. Tanto os problemas sociais enfrentados devido à cor, como o tratamento preconceituoso por parte do Estado brasileiro vem-se mantendo durante o período republicano. A Marcha Zumbi dos Palmares ocorreu no ano de 1995 e foi fundamental para a elaboração, por parte dos governos Fernando Henrique Cardoso e Luis Inácio Lula da Silva, de uma política afirmativa em relação à questão racial no Brasil. A partir da Marcha Zumbi dos Palmares, as questões étnico-raciais brasileiras entraram na pauta de diferentes setores governamentais e não-governamentais. Para os organizadores, a Marcha foi um ato de indignação e protesto contra as condições subumanas em que vivem os negros no país em função da exclusão e discriminação racial (DUARTE, 2014).

Dada a configuração demográfica e racial do país e o reconhecimento de que a DF deveria ser alvo de políticas públicas de saúde que pudessem minimizar os impactos da morbidade e mortalidade na população afetada, o governo federal empenhou-se em políticas nacionais educativas criando, em 1996, o Programa Nacional de Anemia Falciforme (PAF) (DINIZ e GUEDES, 2003), como resultado das reivindicações pelo movimento negro. O objetivo principal do PAF era promover a qualidade de vida das pessoas com DF, por meio de atendimento em saúde especializado e ações educativas (DINIZ e GUEDES, 2005).

Frente à gravidade da DF, o Ministério da Saúde (MS) tem dado importantes passos para a melhoria da qualidade de vida e aumento da sobrevivência dessa população. Em 2001, incluiu a pesquisa de hemoglobinopatias no Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), por meio da portaria número 822/01, sendo precedido pelo Programa Estadual de Triagem Neonatal da Secretaria de Saúde do Estado de Minas Gerais, implantado em 1998 (MARTINS et al, 2010).

Essa estratégia permitiu o diagnóstico precoce, o acompanhamento e a instituição do tratamento adequado aos pacientes, bem como a criação de um banco nacional que permitiu

saber, com maior precisão, a incidência da doença no Brasil (LOUREIRO e ROZENFELD, 2006). Com isso, o diagnóstico passou a ser obrigatório em todos os estados, pelos testes de triagem neonatal, desde junho de 2001 (FERRAZ e MURAO, 2007).

No ano de 2004, foi instituída a Coordenação da Política Nacional do Sangue e Hemoderivados, setor encarregado de desenhar as diretrizes para a atenção integral às pessoas com doença falciforme e outras hemoglobinopatias no SUS, conforme a Portaria GM 1.391/05 (KIKUCHI, 2007).

Essa política preconiza a descentralização para os estados e municípios na organização da rede de assistência às pessoas com DF (GOMES e CALDEIRA, 2010; MARTINS et al, 2010) cujo objetivo é mudar a história natural dessa doença no Brasil, reduzir a morbimortalidade, trazendo qualidade de vida com longevidade a todas essas pessoas e instituir ações de educação permanente para os profissionais de saúde (SIMÕES et al, 2010; MÁXIMO e RIBEIRO, 2009). Outras diretrizes compreendem: orientação genética, assistência multidisciplinar e acesso a todos os níveis de atenção, inclusive aos medicamentos essenciais e imunobiológicos especiais, além da conscientização pública (AYGUN e ODAME, 2012).

Em 2008, a Assembleia Geral da ONU reconheceu a DF como problema de saúde pública em muitas regiões do mundo, recomendando programas nacionais e centros especializados para o tratamento, baseando-se nas necessidades e recursos locais. Em 2009 foi criada a Rede Global de Doença Falciforme, com objetivo de promover a pesquisa e assistência clínica a nível mundial. Em 2010, no primeiro Congresso Mundial sobre a Doença Falciforme, em Gana, foram dados os primeiros passos para a criação de futura Federação Mundial de Doença Falciforme. Parcerias têm permitido o estabelecimento de programas-piloto para teste do pezinho em Benin, Gana e República Democrática do Congo (AYGUN e ODAME, 2012). A DF deve ser encarada como um problema global. A transferência de tecnologia e a troca de conhecimento entre os países são relevantes para a eficácia dos projetos.

2.7 Morbidade e mortalidade na Doença Falciforme

A doença falciforme está associada à alta morbidade e mortalidade na infância em decorrência de sepse, SEA, crise aplástica, STA e AVC (MENDONÇA et al, 2009; DI NUZZO e FONSECA, 2004). Por isso é considerada questão de saúde pública no Brasil.

2.7.1 Morbidade na Doença Falciforme

A doença falciforme tem taxa de reinternação mais elevada do que outras doenças crônicas, tais como insuficiência cardíaca, diabetes e asma, e pode ser o resultado de atendimento ambulatorial inadequado (LESCHKE et al, 2012). A morbidade da DF está diretamente relacionada aos fenômenos vaso-oclusivos (NETO et al, 2011).

Observa-se que as internações se concentram em faixas etárias jovens, a maioria até os 29 anos, sendo de 70% até os 19 anos, o que revela o grande impacto social da doença (LOUREIRO e ROZENFELD, 2005).

A frequência de internações está associada a prognóstico mais reservado e risco de óbito. Hospitalizações frequentes e prolongadas são fatores de risco para óbito em DF (LOUREIRO e ROZENFELD, 2006). Houston-Yu et al (2003) acompanharam 71 pacientes adultos com DF acima de 15 anos de idade, que tiveram mais de 50 dias de internação/ano ou mais de 6 internações/ano. Desses 71 pacientes, 11 (15,5%) faleceram e tinham apresentado número médio mais elevado de dias de internação/ano antes da entrada no estudo. A idade média de morte foi de 33,5 anos para esse grupo. Concluíram que internações frequentes e prolongadas são fatores de risco para mortalidade precoce.

No estudo de Ballas e Lusardi (2005), cerca de 50% dos pacientes que tiveram internações hospitalares, por episódios dolorosos agudos, foram readmitidos em um mês após a alta e 16% foram readmitidos uma semana após. Essa ocorrência foi associada à maior mortalidade.

Loureiro et al (2008) concluíram que o evento clínico mais frequente observado nas admissões hospitalares foi o episódio doloroso agudo (73,5%). Infecções bacterianas foram diagnosticadas em cerca de um terço das internações (30,4%). Nos EUA, a CVO é responsável por 90% das admissões hospitalares desses pacientes (NISCOLA et al, 2009). Outra causa de internação em destaque é o SEA. Esse é geralmente apontado como segunda causa de morte entre as crianças com DF (GOMES e CALDEIRA, 2010).

O seguimento ambulatorial, logo após uma hospitalização por crise falciforme, está associado a taxas mais baixas de reinternações. Sua prevenção tem sido alcançada com a educação contínua do paciente e cuidador antes da alta hospitalar. O planejamento pós-alta enfatiza o acompanhamento precoce evitando a hospitalização subsequente e melhorando a qualidade do cuidado (LESCHKE et al, 2012).

MILLER et al (2000) acompanharam uma coorte de 392 crianças no período de outubro/1988 a agosto/1998. Destas, 70 crianças (18%) apresentaram complicações que

classificavam sua doença como grave tais como: óbito (26% ou 18 casos), AVC (36% ou 25 casos), dores frequentes (24% ou 17 casos) ou STA recorrente (14%, 10 casos). Concluíram que dactilite, anemia mais intensa ($Hb < 7g/dL$) e leucocitose (na ausência de infecção) podem prenunciar DF mais grave, anos depois. Os pacientes com anemia intensa tiveram 2,64 vezes mais chance de ter doença mais grave e os que tiveram dactilite no primeiro ano de vida, 2,67 vezes.

2.7.2 Mortalidade na Doença Falciforme

Desde que a DF foi descrita pela primeira vez no início do século XX, a mortalidade tem diminuído substancialmente e as causas de morte relacionadas a complicações agudas estão sendo substituídas por causas relacionadas a complicações crônicas (FITZHUGH et al, 2010).

SEELER (1972) analisou 19 óbitos de crianças SS com idade entre 7 meses e 13 anos, que ocorreram em um período de 5 anos (jan/1967 a dez/1971), em Chicago, EUA. A taxa de mortalidade nesta coorte foi de 8,4%. Treze óbitos ocorreram em crianças abaixo de 6 anos: 6 foram por infecção, 4 por SEA, 3 por oclusão vascular cerebral, 3 por distúrbio cardiovascular pulmonar, 2 por anemia e um por causa inexplicada.

ROGERS et al (1978) analisaram a sobrevida de 406 crianças com DF de uma coorte jamaicana no período de julho/1973 a janeiro/1976. Das 406 crianças, 109 eram SS, 67 SC e 230 eram normais. A sobrevida aos 2 anos foi de 87% para crianças SS, 95% para crianças SC e 99% para crianças normais. As principais causas de morte foram SEA e infecção pneumocócica, ocorrendo em sua maioria em crianças com idade entre 6 e 12 meses.

THOMAS et al (1982) analisaram 276 óbitos de pacientes com DF na Jamaica, por 30 anos, e concluíram que, embora a taxa de mortalidade mais elevada tenha ocorrido nos primeiros 5 anos de vida, cerca de 25% ocorreram em pacientes acima de 30 anos. As principais causas de óbito foram: STA (25% em todas as faixas etárias, sendo a causa mais comum de óbito após 10 anos), SEA (causa mais comum no primeiro ano de idade e a segunda causa mais comum de toda a série), doença renal e meningite, sendo a grande maioria de origem infecciosa.

GILL et al (1989) acompanharam coorte de 600 crianças, sendo que dessas, 20 (3,3%) faleceram. A maioria dos episódios de sepse (8 óbitos) foi devida à *S. pneumoniae*, em crianças abaixo de 2 anos. Dezoito episódios de sepse pneumocócica ocorreram antes de um ano e anemia aguda em 10,7% das crianças. Embora a maioria dos episódios de anemia aguda tenha sido devida ao SEA, nenhuma morte ocorreu.

LEIKIN et al (1989) realizaram estudo prospectivo com início em março/1979 e término em maio/1981. Dos 2.824 pacientes com menos de 20 anos, 73 morreram, sendo a maioria das mortes em pacientes com Hb SS. O pico de incidência da morte ocorreu na faixa etária de 1 a 3 anos, significativamente maior em comparação com as outras faixas etárias. A causa principal foi infecção em 28 casos (38,4%), sendo responsável por 25% das mortes em crianças mais velhas e adolescentes. A mortalidade geral nesse estudo foi de 2,6%. Nove mortes (12,3%) foram atribuídas ao AVC, ocorrendo 7 casos em pacientes de 10 a 19 anos.

GRAY et al (1991) acompanharam 384 pacientes com DF no Reino Unido entre 1974 e 1989. Desses, 18 faleceram: 2 crianças com SEA e uma com sepse pneumocócica. STA foi a causa de morte em 8 adultos e uma criança (total de 11 casos devido a complicações respiratórias), AVC ocorreu em 2 casos, além de 2 mortes súbitas inexplicadas. Concluíram que STA foi a maior causa de morte em adultos jovens.

PLATT et al (1994) analisaram coorte de 3.764 pacientes, com início de seguimento variável, alguns poucos desde o nascimento, muitos outros na idade infantil ou já então adultos: 209 pacientes adultos acima de 20 anos de idade faleceram durante o estudo. Cinquenta por cento dos pacientes com DF sobreviveram além da quinta década de vida. O pico de incidência de morte entre crianças foi de 1 a 3 anos. Constituíram-se em fatores laboratoriais de risco para o óbito a leucometria elevada e a concentração baixa de Hb fetal.

GILL et al (1995) acompanharam prospectivamente 694 crianças com DF, todas com menos de 6 meses de idade no início do estudo, por um período de 10 anos (1978-1988). Vinte crianças SS faleceram, sendo a taxa de mortalidade de 1,1 óbitos/100 pacientes SS/ano. Infecções por *Streptococcus pneumoniae* e *Haemophilus influenzae* causaram 11 óbitos. Os autores concluíram que a baixa taxa de mortalidade nessa casuística foi devido a fatores tais como melhoria na assistência médica, triagem neonatal precoce, educação dos pais sobre complicações graves e importância da procura por atendimento médico imediato em eventos agudos.

KOKO et al (1998) analisaram retrospectivamente crianças que faleceram de complicações da DF no período de janeiro/1990 a dezembro/1992, em Gabão, África Central. Cerca de 60% das crianças tinham idade abaixo de 5 anos. A grande maioria (91,3%) dos pacientes era de famílias de baixo nível socioeconômico. Do total de 319 óbitos que ocorreram por todas as causas no período do estudo, 23 foram de complicações relacionadas à DF, sendo a taxa global de mortalidade hospitalar de 7,2% e a taxa de mortalidade relacionada à DF de 3,6%. As causas mais comuns de morte foram: anemia aguda (47,8%: 11 casos), predominantemente em crianças entre 6 meses e 5 anos (8 casos), infecções (30,4%) e

complicações transfusionais (21,7%). Quase metade das mortes (47,8%) ocorreu durante as primeiras 24 horas de internação e 60,1% das mortes ocorreram durante as primeiras 48 horas. Concluíram que, apesar dos progressos no tratamento dos pacientes, a mortalidade permanecia elevada particularmente na África subsaariana.

ESCOFFERY e SHIRLEY (2002) realizaram estudo retrospectivo na Índia sobre 841 autópsias (51,3%), decorrentes de morte súbita natural, compreendidas num período de 15 anos (jan/1983 a dez/1997). A DF representou uma das dez causas mais comum de óbito correspondendo a 2,5% dos casos. Houve 21 mortes com a idade dos pacientes variando entre 2 e 61 anos e média de 20,9 anos. A maioria das mortes foi por STA (7 casos).

MANCI et al (2003) estudaram 306 autópsias de pacientes que faleceram com DF no período de 1929 a 1996. Concluíram que a causa mais comum de morte, independentemente da faixa etária, foi infecção (33-48%), sendo as infecções respiratórias as mais frequentes (72,6%). A morte foi associada a eventos agudos em 63,3% dos casos. Concluíram que as primeiras 24 horas, após a instalação do processo patológico, representam o período de risco mais elevado de óbito para os pacientes com DF.

QUINN et al (2004) acompanharam coorte de 711 crianças com DF até 18 anos em Dallas, USA. Destas, 25 morreram, sendo que em 15 a morte foi atribuída à DF e em 10 não havia relação com a DF. Dos 15 óbitos relacionados com a DF, todos foram em pacientes SS, e somente 5 (20%) foram causados por infecção (4 morreram de sepse, antes do advento da vacina PCV-7). A idade mediana de morte foi de 5,6 anos. Concluíram que a mortalidade infantil pela DF estaria diminuindo, a idade mediana de morte elevando-se e que já se constata uma proporção mais baixa de mortes relacionadas a infecções.

SHANKAR et al (2005) avaliaram o padrão de mortalidade e o uso de serviços médicos em 2.102 crianças e adultos com DF comparando-os com a população sem DF no Tennessee, EUA, no período de janeiro de 1995 a dezembro de 2002. Pacientes com AF tiveram chance de 7 a 30 vezes maior de hospitalização e chance de 2 a 6 vezes maior para atendimento de emergência. Hospitalizações recorrentes ou atendimentos de emergência foram mais comuns nos pacientes entre 20 e 59 anos. Mulheres entre 10 e 19 anos e entre 20 e 39 anos tiveram taxas significativamente mais altas de internações e atendimentos de emergência. Em crianças abaixo de 5 anos, a taxa de mortalidade foi semelhante à de outras crianças sem a DF; ela foi significativamente mais elevada naquelas com idade entre 5 e 9 anos e naquelas entre 10 e 19 anos. A morbimortalidade permanecia muito elevada em adolescentes e adultos jovens com a DF, por isso mais esforços deveriam ser focados nessa população para melhorar sua sobrevivência.

AL-SULIMAN et al (2006) realizaram estudo retrospectivo de pacientes com DF internados no período de janeiro de 1997 a dezembro de 2005 e concluíram que a mortalidade global foi de 0,73%, muito inferior à relatada em outros estudos. A maioria das mortes (51,9%) ocorreu entre os pacientes de 20 a 30 anos, tendo como causa principal a STA em 28,5% dos casos. Essa taxa mais baixa, pode ser devido à DF ser de evolução mais benigna na Arábia Saudita, devido à concentração mais elevada de Hb F e co-herança de alfa-talassemia.

DARBARI et al (2006) analisaram autópsias de adultos com a DF em Washington, EUA, durante um período de 25 anos (1976-2001), com o objetivo de determinar as circunstâncias dos óbitos e avaliar as mudanças nos padrões de mortalidade. Concluíram que a idade mediana da morte foi de 36 anos, a causa mais comum foi hipertensão pulmonar (26,2%), a proporção de mortes associadas à HP aumentou significativamente nos últimos anos desse estudo (1992-2001) e que tem sido apontada como fator de risco para morte precoce em pacientes adultos com DF.

No Brasil, ALVES (1996) analisou a totalidade dos óbitos registrados pelo Sistema de Informação de Mortalidade (SIM) entre 1979 e 1995 e concluiu que 78,6% dos óbitos relacionados à DF ocorreram até os 29 anos, e que 37,5% concentraram-se em menores de 9 anos. Percebeu-se ainda que 88% das pessoas que faleceram em decorrência da doença não tiveram o registro correto de sua causa de óbito (JANUÁRIO, 2002). Avaliando os óbitos de 1996 a 2000, observa-se que a concentração de óbitos até os 29 anos foi um pouco menor (65,9%), mas ainda elevada, e a mortalidade até os 9 anos foi de 23% (LOUREIRO e ROZENFELD, 2006).

VAN-DUNEM et al (2007) realizaram estudo retrospectivo em Luanda, Angola, com a finalidade de identificar fatores prognósticos associados à mortalidade em 493 crianças e adolescentes com DF, idade abaixo de 15 anos, hospitalizados no período de janeiro de 1997 e dezembro de 2002. A taxa de mortalidade foi de 12,9% (64 casos) e as infecções bacterianas foram a causa mais comum de morte, ocorrendo em 26 casos (40,1%). A idade de início dos sinais e sintomas da DF, história de transfusão e internação prévia, acompanhamento ambulatorial e área de residência foram alguns dos fatores preditivos fortemente relacionados com a mortalidade durante a internação. A taxa de mortalidade encontrada nesse estudo foi considerada alta em comparação com os resultados de outros estudos na África, cujas taxas variaram de 3,4 a 6,6%. Os pacientes que residiam fora da capital e em comunidades rurais tiveram 3 vezes mais probabilidade de morrer durante a internação. Isso se deve a fatores socioeconômicos e falta de acesso a cuidados médicos. Os autores concluíram que havia

necessidade urgente de implementação de programas regionais para atender a comunidade da periferia.

BOYD et al (2007) realizaram estudo prospectivo por 20 anos para determinar se a asma seria fator de risco para a morte na DF. Concluíram que a asma foi associada a aumento significativo do risco de mortalidade por todas as causas e da incidência de STA e crises de dor. O tempo de vida médio para os indivíduos com e sem asma foi de 52,5 anos e 64,3 anos, respectivamente. Indivíduos com DF e asma tiveram risco duas vezes maior de mortalidade do que indivíduos com a DF e sem asma.

LOUREIRO et al (2008) realizaram estudo transversal durante o período de 2000 a 2004 no Rio de Janeiro, Brasil. Descreveram e analisaram a evolução clínica de pacientes com DF e idade acima de 12 anos, durante suas hospitalizações. A taxa de mortalidade nesse estudo foi de 15,4%. A idade mediana dos pacientes que faleceram foi de 20,3 anos. Concluíram que o evento clínico mais frequente foi o episódio doloroso agudo (73,5%) e que houve proporção significativamente mais elevada de morte em pacientes hospitalizados com infecção bacteriana.

YANNI et al (2009) analisaram as tendências de mortalidade em crianças com DF e com idade abaixo de 14 anos, nos EUA, durante o período 1983-2002, utilizando dados dos atestados de óbito e censo. Em relação ao período de 1983-1986, constatou-se redução significativa de 68% na taxa de mortalidade em crianças de 0 a 3 no período de 1999-2002; o declínio foi menor (39%), mas ainda significativo, nas crianças de 4 a 9 anos. Declínio estatisticamente não significativo de 24% foi constatado no grupo entre 10 e 14 anos. Para o período mais recente do estudo, houve redução significativa de 42% na mortalidade de crianças de 0 a 3 anos entre 1999-2002, relativamente ao período 1995-1998. As mortes relacionadas à causa infecciosa diminuíram em 70%, observando os autores que essa redução havia coincidido com a introdução da vacinação antipneumocócica 7-valente, em 2000.

QUINN et al (2010) acompanharam coorte de recém-nascidos com DF, em Dallas, com início em 1983, para estimar a sobrevivência em 18 anos. Investigaram também se a melhoria da qualidade da assistência médica associava-se temporalmente com a sobrevivência. Concluíram que a maioria das crianças (93,9%) tornou-se adulta e que a incidência de morte e o padrão de mortalidade mudaram ao longo da coorte. Sepsis não era mais a principal causa de morte, sendo superada pela STA e síndrome de insuficiência de múltiplos órgãos. A penicilina profilática em combinação com a vacina PCV-23 (advento em 1983) não foi suficiente para prevenir a infecção por pneumococos, mas a introdução da PCV-7 em 2000 foi associada com diminuição marcante de tais mortes na coorte.

FITZHUGH et al (2010) determinaram a incidência, causas e fatores de risco de morte em adultos com DF, idade acima de 18 anos e atendidos entre janeiro de 2000 e abril de 2005, na Carolina do Norte, EUA. A causa mais comum de morte foi devido a distúrbios cardíacos e as outras foram AVC, falência de múltiplos órgãos, insuficiência hepática e renal. Com os avanços preventivos e terapêuticos, complicações agudas como a infecção já não constituíam a principal causa de morte. Embora a HU possa reduzir complicações agudas, danos crônicos aos órgãos sistêmicos podem não ser reversíveis e continuam prevalentes nos adultos.

FERNANDES et al (2010) caracterizaram 78 óbitos de crianças com DF triadas pelo PTN-MG no período de março/1998 a fevereiro/2005. Destes, 63 ocorreram em crianças com genótipo SS, 12 em crianças com genótipo SC e três em crianças com genótipo S/β+ talassemia. Cinquenta e seis crianças (71,8%) morreram antes dos 2 anos de idade; 59 morreram em hospitais e 18 no domicílio ou trânsito. Causas de óbito pelo atestado (n = 78): 38,5% infecção; 16,6% sequestro esplênico agudo; 9% outras causas; 15,4% sem assistência médica e 20,5% indeterminada. Concluíram que as probabilidades de sobrevida aos 5 anos para crianças SS, SC e Sβ⁺ talassemia foram: 89,4; 97,7 e 94,7%, respectivamente.

GROSSE et al (2011) revisaram dados sobre a mortalidade na África, com ênfase em estudos de coorte e transversais de base populacional e concluíram que a DF está associada com elevada taxa de mortalidade infantil, entre 50 e 90%. Pouca atenção tem sido dada para avaliar o impacto da DF e como reduzi-lo na África.

MAKANI et al (2011) determinaram a incidência e os fatores associados à mortalidade por DF em Dar-es-Salaam, Tanzânia. Trata-se de estudo de coorte prospectivo, de base hospitalar, realizado no período de 2004 a 2009, sendo o primeiro a apresentar taxas confiáveis e fatores de risco para mortalidade por DF na África. Os autores concluíram que a mortalidade foi alta, 1,9 por 100 pessoas/ ano de observação, com maior incidência em crianças abaixo de 5 anos de idade.

A tabela 2 resume os dados de mortalidade em DF publicados por alguns estudos realizados nos últimos 20 anos.

Tabela 2: Sobrevida estimada para pacientes com doença falciforme, segundo alguns estudos

Estudo/Ano	N	País	Período do estudo	Sobrevida média estimada (anos)	
Leikin et al (1989) CSSCD	2.824	EUA	Mar/1979- Maio/1981	Hb SS: 85% até 20 a Hb SC: 95% até 20 a	
Powars et al (1990)	1.056 Hb SS	Los Angeles	1959- 1984	Aumento de 79% (nascidos antes de 1975 para 89% (nascidos após esse ano): até 20 a	
Platt et al (1994) CSSCD	3.764 Hb SS	EUA	1978- 1988	Hb SS: 42(homens) 48 (mulheres) Hb SC: 60(homens) 68 (mulheres)	50%: além da 5ª década de vida
Wierenga et al (2001)	3.301 Hb SS	Jamaica	Jan/1987- Dez/1996	Hb SS: 53 (homens) e 58,5 (mulheres)	
Quinn et al (2004)	711	Dallas	1983- 2002	Hb SS e Hb S β^0 : 85,6% até 18 a Hb SC e Hb S β^+ : 97,4% até 18 a	
Powars et al (2005)	1.056 Hb SS	Los Angeles	1959- 2000 (4ª década)	36,3 (mulheres) 38,7 (homens)	Mais de 80%: 3ª década de vida
Telfer et al (2007)	252	Londres	1983- 2005	Hb SS: 99% até 16 a	
Kremp et al (2008)	Certidões de óbito	França	1981- 1985	25 a	
			2001- 2004	35 a	
Quinn et al (2010)	940	Dallas	1983- 2007	Hb SS e Hb S β^0 : 93,9% até 18 a Hb SC e Hb S β^+ : 98,4% até 18 a	
Fitzhugh et al (2010)	240	EUA- Carolina do Norte	Jan/2000 a Abr/2005	39 (mulheres) e 40 (homens)	
Fernandes et al (2010)	78	Brasil	Mar/1998 a Fev/2005	Hb SS: 89,4% aos 5 a Hb S β^+ : 94,7% aos 5 a Hb SC: 97,7% aos 5 a	
Makani et al (2011)	1.725	Tanzânia	2004- 2009	33 (menor que a expectativa de vida da população do país: 52 a)	

Fonte: Síntese feita pela autora a partir da análise de diferentes estudos

Nota-se que as taxas de mortalidade diminuíram significativamente nas últimas quatro décadas, refletindo-se em sobrevida mais prolongada de pessoas com DF. Essa tendência pode ser atribuída ao diagnóstico precoce, tratamento profilático e orientação antecipatória, como o uso da penicilina profilática e a vacinação contra *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* e *Meningococcus meningitidis* (HANKINS e WARE, 2009). Estatísticas recentes de uma coorte de Dallas, no Texas, mostraram que as chances de crianças com anemia falciforme morrerem antes dos 5 anos de idade são menores do que 1% (HANKINS, 2010; QUINN et al, 2010; AYGUN e ODAME, 2012).

2.7.3 Taxa de Mortalidade Infantil no Brasil

Apesar dos grandes avanços na diminuição da taxa geral de mortalidade infantil (abaixo de 1 ano) e de crianças até 5 anos, dados publicados pelo IBGE, comparando-se 1980 a 2010, ainda revelam desigualdades entre as regiões e estados do país.

A tabela 3 mostra índice elevado e predominante da taxa de mortalidade infantil na região Nordeste (97,1 em 1980), mesmo com sua redução em 30 anos (23 em 2010). A região Norte apresenta-se, em seguida, com índice elevado (61 em 1980 e 21,2 em 2010) em relação às regiões Sudeste (57,7 em 1980 e 12,6 em 2010), Centro-Oeste (47,9 em 1980 e 17,1 em 2010) e Sul (46 em 1980 e 10,1 em 2010). Na região Sudeste, destaca-se o estado de Minas Gerais como o de maior índice (65 em 1980 e 14,6 em 2010) em relação aos demais estados e às regiões Sul e Centro-Oeste, embora os estados de Mato Grosso e Goiás tenham apresentado índices mais elevados em 2010: 19,5 e 17,7 respectivamente.

Tabela 3: Distribuição da taxa de mortalidade infantil, por regiões e estados brasileiros, em 30 anos (1980-2010)

	VARIAÇÃO ENTRE 1980 E 2010			1980			2010		
	Total	Homens	Mulheres	Total	Homens	Mulheres	Total	Homens	Mulheres
Brasil	-52,4	-58	-46,6	69,1	76,3	61,7	16,7	18,3	15,2
Norte	-38,8	-44,9	-34,6	61	68,2	53,6	21,2	23,3	18,1
Roraima	-32,7	-36,5	-28,8	55,5	60,9	49,8	22,7	24,4	21
Acre	-47,6	-51,5	-43,4	69,6	75,6	63,3	22,1	24,2	19,9
Amazonas	-36,1	-41,2	-30,8	58,2	65,5	50,8	22,2	24,3	20
Roraima	-52,4	-75,1	-29,5	70,8	93,3	48	18,4	18,2	18,5
Pará	-42,2	-46,4	-37,9	62,5	69,3	55,3	20,3	23	17,5
Amapá	-29,4	-40,4	-18,3	53,9	65,4	42,4	24,6	25	24,1
Tocantins	=	=	=	=	=	=	19,4	19,6	19,1
Nordeste	-74	-81,9	-66,6	97,1	107,1	86,3	23	26,2	20,7
Maranhão	-57,1	-62,2	-51,7	86,1	94,6	77,2	29	32,4	25,5
Piauí	-57,5	-63,6	-51,2	81	88,7	72,9	23,4	25,1	21,7
Ceará	-91,8	-100,2	-82,9	111,5	121,9	100,4	19,7	21,7	17,6
Rio Grande do Norte	-90,6	-97,8	-83	111,2	121,6	100,1	20,6	23,9	17,2
Paraíba	-94,2	-107,1	-80,5	117,1	130,3	102,9	22,9	23,3	22,4
Pernambuco	-86,1	-94,9	-76,5	104,6	115,9	92,4	18,5	21	15,9
Alagoas	-81,4	-90,7	-71,9	111,6	123,3	99,6	30,2	32,6	27,7
Sergipe	-67,5	-74,5	-60,2	90,1	99,6	80,2	22,6	25	20
Bahia	-60	-67,4	-52,3	83,1	92,3	73,6	23,1	24,9	21,3
Sudeste	-46,1	-50	-40	57,7	63,6	51,6	12,6	13,6	11,6
Minas Gerais	-50,4	-55,4	-45	65	71	58,6	14,6	15,6	13,6
Espírito Santo	-36,2	-38,4	-34	48,2	52	44,3	12	13,6	10,3
Rio de Janeiro	-38,6	-43,4	-33,5	51,8	57,5	45,8	13,2	14	12,3
São Paulo	-45,3	-50,3	-40	56,7	62,8	50,2	11,4	12,5	10,3
Sul	-36,8	-39	-32,6	46	50	41,7	10,1	11,1	8,2
Paraná	-43,2	-47,2	-39,1	54	59,1	48,8	10,8	11,9	9,7
Santa Catarina	-36,9	-39,9	-33,7	46,1	49,9	42,2	9,2	10	8,5
Rio Grande do Sul	-26,6	-28,7	-24,3	36,5	39,5	33,3	9,9	10,8	9
Centro-Oeste	-30,8	-34,6	-26,8	47,9	52,8	42,7	17,1	18,3	15,9
Mato Grosso Sul	-32,8	-37,2	-28,2	49,8	55,5	43,9	17	18,3	15,7
Mato Grosso	-29,7	-31,9	-27,5	49,2	52,9	45,4	19,5	21	18
Goiás	-29,6	-32,7	-26,3	47,3	51,7	42,8	17,7	18,9	16,5
Distrito Federal	-33,1	-39,5	-26,5	45,7	52,7	38,5	12,6	13,2	12,1

*O Estado do Tocantins foi oficialmente criado em 1989, por isso não há informações sobre o ano de 1980.

Fonte: IBGE, Diretoria de Pesquisas, Coordenação de População e Indicadores Sociais

A tabela 4 mostra índice também elevado da taxa de mortalidade em crianças abaixo de 5 anos, principalmente na região Nordeste (120,2 em 1980), mesmo com sua redução em 30 anos (26 em 2010).

A região Norte apresenta-se, em seguida, com índice elevado (75,2 em 1980 e 25,2 em 2010) em relação às regiões Sudeste (67,5 em 1980 e 14,8 em 2010), Centro-Oeste (59,7 em 1980 e 20,0 em 2010) e Sul (55,6 em 1980 e 12,1 em 2010).

Na região Sudeste, destaca-se o estado de Minas Gerais como o de maior índice (76,2 em 1980 e 16,9 em 2010) em relação aos demais estados e às regiões Sul (55,6 em 1980 e 12,1 em 2010) e Centro-Oeste (59,7 em 1980), embora a região Centro-Oeste e estados de Mato Grosso do Sul, Mato Grosso e Goiás tenham apresentado índices mais elevados em 2010: 20,0; 20,4; 23,2 e 20,4 respectivamente.

Tabela 4: Distribuição da taxa de mortalidade até 5 anos de vida, por regiões e estados brasileiros, em 30 anos (1980-2010)

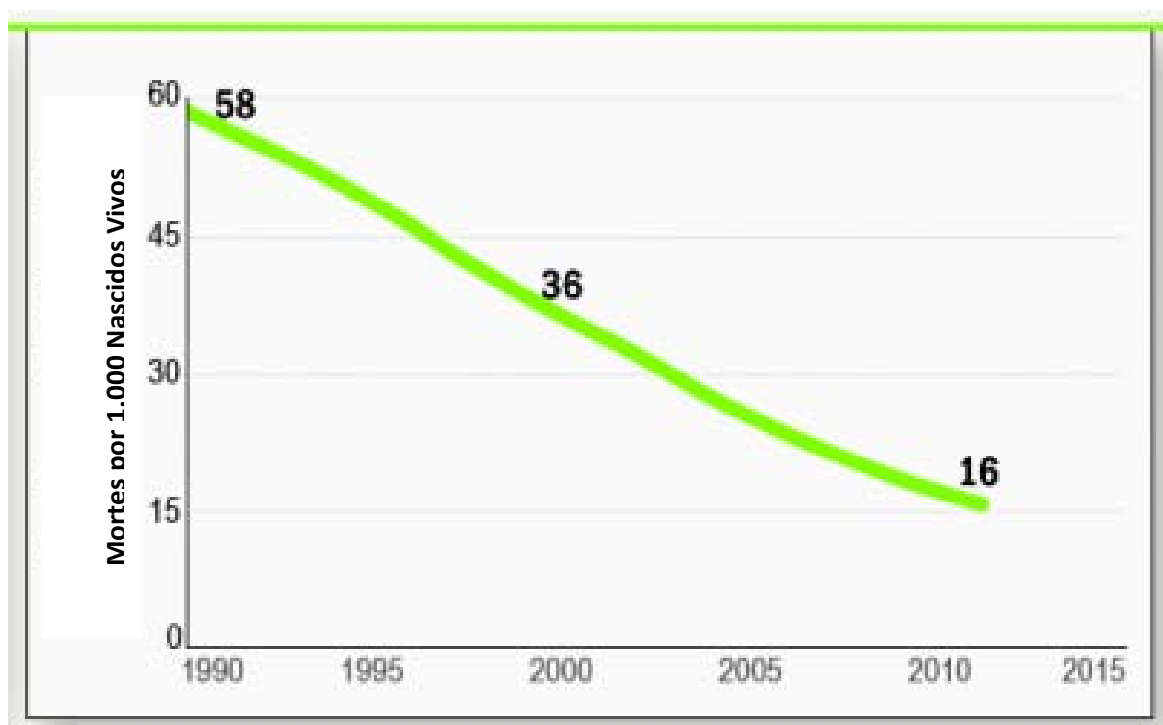
	VARIAÇÃO ENTRE 1980 E 2010			1980			2010		
	Total	Homens	Mulheres	Total	Homens	Mulheres	Total	Homens	Mulheres
Brasil	-84,8	-68,7	-88,2	84	90,8	76,8	19,4	21,1	17,7
Norte	-80	-54,5	-45,3	75,2	81,7	68,4	25,2	27,2	23,1
Roraima	-47,9	-50,2	-45,4	74,8	78,8	70,5	26,9	28,6	25,1
Acre	-58	-60,8	-54,9	84,2	88,3	79,9	26,2	27,5	24,9
Amazonas	-46,4	-51,2	-41,5	73,1	80,3	65,7	26,6	29	24,2
Roraima	-68,8	-96,1	-40,8	90,2	118,1	61,6	21,4	22	20,7
Pará	-51,3	-54,8	-47,7	75,5	81,4	69,3	24,2	26,6	21,6
Amapá	-37,7	-50,3	-25	66,8	80,2	53,3	29,1	29,8	28,3
Tocantins	"	"	"	"	"	"	23,3	23,9	22,7
Nordeste	-94,2	-101,1	-86,7	120,2	128,8	110,3	28	28,3	23,6
Maranhão	-78,1	-82,2	-73,8	110,8	118,3	102,9	32,7	36,1	29,1
Piauí	-69,5	-75,3	-63,5	95,7	102,8	88,3	26,2	27,5	24,8
Ceará	-111,1	-118,6	-103,1	133,7	143,3	123,6	22,6	24,7	20,5
Rio Grande do Norte	-125,1	-130	-119,9	148,2	156,2	139,7	23,1	26,2	19,8
Paraíba	-128,7	-140,1	-116,6	155	166,7	142,6	26,3	26,6	26
Pernambuco	-109,5	-117,1	-101,2	131	141,3	120	21,5	24,2	18,8
Alagoas	-121,8	-129,1	-114,2	155	165,1	144,5	33,2	36,1	30,3
Sergipe	-87,2	-92,7	-81,5	113	121,3	104,4	25,8	28,6	22,9
Bahia	-68,7	-76,1	-61,1	94,5	103,8	84,9	25,8	27,7	23,8
Sudeste	-82,7	-87,8	-47,6	87,8	73,7	61	14,8	16,1	13,4
Minas Gerais	-59,2	-64,3	-53,9	76,2	82,5	69,5	18,9	18,2	15,6
Espírito Santo	-48,2	-48,8	-47,5	62,5	65,3	59,6	14,3	15,5	12,1
Rio de Janeiro	-49,9	-54,5	-44,9	65,7	71,7	59,4	15,8	17,1	14,4
São Paulo	-50,1	-55,3	-44,7	63,6	70,1	56,8	13,5	14,7	12,1
Sul	-43,5	-46,3	-40,5	55,6	58,6	51,4	12,1	13,3	10,8
Paraná	-57,7	-61,4	-53,8	70,4	75,5	65,1	12,8	14,1	11,3
Santa Catarina	-40	-42,6	-37,3	51,2	54,9	47,7	11,2	12,3	10,1
Rio Grande do Sul	28,3	30,3	26,3	40,2	43,2	37,1	11,8	12,9	10,8
Centro-Oeste	-38,7	-42,8	-36,4	58,7	64,2	56	20	21,4	18,5
Mato Grosso Sul	-39,2	-43,4	-34,7	59,6	65,6	53,2	20,4	22,2	18,5
Mato Grosso	-41	-41,5	-40,4	64,2	66,1	62,2	23,2	24,5	21,8
Goiás	-39,8	-42,1	-37,3	60,2	64	56,2	20,4	21,9	18,9
Distrito Federal	-39,5	-45,7	-33	54	61	46,7	14,5	15,3	13,7

*O Estado do Tocantins foi oficialmente criado em 1989, por isso não há informações sobre o ano de 1980.

Fonte: IBGE, Diretoria de Pesquisas, Coordenação de População e Indicadores Sociais

Dados divulgados pelo Fundo das Nações Unidas para a Infância (UNICEF) e Organização Mundial de Saúde (OMS) mostram que o número de crianças abaixo de 5 anos que morreram em todo o mundo reduziu-se de 12 milhões, em 1990, pra 6,9 milhões em 2011. O Brasil promoveu uma redução de 73% da mortalidade infantil, bem maior do que a média global, que foi de pouco mais de 40%. Em 1990, o Brasil registrava 58 mortes a cada mil crianças nascidas, número que foi reduzido para 16 em 2011, como demonstrado na figura 6 (UNICEF, 2012).

Figura 6: Taxa de mortalidade infantil no Brasil em 20 anos (1990-2010)



Fonte: UNICEF, 2012

As mortes de crianças abaixo de cinco anos estão cada vez mais concentrados na África subsaariana e no sul da Ásia que, juntas, representaram mais de 80% de todas as mortes de crianças abaixo dessa faixa etária em 2011. Em média, uma em nove crianças da África subsaariana morre antes dos 5 anos de idade (UNICEF, 2012).

2.8 Perspectivas

A presença da anemia falciforme no mundo científico completou, em 2010, cem anos desde sua primeira descrição, mas é, principalmente nas últimas décadas, que o mundo tem

avançado em relação a melhorar seu prognóstico, certamente devido aos resultados dos programas de triagem neonatal, a partir do qual podemos perceber melhorias na sobrevida e na qualidade de vida dos portadores desse transtorno (RODRIGUES et al, 2010).

O conhecimento cada vez mais profundo da fisiopatologia das manifestações clínicas da DF, a identificação de marcadores de mau prognóstico e de medidas de prevenção de lesões crônicas têm avançado de forma acelerada. Os protocolos de tratamento e os métodos diagnósticos vêm incorporando rapidamente medicamentos e tecnologias capazes de reduzir a morbidade e de aumentar a sobrevida dos pacientes. Por ser doença crônica, o acompanhamento regular em centros especializados feito por profissionais capacitados, o seguimento de protocolos clínicos, o acesso a recursos diagnósticos e terapêuticos, a educação dos pacientes sobre a doença e seu estímulo ao autocuidado são condicionantes indispensáveis para que se promova a redução da morbimortalidade (MÁXIMO e RIBEIRO, 2009).

A terapia gênica utiliza-se da transferência gênica para aumentar, permanentemente, o nível de Hb A e/ou Hb F dos pacientes. Inserindo-se fragmentos de genes em células formadoras do sangue *in vitro* e reimplantando-as, espera-se que essas gerem hemácias contendo Hb F e/ou A, inibindo a falcização. Embora cientistas afirmem que a aplicação da terapia genética em humanos ainda apresente obstáculos técnicos relevantes, eles acreditam que a nova terapia se tornará importante no tratamento para a doença em futuro não tão distante.

Voltando ao presente, avanços tecnológicos e melhorias no acesso e acompanhamento clínico e laboratorial, juntamente com o uso de medicamentos como a hidroxíureia, realização de transplante de células-tronco e estabelecimento de programas seguros de transfusão e quelação de ferro têm levado a aumento significativo da expectativa de vida de crianças e adultos com AF (LUEMBA, 2009; NETO et al, 2011).

É necessário intensificar esses esforços, em particular, nos países mais populosos, subdesenvolvidos e que têm uma alta taxa geral e específica de mortalidade por doença falciforme. Melhorias nas áreas de educação, renda, transporte, saúde, acesso à água potável e saneamento, cuidados médicos e nutricionais promoverão aumento da sobrevida dessas crianças.

3. OBJETIVOS

3.1 Objetivo Geral

Caracterizar os óbitos ocorridos nas crianças com doença falciforme triadas pelo Programa Estadual de Triagem Neonatal de Minas Gerais no período de 01/03/2005 a 29/02/2012 e realizar análise comparativa da ocorrência de óbitos de crianças nascidas entre 1998 e 2004 com aquelas nascidas entre 2006 e 2012, com o intuito de descrever possíveis mudanças em relação à qualidade da assistência prestada às crianças com doença falciforme.

3.2 Objetivos Específicos

- Determinar as principais causas de óbito nesse grupo de pacientes;
- Determinar a frequência de óbito quanto ao sexo, grupo etário, local de ocorrência do óbito e tipo de hemoglobinopatia (Hb SS, Hb SC, Hb SD, S β ⁺ talassemia e S β ⁰ talassemia);
- Identificar outras circunstâncias associadas, tais como: tempo decorrido entre o início dos sintomas associados ao desfecho óbito e o atendimento médico, uso correto da profilaxia para infecção, vacinação, tipo de assistência prestada à criança e outras que venham a ser reconhecidas;
- Identificar variáveis socioeconômicas e culturais associadas ao evento óbito;
- Comparar os dados dos períodos estipulados em relação à: mortalidade em crianças menores de 2 anos; qualidade das anotações referente aos óbitos; assistência médica prestada à criança durante o evento que motivou o óbito; distribuição dos óbitos nos endereços de residência; perfil hemoglobínico detectado na triagem; causas e local de ocorrência dos óbitos; análise de sobrevivência.

4. METODOLOGIA

4.1 Delineamento da pesquisa

Inicialmente, realizou-se um estudo descritivo e transversal, com a finalidade de conhecer e avaliar as circunstâncias da ocorrência de óbitos em crianças com DF, triadas pelo PTN-MG, no período de março/2005 a fevereiro/2012.

Posteriormente, realizou-se um estudo comparativo da ocorrência de óbitos de crianças nascidas entre 1998 e 2004 *versus* as nascidas entre 2006 e 2012. Neste caso, o desenho é de uma coorte prospectiva, já que todas as crianças nascidas nos dois períodos foram seguidas de forma prospectiva no que tange ao evento óbito.

Os dados para esta pesquisa foram obtidos de várias fontes, como o banco de dados do PTN-MG, documentos de óbito, base de dados DATASUS e IBGE, alguns prontuários médicos dos ambulatórios da Fundação Hemominas e entrevista com os familiares das crianças com doença falciforme que evoluíram a óbito no período estudado. As transcrições foram mantidas da forma com a qual as pessoas se expressavam oralmente.

As referências bibliográficas seguiram o padrão adotado pela NCBI (National Center for Biotechnology Information).

4.2 Programa Estadual de Triagem Neonatal de Minas Gerais

O Programa de Triagem Neonatal de Minas Gerais (PTN-MG) é pioneiro na detecção de doenças congênitas por meio do “Teste do Pezinho”. Fruto de ação conjunta entre a Secretaria de Estado de Saúde (SES) e a Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), este programa foi implantado em setembro de 1993 e atende, gratuitamente, à população dos 853 municípios de Minas Gerais.

O Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (NUPAD/FM/UFMG) foi credenciado pelo MS como serviço de referência em triagem neonatal no Estado. Em 2010, 91,44% dos recém-nascidos em Minas Gerais, tendo como denominador o número de RN registrados pelo SINASC neste mesmo ano, realizaram a triagem por meio do Nupad (informação fornecida pelo Nupad), sendo a estes garantidos o tratamento e acompanhamento médico gratuitos e o fornecimento de terapêutica adequada. Os restantes 8,6% realizaram a

triagem neonatal em laboratórios privados ou conveniados, podendo existir poucos RN que não se submeteram à triagem.

Na primeira fase, iniciada em 1993, o programa contemplou duas doenças: hipotireoidismo congênito e fenilcetonúria. A partir de março de 1998, a doença falciforme foi incluída na triagem, representando a segunda etapa e serviu como referencial para que o modelo fosse estendido a todo o país (JANUÁRIO, 2002). Essa ação se justificou pelo fato da anemia falciforme ser considerada a doença hereditária mais prevalente no Brasil. A terceira fase foi implantada em 2003, quando houve a inclusão da fibrose cística (FERNANDES e VIANA, 2007). Em maio de 2013, mais duas doenças foram incluídas na triagem em MG: deficiência de biotinidase e hiperplasia adrenal congênita (HAC), correspondendo à quarta fase do Programa.

A coleta de sangue para triagem neonatal é realizada em 2.468 postos de coleta localizados, em sua maioria, nas Unidades Básicas de Saúde de todos os municípios do Estado. As amostras de sangue dos recém-nascidos são coletadas, preferencialmente, entre o terceiro e quinto dia de vida em papel-filtro e, após secagem, são acondicionadas em envelope contendo todos os dados de identificação da criança e transportadas, por correio ou portador, ao laboratório de triagem neonatal do Nupad, em Belo Horizonte, segundo as normas técnicas do PTN-MG (JANUÁRIO e MOURÃO, 1998).

O laboratório de hemoglobinopatias do Nupad tem-se utilizado, na determinação do perfil hemoglobínico, do método de eletroforese por focalização isoeletrica (IEF) e da técnica de cromatografia líquida de alta resolução (HPLC). Esta técnica começou a ser usada a partir de março de 2002. Amostras com resultados alterados ou suspeitos por um dos métodos são repetidos pelo outro para confirmação. A partir de 2010, todas as amostras consideradas compatíveis com DF pela IEF são submetidas a exames de biologia molecular, por PCR alelo-específica, para detectar as mutações S, C e D-Punjab.

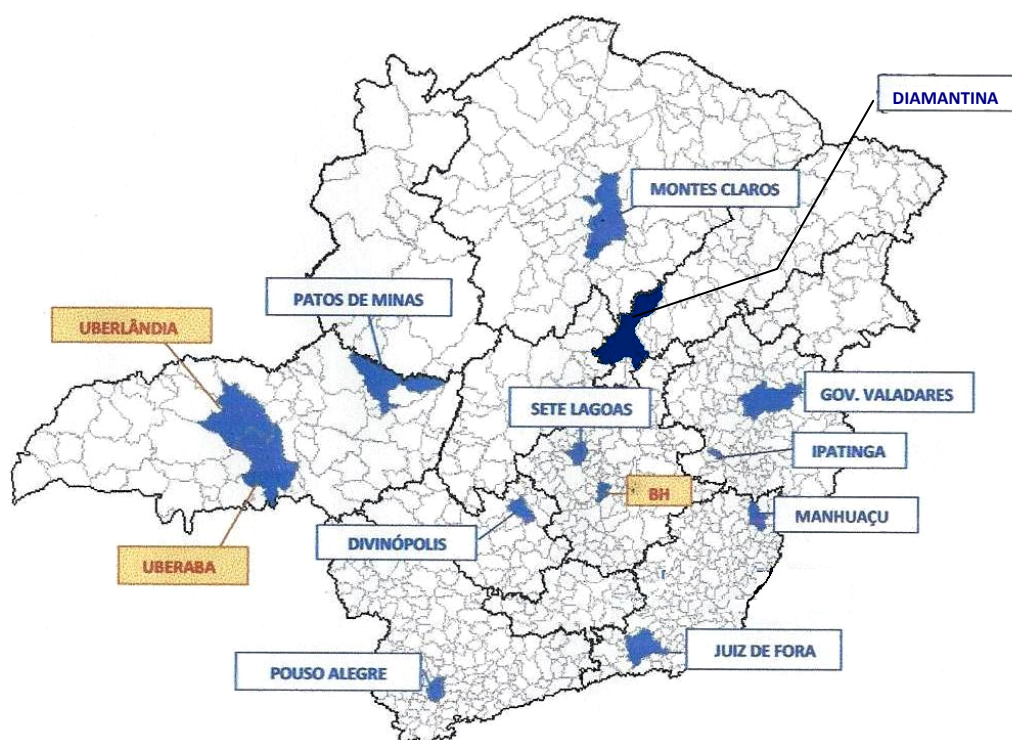
O acompanhamento das crianças com DF identificadas pelo PTN-MG é realizado por Unidades de Referência da Fundação Hemominas, distribuídas por macrorregiões: em sete hemocentros localizados em Belo Horizonte, Governador Valadares, Montes Claros, Juiz de Fora, Uberlândia, Uberaba e Pouso Alegre; cinco Núcleos Regionais localizados em Sete Lagoas, Diamantina, Divinópolis, Manhuaçu e Patos de Minas, além do Pronto Socorro em Ipatinga, todos seguindo o mesmo protocolo e vinculados ao sistema de referência e contrarreferência do programa.

Simultaneamente, a criança deve ser acompanhada pela equipe de saúde da Unidade Básica de Saúde (UBS), sendo o atendimento aos eventos agudos de responsabilidade dos níveis de atendimento primário, secundário e terciário.

O Setor de Controle do Tratamento da Doença Falciforme (SCT/ Nupad) é responsável pela comunicação dos resultados alterados da triagem neonatal, solicitação de novas amostras demandadas pelo laboratório, agendamento de consultas nos hemocentros, busca ativa visando à investigação dos motivos de ausência às consultas e controle/acompanhamento do fluxo de referência e contrarreferência junto aos ambulatórios da Fundação Hemominas e municípios do Estado cadastrados no programa.

A figura 7 mostra a localização das unidades da Fundação Hemominas responsáveis pelo acompanhamento dos pacientes com Doença Falciforme.

Figura 7: Localização das unidades da Fundação Hemominas responsáveis pelo acompanhamento dos pacientes com Doença Falciforme



Fonte: NUPAD/2010

4.3 Identificação dos Óbitos

A informação do óbito resulta da investigação, pelo SCT/ Nupad, do motivo de não-comparecimento à consulta agendada no hemocentro, sendo solicitado ao município o envio, por fax ou correio, de uma cópia da Declaração ou Certidão de Óbito, guia de sepultamento ou outro relatório informando sobre o óbito ocorrido. As ações de busca ativa do Nupad abrangem

a totalidade dos pacientes triados com doença falciforme, em acompanhamento nos ambulatórios da Fundação Hemominas em todo o estado. Portanto, é possível afirmar que todos os óbitos ocorridos no período do estudo foram registrados.

A tabela 5 mostra a situação do acompanhamento das crianças triadas com DF pelo PTN-MG.

Tabela 5: Situação do acompanhamento das crianças triadas com Doença Falciforme pelo PTN-MG, no período de março de 1998 a fevereiro de 2012

Situação do acompanhamento das crianças	Total	Percentual
Crianças triadas	3.617.919	-----
Crianças triadas com doença falciforme	2.591	100%
Saída/transferência sem nenhuma consulta	3	0,1%
Abandono sem nenhuma consulta	12	0,5%
Total de crianças excluídas	15	0,6%
Distribuição por diagnóstico:		
SS ou S β^0 talassemia	1.454	56,1%
SC	1.022	39,4%
SD	20	0,8%
S β^+ talassemia*	95	3,7%
Alta	5	0,2%
Abandono	8	0,3%
Saída (transferência)	91	3,5%
Óbito	193	7,4%
Total	2.576	99,4%

Fonte: NUPAD/2012

*O diagnóstico de S β^+ talassemia pode estar superestimado porque só a partir de 2010 técnicas de biologia molecular conferem certeza ao diagnóstico.

No período de março de 1998 a fevereiro de 2012, 2.591 crianças foram triadas para doença falciforme; dessas, 15 (0,6%) foram excluídas devido à transferência e abandono sem

nenhuma consulta realizada. Das 2.576 (99,4%) crianças acompanhadas no período do seguimento, 5 tiveram alta, 8 abandonaram o programa, 91 foram transferidas e 193 (7,4%) crianças evoluíram para óbito.

Os casos de transferência ou saída do PTN referem-se ao desligamento motivado pela mudança de residência da criança para outro Estado. Os casos de abandono são definidos pela perda de contato com a família, não justificada, sendo esgotados todos os recursos de busca ativa disponíveis.

4.4 Subgrupo da população para o qual foram investigadas as circunstâncias de óbito

No período de 01 de março de 2005 a 29 de fevereiro de 2012, 1.784.889 crianças foram triadas pelo PTN-MG. Dessas, 1.195 crianças tiveram perfil hemoglobínico compatível com DF, sendo identificados 117 óbitos. Foram avaliados todos os dados contidos nos documentos de óbito enviados ao Nupad pelos municípios e dados das fichas de acompanhamento das crianças nos hemocentros. Foram entrevistadas 81 famílias pela pesquisadora e 3 famílias pelos enfermeiros das UBS's de referência, 5 recusaram a entrevista, uma família não teve condições de falar sobre o assunto (mãe em tratamento de alcoolismo e depressão) e 27 não foram localizadas.

Foram utilizados, para efeito de comparação, os 78 óbitos que ocorreram entre março de 1998 e fevereiro de 2005 (FERNANDES et al, 2010), completando-se, assim, o estudo para toda a população desde o início da triagem dirigida à DF.

4.5 Coleta de Dados

4.5.1 Entrevistas

A entrevista foi realizada com o responsável pela criança a partir de roteiro semiestruturado, que foi utilizado por Fernandes et al (2010) e baseado no Manual dos Comitês de Prevenção do Óbito Infantil e Fetal (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2004) (**Anexo 9.1**).

A entrevista abordou cinco aspectos: (1) as circunstâncias relacionadas ao evento óbito; (2) o acompanhamento para doença falciforme e a ocorrência de outros eventos agudos; (3) condição socioeconômica e cultural, considerando a renda per capita, escolaridade, ocupação dos pais e condições de moradia; (4) impressões sobre as experiências vividas com a criança;

(5) aplicação da escala de conhecimento das famílias sobre a doença falciforme (constituída de 20 questões com opções para a marcação: “certo”, “errado” ou “não sei”) (**Anexo 9.2**).

O tempo destinado à entrevista não foi limitado. Os entrevistados ficaram à vontade para relatarem os fatos vivenciados na ocasião do óbito da criança e expressarem seus sentimentos, opiniões, impressões e sugestões. Os intervalos de tempo entre o início dos sintomas e o primeiro atendimento médico, o início dos sintomas e o óbito e os tempos de permanência em serviços de saúde devem ser considerados tempos aproximados, pela impossibilidade de determinação precisa dos mesmos.

A busca ativa das 117 famílias cujas crianças evoluíram a óbito foi realizada utilizando-se as informações contidas no banco de dados do Nupad tais como endereço, telefone de contato e UBS de referência. Inicialmente contatou-se, por telefone, a UBS de referência de cada endereço e esclareceu-se ao profissional de saúde/enfermeiro sobre a finalidade da pesquisa e a necessidade de localização da família correspondente.

Assim, foi solicitada à equipe da UBS a busca ativa da família e a proposta de visita da pesquisadora para uma entrevista domiciliar sobre o óbito da criança. Foi dado à família o tempo necessário para decidir sobre a proposta. A decisão da família, positiva ou negativa, foi comunicada à pesquisadora, por telefone, pela equipe da UBS. Posteriormente foram agendadas as visitas considerando a concordância da família, a possibilidade da presença do responsável pela criança na data e horário agendados e a localização geográfica dos municípios. Durante a visita da pesquisadora, os objetivos da pesquisa foram cuidadosamente explicados.

A realização da entrevista foi condicionada à leitura e assinatura de um termo de consentimento (**Anexo 9.3**) que abrangeu os objetivos, a finalidade e benefícios da pesquisa. Esse termo foi aprovado pelos Comitês de Ética em Pesquisa da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais e da Fundação Hemominas.

Do total de 84 entrevistas, 81 foram realizadas pela pesquisadora com registro gravado e três foram realizadas, com registro escrito, por enfermeiros do Programa de Saúde da Família (PSF), orientados pessoalmente pela pesquisadora, devido a imprevistos (dois casos) e inacessibilidade causada pela chuva (um caso).

Foram percorridos pela pesquisadora, aproximadamente, 16.396 quilômetros para a realização das 81 entrevistas em 66 municípios do estado. A mediana do tempo de duração das entrevistas foi de 22 minutos. O início da gravação coincide com o início da entrevista, não estando gravados a leitura do termo de consentimento, aplicação da escala de conhecimento, agradecimentos e despedidas.

4.5.2 Documentos de óbito

Cópia deste documento é enviada pelos municípios e arquivada no SCT/Nupad e comprova a data de saída da criança do programa por motivo de óbito. Foram aceitos vários tipos de documentos que comprovaram o óbito da criança: declaração de óbito (DO), certidão de óbito (CO), ofício/relatório do município, guia de sepultamento e relatório de necrópsia.

Dados como causa e local do óbito foram analisados e comparados com os dados da entrevista.

4.5.3 Dados do acompanhamento da criança no Programa Estadual de Triagem Neonatal de Minas Gerais

Uma ficha de contrarreferência é gerada a cada consulta realizada nos ambulatórios de referência para acompanhamento da criança. Essa ficha contém informações referentes aos dados clínicos e laboratoriais, às intercorrências (internações, transfusões e crises vasculares), além do comparecimento, ou não, da criança à consulta agendada.

Essas fichas são encaminhadas, via fax ou correio, para o Setor de Controle de Tratamento do Nupad. Por meio desse fluxo, é possível desencadear a busca ativa dos faltosos, avaliar a adesão das famílias ao protocolo de agendamento das consultas e conhecer as dificuldades das famílias para o seguimento deste.

O banco de dados do Nupad também foi a fonte de informações para localização das famílias (endereço, telefone, município, área de residência, Unidade Básica de Saúde de referência), idade da criança ao início do tratamento, número de consultas realizadas, número de não-comparecimentos, tempo decorrido entre o nascimento da criança e a coleta de sangue para a triagem neonatal e idade da criança ao óbito.

4.5.4 Dados dos Municípios

Os dados demográficos e o Índice de Desenvolvimento Humano Municipal (IDHM) são baseados no censo demográfico de 2010 (IBGE, 2010).

Os dados de saneamento têm como base o ano 2000, já a taxa de mortalidade infantil e a porcentagem de óbitos infantis no total de óbitos, o ano 2008 (**Anexos 9.4 e 9.6**). As

informações sobre a atenção básica, internações, vacinações e estabelecimentos conveniados pelo SUS foram retirados de dados do ano 2009 (**Anexos 9.4, 9.5 e 9.6**).

Finalmente, a distribuição percentual de internações por doenças do sangue, órgãos hematológicos e transtornos imunitários por faixa etária foram consultados a partir dos dados de 2010 (**Anexo 9.5**). Todas as informações contidas nestes parágrafos foram obtidas no DATASUS (2013).

A taxa de mortalidade geral e o número de óbitos em crianças abaixo de 5 anos, assim como a quantidade de nascidos vivos, foram obtidos por meio da Vigilância Epidemiológica da Secretaria Estadual de Saúde (SES-VIG. EPIDEMIOLOGICA, 2011) (**Anexo 9.4**).

O Departamento de Atenção Básica que integra a Secretaria de Atenção à Saúde (SAS, MINISTÉRIO DA SAÚDE) forneceu os dados sobre a organização e recursos humanos do Programa de Saúde da Família (PSF) nos municípios (**Anexos 9.4 e 9.5**).

Para o estudo do porte dos municípios foi utilizada a classificação proposta pela Norma Operacional Básica do Sistema Único de Assistência Social, que leva em consideração o porte segundo a população (NORMA OPERACIONAL BÁSICA/SISTEMA ÚNICO DE ASSISTÊNCIA SOCIAL, 2005).

A tabela 6 mostra a distribuição dos municípios, segundo seu porte, em Minas Gerais e no Brasil, de acordo com os dados demográficos do IBGE, 2010.

Tabela 6: Distribuição dos municípios, segundo a população, em Minas Gerais e no Brasil.

Classificação dos Municípios	População	N ° de municípios (%)	
		Minas Gerais	Brasil
Pequeno Porte I	Até 20.000	675 (79.14)	3914 (70.34)
Pequeno Porte II	De 20.001 a 50.000	112 (13.13)	1043 (18.74)
Médio Porte	De 50.001 a 100.000	37 (4.34)	325 (5.84)
Grande Porte	De 100.001 a 900.000	28 (3.28)	266 (4.78)
Metrópole	Mais de 900.000	1 (0.11)	17 (0.30)
TOTAL		853 (100.0)	5.565 (100.0)

Fonte: IBGE, CENSO 2010.

O IDHM tem por objetivo representar a complexidade de um município em termos do desenvolvimento humano que ele apresenta.

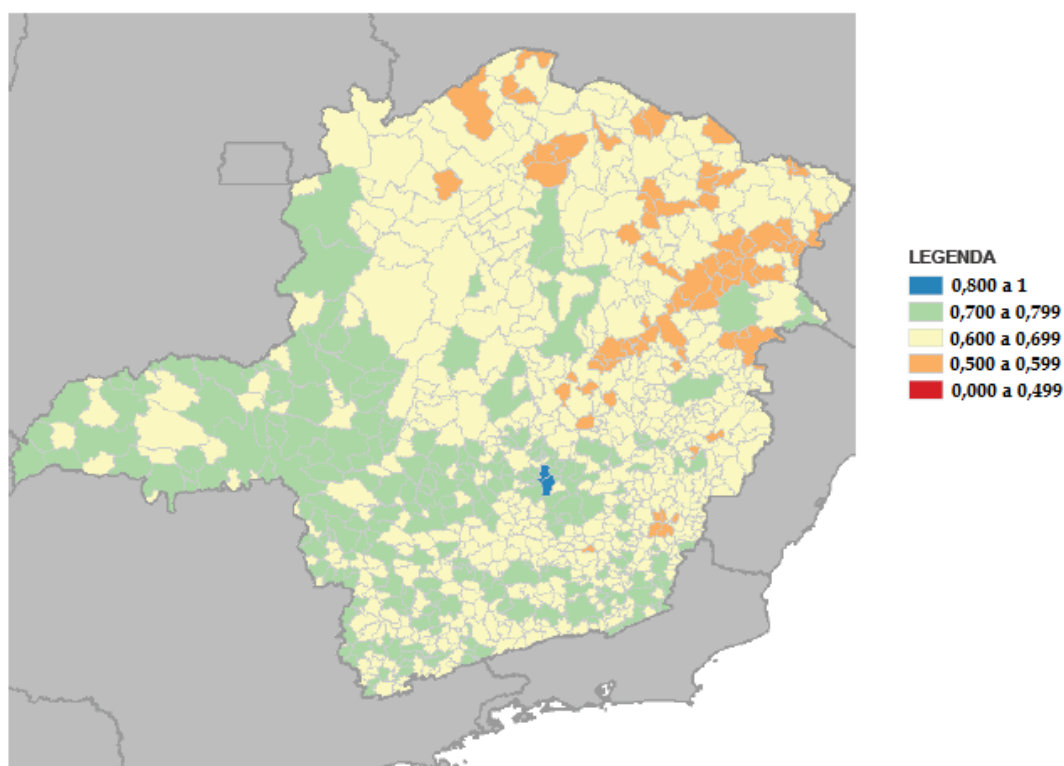
Atualmente, os três pilares que constituem o IDH (saúde, educação e renda) são mensurados da seguinte forma: a saúde é medida pela expectativa de vida; a educação pela média de anos estudados pelos adultos e pela expectativa de anos de escolaridade para crianças na idade de iniciar a vida escolar; a renda é medida pela Renda Nacional Bruta (RNB) *per capita* expressa em poder de paridade de compra (PPP) constante, em dólar, tendo 2005 como ano de referência (PROGRAMA DAS NAÇÕES UNIDAS PARA O DESENVOLVIMENTO, 2013).

O IDHM se situa entre 0 (zero) e 1 (um); os valores mais altos indicam níveis superiores de desenvolvimento humano. Para referência, segundo classificação do PNUD, os valores distribuem-se em três categorias:

- baixo desenvolvimento humano, quando o IDHM for menor que 0,500;
- médio desenvolvimento humano, para valores entre 0,500 e 0,800 e;
- alto desenvolvimento humano, quando o índice for superior a 0,800.

A figura 8 mostra a distribuição do Índice de Desenvolvimento Humano Municipal (IDHM) em Minas Gerais, 2010.

Figura 8: Distribuição do Índice de Desenvolvimento Humano Municipal (IDHM) em Minas Gerais, 2010.



Fonte: PNUD, 2013

4.5.5 Dados dos prontuários da Fundação Hemominas

Alguns dados foram coletados dos prontuários dos hemocentros de Montes Claros e Belo Horizonte, para efeito de comparação com o banco de dados do Nupad.

4.6 Análise Estatística

Comparações das frequências entre variáveis nominais foram feitas utilizando-se o teste de qui-quadrado, sem correção de continuidade. As curvas de sobrevida foram baseadas no método de Kaplan-Meier e comparações entre curvas foram feitas pelo teste de *log rank*.

Todos os 117 óbitos ocorridos, independentemente se relacionados ou não à doença falciforme, foram considerados eventos adversos. As crianças vivas em 15/02/2004 (primeira parte da coorte) e em 15/02/2012 (segunda parte da coorte) foram “censuradas” nessas datas.

Consideraram-se significativos os testes cuja probabilidade de erro alfa fosse igual ou inferior a 0,05.

4.7 Aspectos Éticos

A pesquisa foi aprovada pelos Comitês de Ética da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG) e da Fundação Hemominas (Centro de Hematologia e Hemoterapia de Minas Gerais) com parecer consubstanciado nº 87258 em 05/10/2012 (**Anexos 9.7, 9.8 e 9.9**).

4.8 Financiamento

O Nupad contribuiu, com o apoio do SCT, para a busca ativa e contato das famílias, agendamento das entrevistas e obtenção de informações sobre os serviços de saúde e complexidade de atendimento locais, além do contato com alguns hemocentros para preenchimento de informações relacionadas às consultas especializadas.

Também foi fornecido apoio logístico-financeiro ao projeto durante o período de execução das viagens. Duas bolsistas de iniciação científica (CNPq), acadêmicas de Medicina, auxiliaram na execução do projeto e transcrição das entrevistas. Parte de recursos provenientes do Projeto de Demanda Universal do CNPq 471019/2011-9, em nome do orientador, foi utilizada para realização de algumas visitas para entrevistas e coleta de dados.

5 RESULTADOS

5.1 Caracterização dos óbitos de crianças com Doença Falciforme que faleceram no período de março de 1998 a fevereiro de 2012

Fernandes et al (2010) caracterizaram os óbitos de 78 crianças ocorridos no período de 01 de março de 1998 a 28 de fevereiro de 2005. No estudo atual acrescentaram-se 117 óbitos de crianças ocorridos no período subsequente (01 de março de 2005 a 29 de fevereiro de 2012). Para a análise desses 195 óbitos ocorridos até 29 de fevereiro de 2012, foram excluídas, no presente estudo, duas crianças cuja data de nascimento antecedeu o início da triagem para hemoglobinopatias, totalizando, assim, 193 óbitos.

A tabela 7 mostra os tipos de documento utilizados para notificação dos óbitos, recebidos pelo PTN. Em 89,6% dos casos, o documento enviado foi a cópia da certidão ou da declaração de óbito.

Tabela 7: Tipos de documentos enviados pelos municípios ao PTN para notificação dos óbitos das crianças com doença falciforme ocorridos no período de março de 1998 a fevereiro de 2012 (n=193)

Tipo de documento	N (%)
Certidão ou Declaração de óbito	173 (89,6)
Relatório médico	7 (3,6)
Outro documento	11 (5,7)
Sem documento	2 (1,0)
Total	193 (100,0)

Fonte: NUPAD, 2012

Outros documentos enviados foram: ofício do município (5), guia para sepultamento (4) e relatório de necropsia (2). Dois municípios não enviaram documentos referentes aos óbitos de duas crianças, mas se tem certeza que ambos os óbitos efetivamente ocorreram. Dos 193 óbitos, 97 (50,3%) foram de crianças do gênero masculino.

Os hemocentros de Belo Horizonte e Montes Claros foram referência para a maioria das crianças com DF que evoluíram para o óbito (72,5%).

A tabela 8 mostra a distribuição das crianças segundo a unidade de referência da Fundação Hemominas.

Tabela 8: Distribuição dos óbitos das crianças com doença falciforme falecidas no período de março de 1998 a fevereiro de 2012, segundo a Unidade de Referência da Fundação Hemominas, quando do óbito (n=193)

Unidades da Fundação Hemominas	N	%	Acumulado
Hemocentro de Belo Horizonte	96	49,7	49,7
Hemocentro de Montes Claros	44	22,8	72,5
Hemocentro de Governador Valadares	20	10,4	82,9
Hemocentro de Juiz de Fora	13	6,7	89,6
Hemocentro de Uberlândia	7	3,6	93,2
Núcleo Regional de Divinópolis	6	3,1	96,3
Hemocentro de Uberaba	3	1,6	97,9
Núcleo Regional de Sete Lagoas	2	1,1	99,0
Núcleo Regional de Patos de Minas	1	0,5	99,5
Núcleo Regional de Pouso Alegre	1	0,5	100,0
Total	193	100,0	100,0

Fonte: NUPAD, 2012

Quanto à distribuição das crianças conforme a área de residência no Estado, a maioria das crianças (77,7%) residia na área urbana dos municípios.

A tabela 9 mostra a distribuição dos óbitos de acordo com o perfil hemoglobínico da criança, detectado na triagem neonatal. A maioria dos óbitos (79,3%) ocorreu em crianças com perfil SS.

Tabela 9: Distribuição dos óbitos, segundo o perfil hemoglobínico detectado na triagem neonatal, das crianças com doença falciforme falecidas no período de março de 1998 a fevereiro de 2012 (n=193)

Perfil Hemoglobínico	N (%)
SS ou S β^0 talassemia	153 (79,3)
SC	34 (17,6)
S β^+ talassemia*	6 (3,1)
Total	193 (100,0)

Fonte: NUPAD, 2012

* O diagnóstico de S β^+ talassemia pode estar superestimado porque só a partir de 2010 técnicas de biologia molecular conferem certeza ao diagnóstico.

A idade da criança por ocasião da triagem neonatal é mostrada na tabela 10. A mediana da idade à coleta do sangue para a triagem foi inferior (6 dias) no presente estudo, sendo que 75% das crianças foram triadas até 8 dias de vida.

Tabela 10: Idade à coleta do sangue para a triagem neonatal das crianças com doença falciforme falecidas no período de março de 1998 a fevereiro de 2005 e das crianças falecidas no período de março de 2005 a fevereiro de 2012

	Idade à triagem neonatal (n=78; Fernandes et al, 2010)	Idade à triagem neonatal (n=117; estudo atual)
Mínimo	4	3
1º Quartil	5	5
Mediana	9	6
3º Quartil	18	8
Máximo	194	41

Fonte: NUPAD, 2012

5.1.1 Idade ao óbito

A tabela 11 mostra a média e mediana da idade da criança ao óbito (n=193) e da idade da criança por ocasião da primeira consulta no hemocentro (n=181). Doze crianças (6,2%) faleceram antes da realização da primeira consulta. A mediana da idade ao óbito foi de 1,7 anos e a da idade à primeira consulta, de 1,4 meses.

Tabela 11: Idade ao óbito e à primeira consulta no hemocentro de referência das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 1998 a fevereiro de 2012

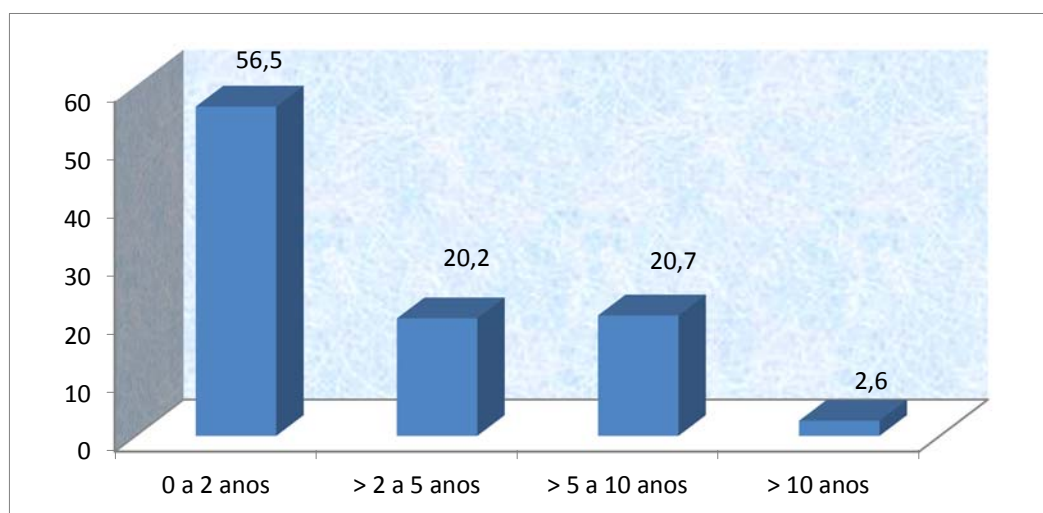
	Idade ao óbito (em anos) n=193	Idade à 1ª consulta (em meses) n=181
Média ($\pm$ DP)	2,85 ($\pm$ 0,21)	1,85 ($\pm$ 0,09)
Mínimo	0,0	0,6
1º Quartil	0,8	1,1
Mediana	1,7	1,4
3º Quartil	4,3	2,2
Máximo	13,1	11,3

Fonte: NUPAD, 2012

Percebe-se que 75% das crianças faleceram até 4,3 anos e realizaram a 1ª consulta até 2,2 meses de idade.

A figura 9 mostra a distribuição dos óbitos segundo a faixa etária. Observa-se que cerca de 56,5% dos óbitos ocorreram em crianças abaixo de 2 anos de idade e 76,7% dos óbitos ocorreram em crianças abaixo de 5 anos.

Figura 9: Distribuição, por faixa etária, dos óbitos das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 1998 a fevereiro de 2012 (n=193)



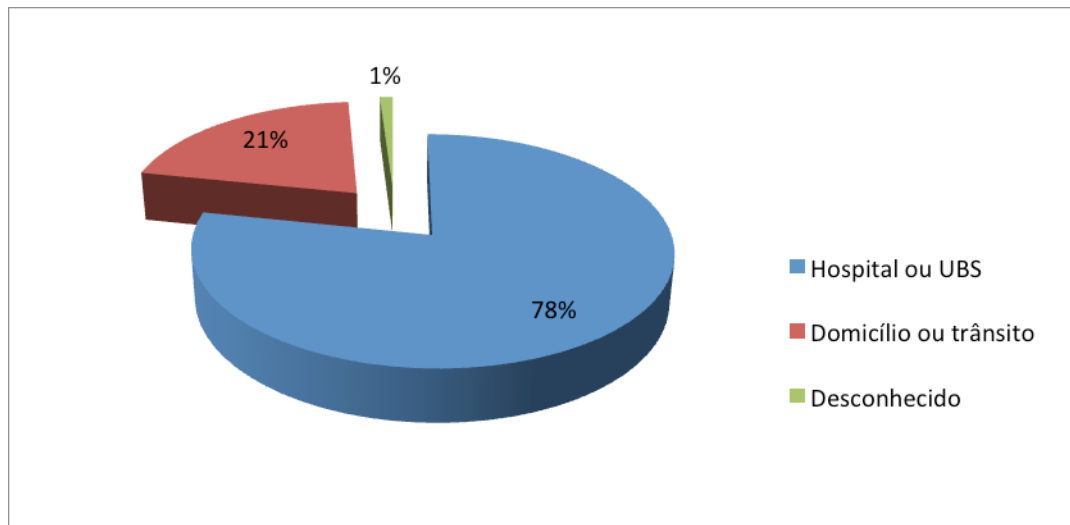
Fonte: NUPAD, 2012

5.1.2 Óbitos segundo local e causa

A figura 10 mostra o local do óbito das 193 crianças triadas com doença falciforme que faleceram durante o período do estudo, segundo informações dos documentos de notificação dos óbitos e das entrevistas com os pais das crianças.

Apesar da prevalência dos óbitos hospitalares (78%), deve-se enfatizar a ocorrência de 21 (11%) óbitos domiciliares e 19 (10%) em trânsito.

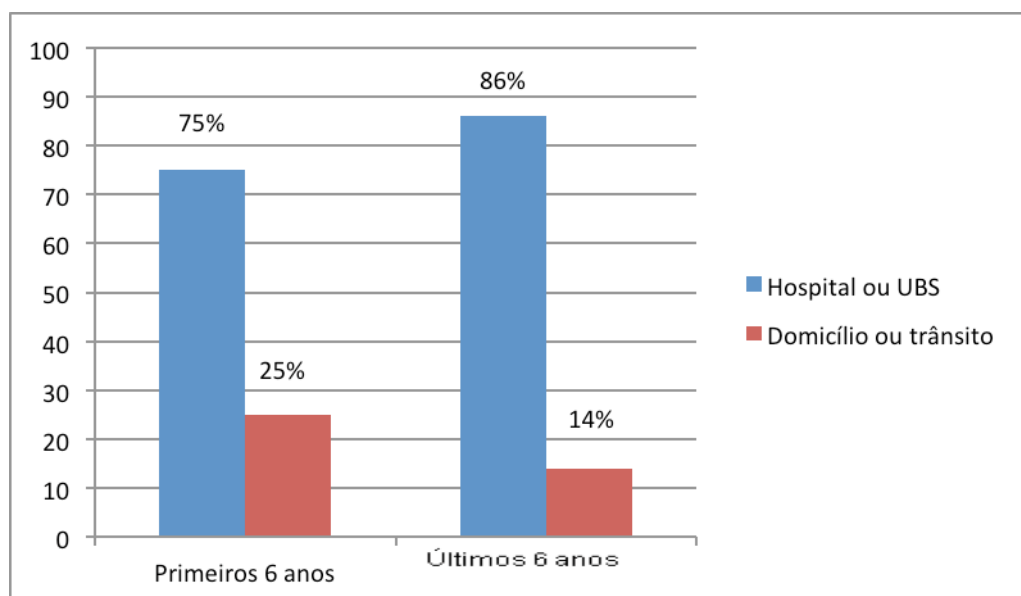
Figura 10: Local do óbito das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 1998 a fevereiro de 2012 (n=193)



Fonte: Documentos de Óbito e Entrevistas

Na figura 11, comparando-se os primeiros 6 anos do estudo (1998-2004) com os últimos seis (2006-2012), percebe-se que houve redução, estatisticamente não significativa, na frequência de óbitos ocorridos em domicílio ou trânsito ($p=0,081$).

Figura 11: Local do óbito das crianças com doença falciforme que faleceram no período de março de 1998 a fevereiro de 2012, comparando-se os períodos de 1998-2004 e 2006-2012



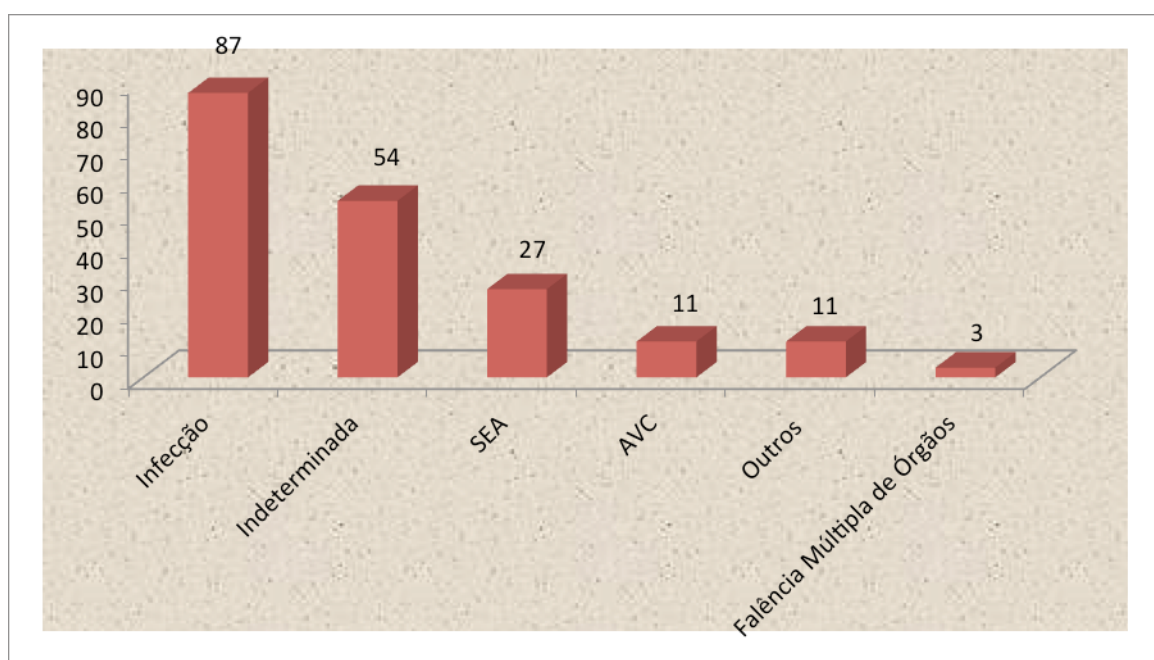
Fonte: Documentos de Óbito e Entrevistas

A figura 12 mostra a distribuição dos óbitos das 193 crianças falecidas no período do estudo, segundo as causas registradas nos documentos de notificação dos óbitos, banco de dados do Nupad e por meio dos relatos das entrevistas dos familiares das crianças. Todas as causas foram estabelecidas, por consenso, pela mestrandia e orientador e por duas acadêmicas de Medicina, tendo em vista todos os dados disponíveis (certidão de óbito, registros no Banco de Dados do Nupad e entrevistas).

Infecção (incluindo septicemia, pneumonia/STA e gastroenterite) foi a principal causa (45%) dos óbitos nesse grupo, seguida pela indeterminada (28%). A causa indeterminada foi definida por: “ independente do local de ocorrência do óbito e de ter havido assistência ou não à criança, os médicos apresentaram ambiguidade nos registros dos documentos de óbito, impossibilitando aos pesquisadores determinarem a causa dos mesmos”. O sequestro esplênico agudo foi a 3ª causa (14%).

As causas classificadas como “outras” foram: pneumonite por aspiração de conteúdo gástrico (2), picada de escorpião (1), crise aplásica (1), pós-operatório de cirurgia cardíaca (2), pós-operatório de cirurgia craniana (1), insuficiência cardíaca (2), trauma crânio-encefálico (1) e hemorragia pulmonar maciça (1).

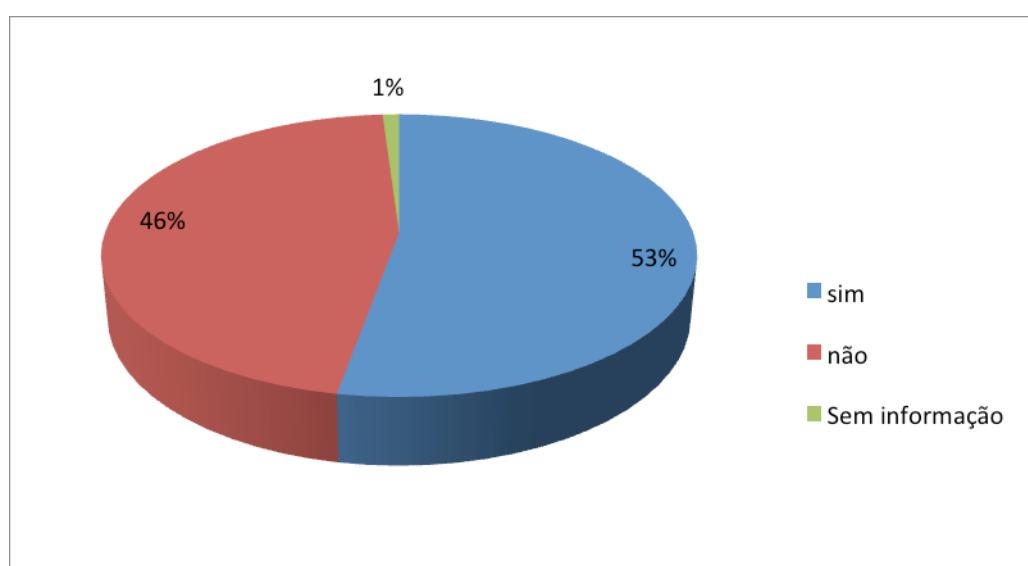
Figura 12: Causas de óbito das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 1998 a fevereiro de 2012, segundo as informações dos documentos de óbito, banco de dados do Nupad e entrevistas (n=193)



Fonte: Documentos de Óbito, Entrevistas e NUPAD (2012)

A figura 13 mostra a frequência com que o termo “doença falciforme” ou “anemia falciforme” é citado na causa “mortis” ou causa associada ao óbito, registrado nos documentos de óbito. Em número expressivo (46%), não há esse registro, enfatizando o desconhecimento da doença pelos médicos que atestaram os óbitos, apesar de os pais ou familiares saberem do diagnóstico da criança, pois portam “carteira do Hemominas”, atestando essa condição.

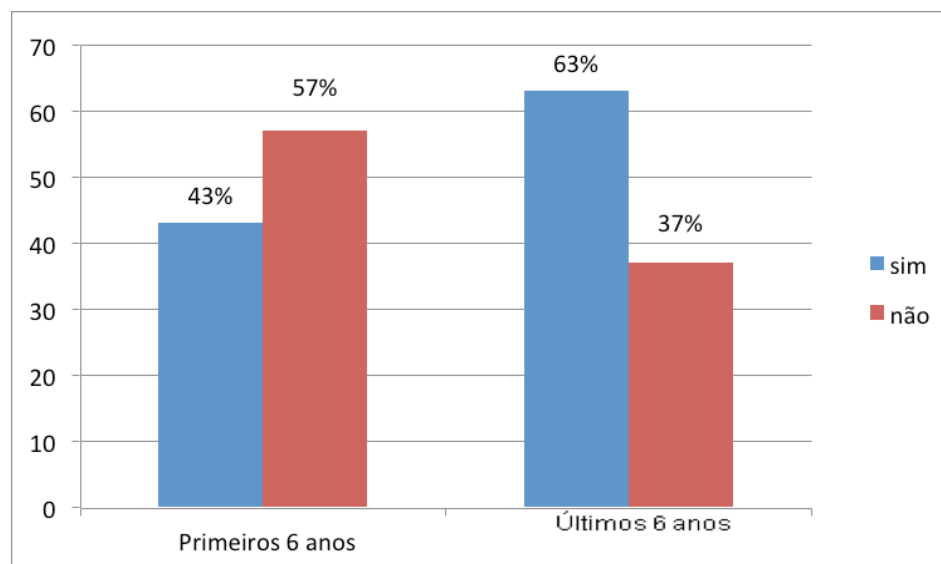
Figura 13: Frequência de citação do termo “doença falciforme” ou “anemia falciforme” na causa “mortis” registrada nos documentos de óbito das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 1998 a fevereiro de 2012 (n=193)



Fonte: Documentos de Óbito

Na figura 14, comparando-se os primeiros seis anos do estudo (1998-2004) com os últimos seis (2006-2012), a citação do termo “DF” ou “AF” foi significativamente mais frequente (63%) nos últimos anos, indicando maior conhecimento, visibilidade e divulgação da doença entre os médicos ($p=0,023$).

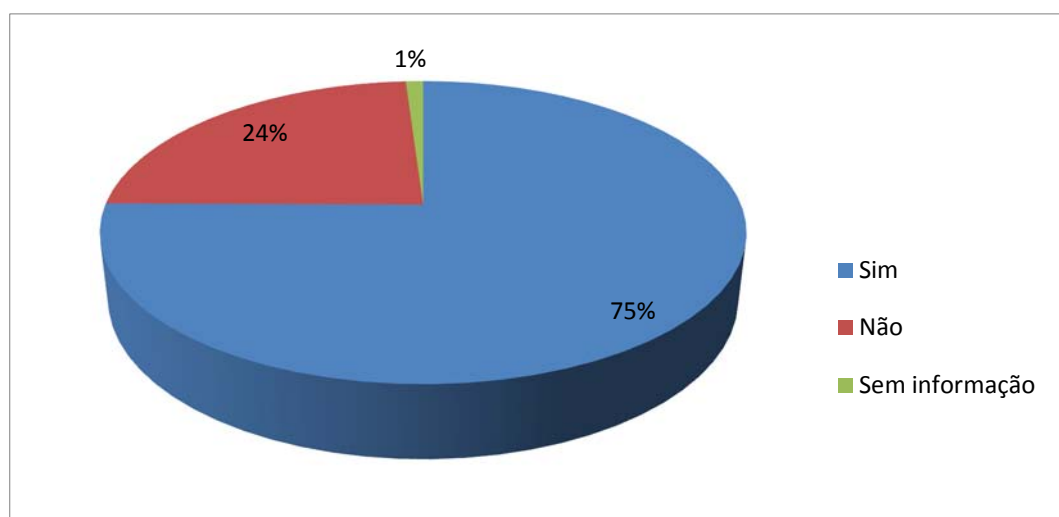
Figura 14: Frequência de citação do termo “doença falciforme” ou “anemia falciforme” na causa “mortis” registrada nos documentos de óbito das crianças com doença falciforme que faleceram no período de março de 1998 a fevereiro de 2012, comparando-se os períodos de 1998-2004 e 2006-2012



Fonte: Documentos de Óbito

A figura 15 ilustra se a criança recebeu ou não assistência médica antes do óbito. A maioria das crianças (75%) recebeu assistência, porém foi relevante o número de crianças (24%) sem assistência médica, refletindo a dificuldade de acesso ao serviço de saúde, seja pela distância de residência da família ou pelo baixo nível socioeconômico impossibilitando a obtenção de transporte em tempo hábil.

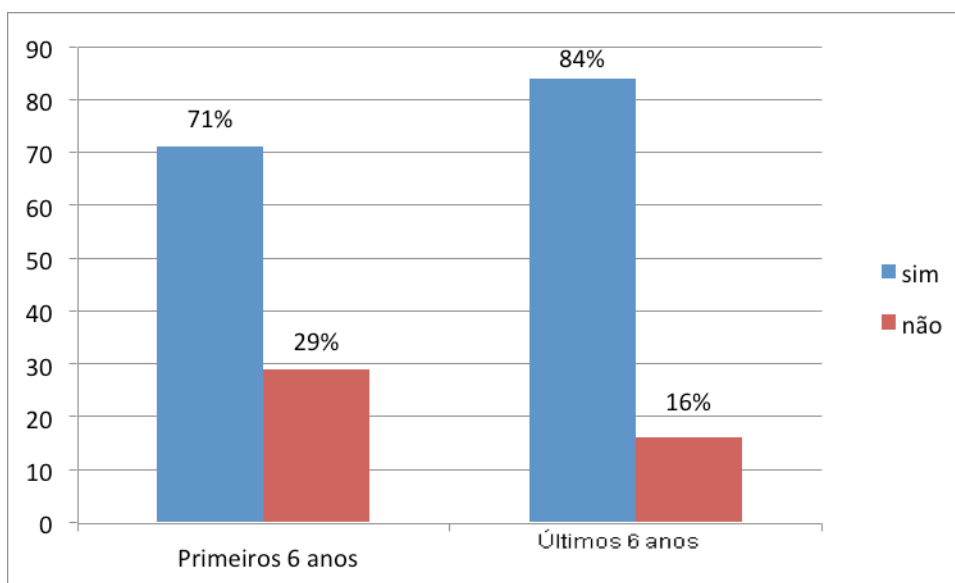
Figura 15: Assistência médica prestada às crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 1998 a fevereiro de 2012, segundo as informações dos documentos de óbito e relato das entrevistas (n=193)



Fonte: Documentos de Óbito e Entrevistas

Na figura 16, comparando-se os primeiros 6 anos do estudo (1998-2004) com os últimos seis (2006-2012), observa-se aumento (84%) na frequência da assistência médica prestada às crianças antes do óbito nos últimos anos, porém esse aumento não foi estatisticamente significativo ($p=0,201$).

Figura 16: Assistência médica prestada às crianças com doença falciforme que faleceram no período de março de 1998 a fevereiro de 2012, comparando-se os períodos de 1998-2004 e 2006-2012, segundo as informações dos documentos de óbito e relato das entrevistas



Fonte: Documentos de Óbito e Entrevistas

5.1.3 Análise de sobrevida

A tabela 12 mostra a distribuição e a frequência dos 193 óbitos, de acordo com o genótipo das crianças.

Tabela 12: Distribuição e frequência dos óbitos, de acordo com o genótipo, das crianças triadas com doença falciforme no período de março de 1998 a fevereiro de 2012 (n=193)

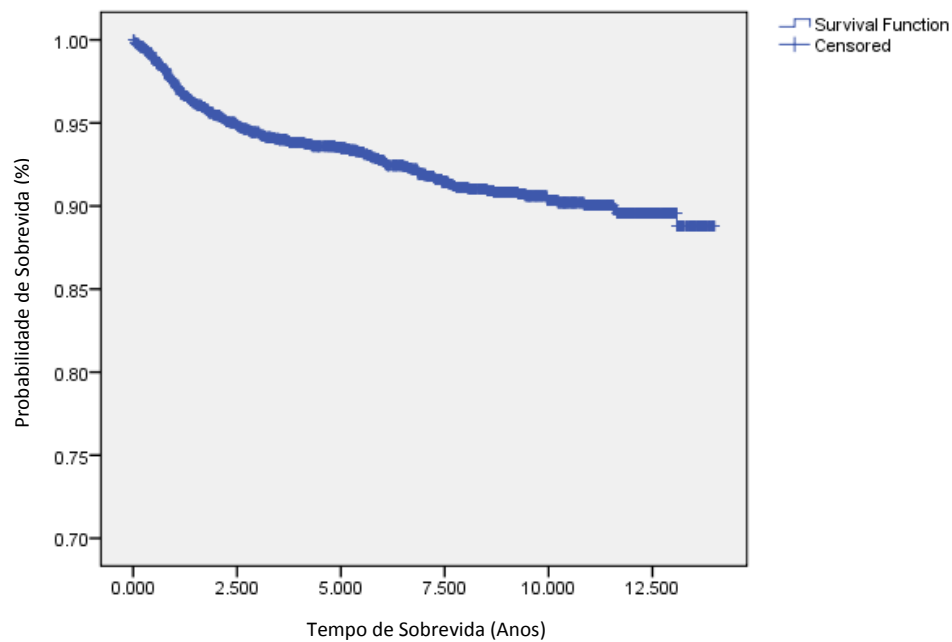
Hemoglobinopatia	Nº de diagnósticos (%)	Nº de óbitos (%)	Óbitos por hemoglobinopatia (%)
SS ou S β^0 talassemia	1.451 (56,3)	153 (79,3)	10,5
SC	1.014 (39,4)	34 (17,6)	3,3
S β^+ talassemia*	92 (3,6)	6 (3,1)	6,5
SD	19 (0,7)	0 (0)	0
Abandono ou transferência (sem consulta)	15	—	—
Total	2.591	193	7,4

Fonte: NUPAD, 2012

*O diagnóstico de S β^+ talassemia pode estar superestimado porque só a partir de 2010 técnicas de biologia molecular conferem certeza ao diagnóstico.

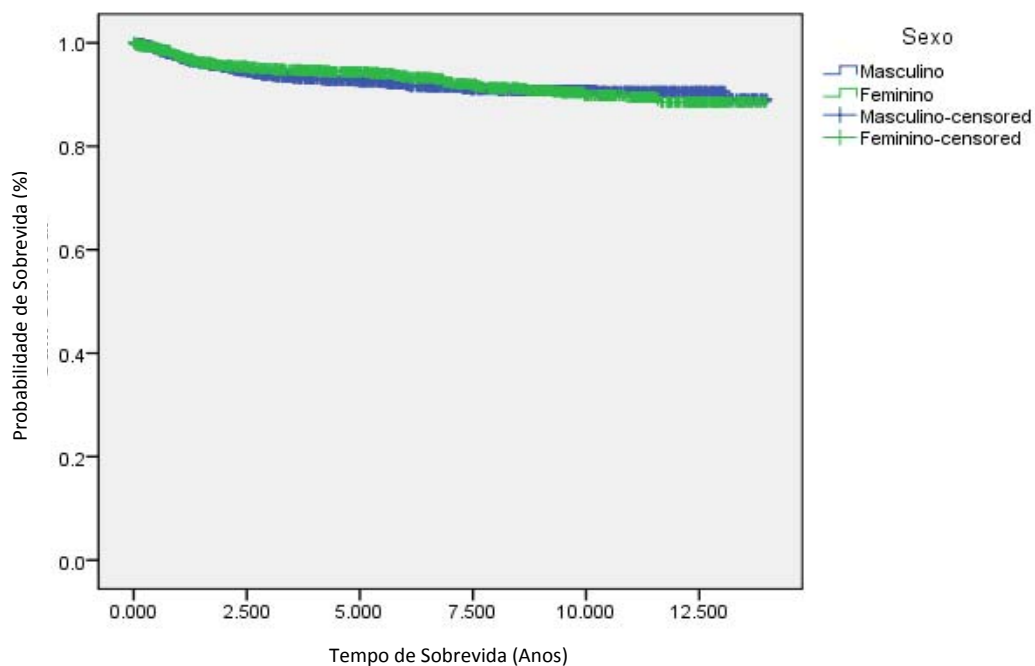
A figura 17 mostra a curva de sobrevida das crianças com doença falciforme diagnosticadas no período de março de 1998 a fevereiro de 2012.

Figura 17: Curva de sobrevida das crianças com doença falciforme diagnosticadas no período de março de 1998 a fevereiro de 2012 (Método de Kaplan-Meier)



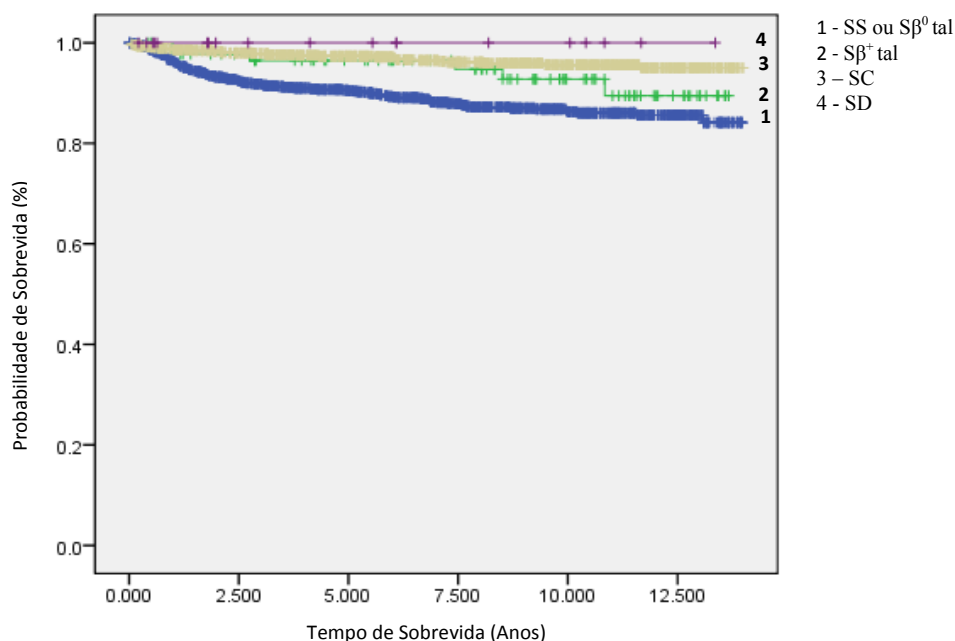
A proporção de sobrevida ($\pm$ erro padrão da média) das crianças com doença falciforme aos 3 anos foi de 94,4% (0,5), aos 5 anos foi 93,5% (0,5), aos 9 anos foi 90,7% (0,7) e aos 13 anos de 88,8% (1,1). A figura 18 mostra que as curvas de sobrevida, por gênero, não diferiram entre si.

Figura 18: Curvas de sobrevida, por gênero, das crianças com doença falciforme diagnosticadas no período de março de 1998 a fevereiro de 2012 (Método de Kaplan-Meier; teste de log rank: $p=0,85$)



A figura 19 mostra as curvas de sobrevida, por tipo de hemoglobinopatia (SS/ $S\beta^0$ tal, SC, $S\beta^+$ tal e SD). Elas foram estatisticamente diferentes ($p < 0,001$), sendo de 84% para as diagnosticadas SS ou $S\beta^0$ tal e 89,5% para as $S\beta^+$ tal, embora, como já assinalado em várias tabelas, o número de crianças com diagnóstico de $S\beta^+$ tal deva estar superestimado. As crianças SC apresentaram uma sobrevida de 95% e as com diagnóstico SD, 100%.

Figura 19: Curvas de sobrevida, por tipo de hemoglobinopatia, das crianças com doença falciforme diagnosticadas no período de março de 1998 a fevereiro de 2012 (Método de Kaplan-Meier; teste de log rank: $p < 0,001$)



A tabela 13 detalha as probabilidades estimadas de sobrevida das 2.576 crianças diagnosticadas entre março de 1998 e fevereiro de 2012, conforme o tipo de hemoglobinopatia e o tempo de sobrevida (1, 3, 5, 9 e 13 anos). A sobrevida estimada para crianças SS/S β^0 tal foi claramente mais baixa do que a observada em crianças SC.

Tabela 13: Probabilidades estimadas de sobrevida ($\pm$ erro padrão da média) das crianças com doença falciforme diagnosticadas no período de março de 1998 e fevereiro de 2012, por tipo de hemoglobinopatia e tempo de sobrevida (1, 3, 5, 9 e 13 anos)

Tipo de hemoglobinopatia Nº diagnósticos	1 ano	3 anos	5 anos	9 anos	13 anos
SS ou S β^0 tal (n=1.451)	96,4(0,5)	91,7(0,8)	90,5 (0,8)	86,8 (1,1)	84,1 (1,9)
SC (n=1.014)	98,6(0,4)	97,8 (0,5)	97,2 (0,6)	95,6 (0,8)	95,0 (1,0)
S β^+ tal (n=92)	97,7(1,6)	96,5 (2,0)	94,7 (2,6)	92,8 (3,2)	89,5 (4,5)
SD (n=19)	100,0	100,0	100,0	100,0	100,0
Todos (n= 2.576)	97,3(0,3)	94,4 (0,5)	93,5 (0,5)	90,7 (0,7)	88,8 (1,1)

Fonte: NUPAD, 2012

A tabela 14 mostra o número de crianças triadas por hemoglobinopatia nos 6 primeiros anos (01/03/1998 a 29/02/2004) e nos últimos seis (01/03/2006 a 29/02/2012).

Tabela 14: Distribuição das crianças com doença falciforme triadas, por tipo de hemoglobinopatia, nos primeiros 6 anos (março de 1998 a fevereiro de 2004) e nos últimos 6 anos (março de 2006 a fevereiro de 2012)

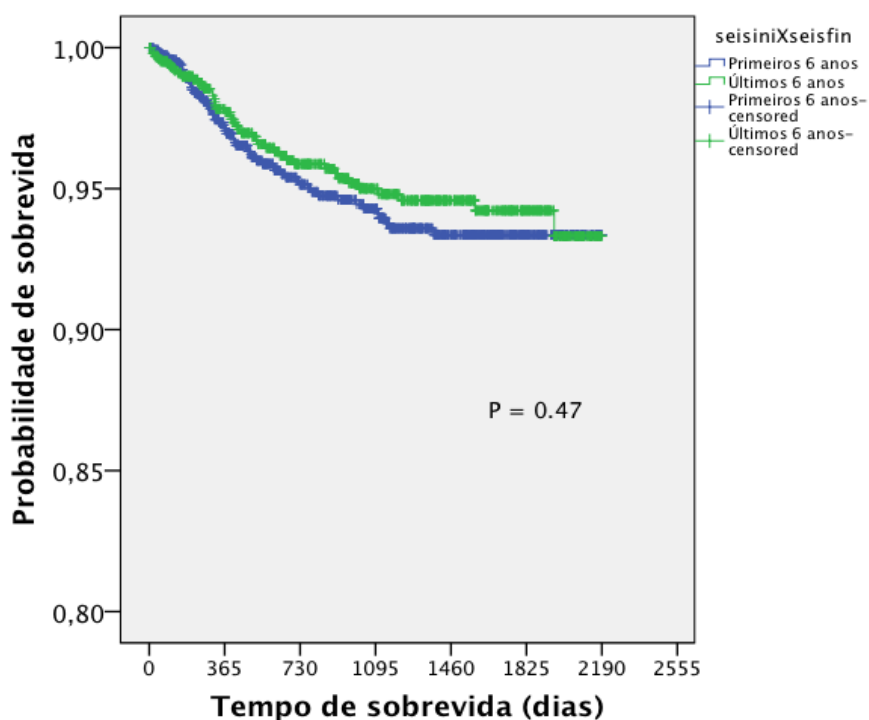
Período	Nº de crianças triadas por hemoglobinopatia (%)				Total (%)
	SS ou S β^0 tal	S β^+ tal	SC	SD	
Primeiros 6 anos (01/03/1998 a 29/02/2004)	656 (54,3)	60 (5,0)	485 (40,1)	8 (0,6)	1.209 (100)
Últimos 6 anos (01/03/2006 a 29/02/2012)	580 (56,6)	24 (2,3)	412 (40,2)	8 (0,8)	1.024 (100)
Total	1.236 (55,4)	84 (3,8)	897 (40,2)	16 (0,7)	2.233 (100)

(p= 0,0114)

Fonte: NUPAD, 2012

A figura 20 mostra as curvas de sobrevida de crianças com doença falciforme (SS, S β^+ tal, SC e SD) triadas nos 6 primeiros anos e nos últimos seis.

Figura 20: Percentual de crianças vivas com doença falciforme (todos os subtipos), de acordo com a fase da triagem (primeiros ou últimos seis anos; Método de Kaplan-Meier)



Nota-se que a curva de sobrevida das crianças com doença falciforme (todos os subtipos) foi levemente superior nos últimos 6 anos (estimativa aos 5 anos de 94,2% *versus* 93,4% nos primeiros 6 anos) não sendo estatisticamente significativa a diferença entre as curvas ($p=0,47$).

A tabela 15 detalha as probabilidades estimadas de sobrevida das crianças triadas nos 6 primeiros anos e nos últimos seis, conforme o tipo de hemoglobinopatia e o tempo de sobrevida (3 e 5 anos).

Tabela 15: Probabilidade estimada de sobrevida das crianças com doença falciforme triadas nos primeiros 6 anos (março de 1998 a fevereiro de 2004) e nos últimos seis (março de 2006 a fevereiro de 2012), por tipo de hemoglobinopatia e tempo de sobrevida (3 e 5 anos)

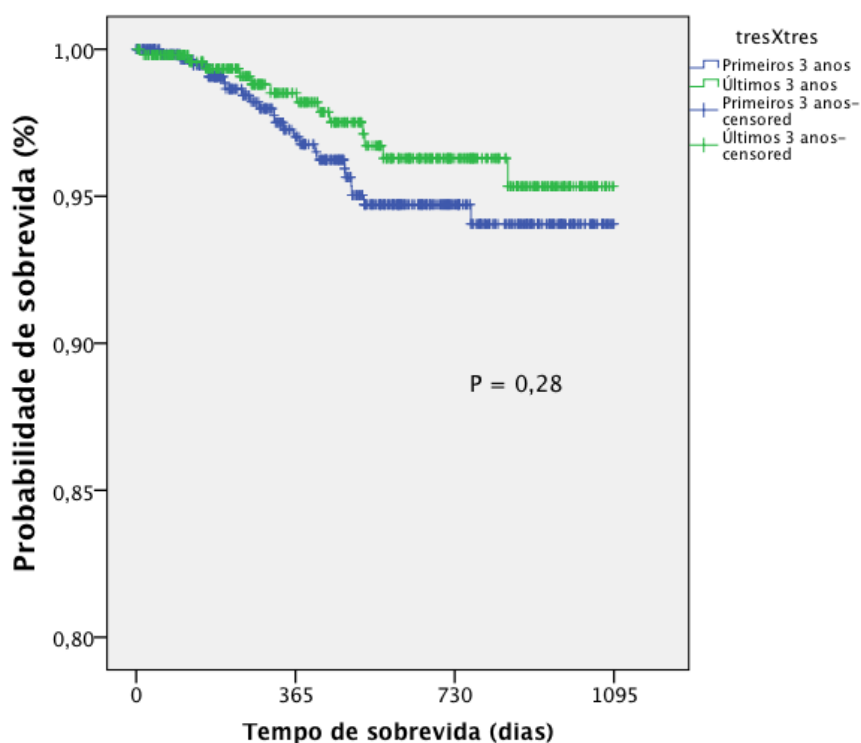
Tipos de Hemoglobinopatia	% de Probabilidade de Sobrevida (erro padrão)			
	Primeiros 6 anos		Últimos 6 anos	
	Aos 3 anos	Aos 5 anos	Aos 3 anos	Aos 5 anos
SS/S β^0 talassemia (n=1.236)	91,4 (1,3)	90,0 (1,4)	92,3 (1,3)	91,5 (1,4)
SC (n=897)	98,3 (0,6)	97,9 (0,8)	98,4 (0,6)	97,6 (1,0)
S β^+ talassemia (n=84)	93,2 (3,9)	93,2 (3,9)	100,0	100,0
Todos (n=2.233*)	94,3 (0,8)	93,4 (0,9)	95,0 (0,8)	94,2 (0,9)

Fonte: NUPAD, 2012

*O total de 2.233 inclui 16 crianças SD, sem ocorrência de óbito (100% de sobrevida).

Numa tentativa de verificar se a comparação entre as fases do programa bem inicial ou já nos últimos anos resultaria em diferença significativa, comparou-se a sobrevida nos primeiros 3 anos do programa (01/03/1998 a 28/02/2001) com aquela nos últimos 3 anos (01/03/2009 a 29/02/2012). Novamente a sobrevida nos últimos 3 anos foi superior àquela nos 3 primeiros anos, mas a diferença não foi estatisticamente significativa ($p=0,28$; figura 21).

Figura 21: Percentual de crianças vivas com doença falciforme (todos os subtipos), de acordo com a fase da triagem (primeiros ou últimos três anos; Método de Kaplan-Meier)

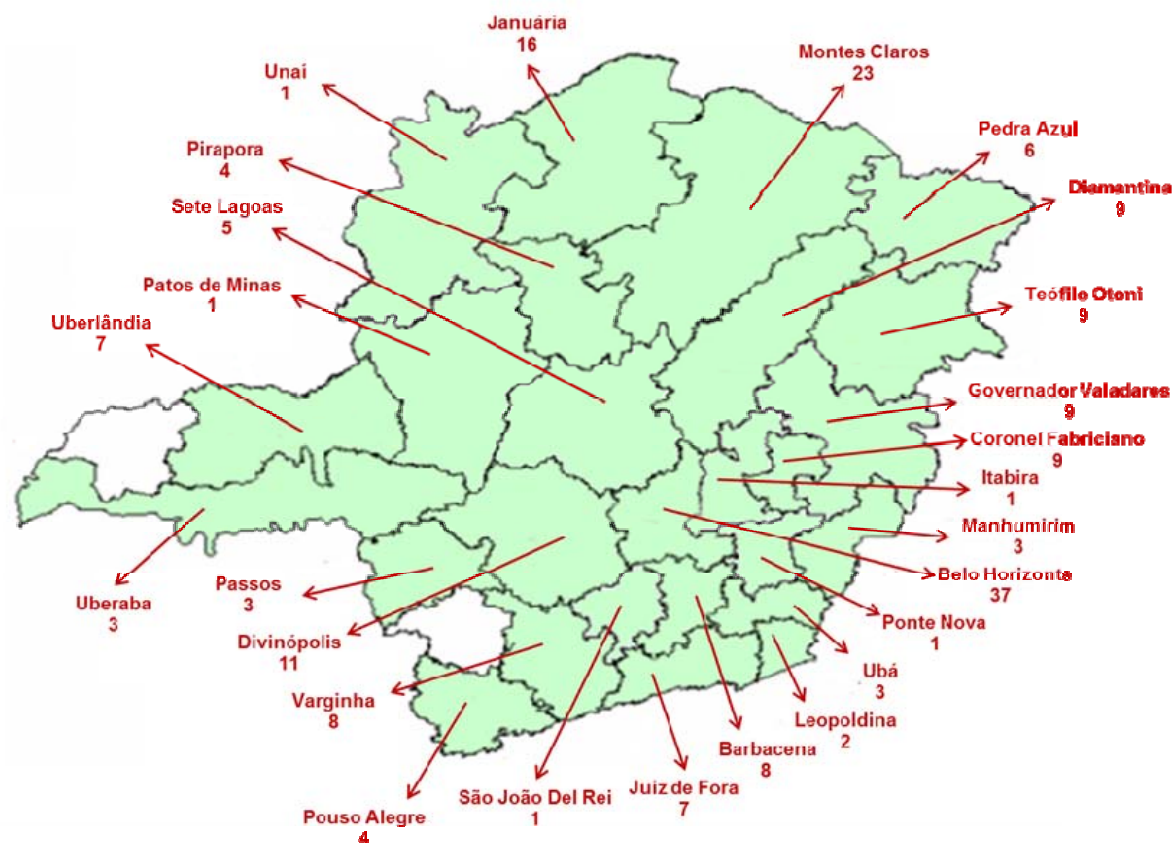


5.2 Caracterização dos municípios de residência das 193 crianças com Doença Falciforme que faleceram no período de março de 1998 a fevereiro de 2012

A figura 22 mostra a distribuição das crianças com doença falciforme falecidas no período estudado, de acordo com a Gerência Regional de Saúde (GRS), considerando o município de residência da criança.

Nota-se que os óbitos estão distribuídos em 26 Gerências Regionais de Saúde sendo que no estado de Minas Gerais existem 28 GRS's. Duas crianças triadas pelo PTN, falecidas no período, residiam no município de Alto Rio Novo e em Vitória, ambas no estado do Espírito Santo, por isso não foram incluídas no mapa (n=191).

Figura 22: Distribuição das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 1998 a fevereiro de 2012, por Gerência Regional de Saúde, segundo o município de residência (n=191)



Fonte: NUPAD, 2012

A tabela 16 apresenta a distribuição das crianças diagnosticadas com doença falciforme pelo PTN de Minas Gerais e dos óbitos por Gerência Regional de Saúde (GRS). As regiões de ocorrência do número mais elevado de óbitos foram as das GRS de Belo Horizonte e Montes Claros.

Tabela 16: Distribuição das crianças diagnosticadas com doença falciforme pelo PTN de Minas Gerais e dos óbitos por Gerência Regional de Saúde (GRS), no período de março de 1998 a fevereiro de 2012 (n=191)

Gerências Regionais de Saúde	Número de Óbitos	Número de Diagnósticos	Percentual de Óbitos (%)
Alfenas	0	17	0,00
Barbacena	8	53	15,09
Belo Horizonte	37	743	4,98
Coronel Fabriciano	9	90	10,00
Diamantina	9	87	10,35
Divinópolis	11	113	9,73
Governador Valadares	9	98	9,18
Itabira	1	51	1,96
Ituiutaba	0	9	0,00
Januária	16	150	10,67
Juiz de Fora	7	91	7,69
Leopoldina	2	23	8,70
Manhumirim	3	44	6,82
Montes Claros	23	212	10,85
Passos	3	40	7,50
Patos de Minas	1	32	3,12
Pedra Azul	6	53	11,32
Pirapora	4	52	7,69
Ponte Nova	1	39	2,56
Pouso Alegre	4	23	17,39
São João Del Rei	1	10	10,00
Sete Lagoas	5	102	4,90
Teófilo Otoni	9	128	7,03
Ubá	3	56	5,36
Uberaba	3	51	5,88
Uberlândia	7	79	8,86
Unaí	1	63	1,59
Varginha	8	67	11,94
Total	191*	2576**	7,41

Fonte: NUPAD, 2012

* Duas crianças que faleceram residiam no Espírito Santo.

** Não foram considerados resultados da triagem de crianças com doença falciforme que realizaram os testes em outros estados (Rio de Janeiro, 1 criança e São Paulo, 1) e de 13 crianças para as quais não havia informação sobre os municípios.

As 191 crianças que faleceram em MG no período do estudo estavam distribuídas em 120 municípios, considerando-se o endereço de residência. Em 34 municípios ocorreu mais de um óbito (**Anexo 9.4**).

A tabela 17 apresenta a classificação dos municípios de residência das crianças com doença falciforme que faleceram em MG no período do estudo, segundo o porte populacional (NOB/ SISTEMA ÚNICO DE ASSISTÊNCIA SOCIAL, 2005).

Em 51,3% dos casos, as crianças que faleceram residiam em municípios de pequeno porte, assim como a maioria das crianças que foram diagnosticadas com doença falciforme no mesmo período (43,9%). Nos municípios de pequeno porte, 8,66% das crianças diagnosticadas com doença falciforme faleceram; nos municípios de médio porte, 10,16%; nos de grande porte, 5,13% e na metrópole (Belo Horizonte), 5,15%.

Quando foram comparados os municípios de pequeno porte (1 e 2) com os municípios de médio ou grande porte, acrescidos das metrópoles, houve 98 óbitos em 1.131 crianças diagnosticadas com doença falciforme nos municípios de pequeno porte. Nos demais, ocorreram 93 óbitos em 1.445 crianças com doença falciforme.

Se forem considerados somente os municípios em que se registraram óbitos, a desproporção é ainda maior: 98 óbitos em 378 crianças com doença falciforme nos municípios de pequeno porte (25,9%), contrastando com 93 óbitos em 1.228 crianças com doença falciforme nos municípios de médio ou grande porte, acrescidos das metrópoles (7,6%; $p < 0,000001$).

Tabela 17: Classificação dos municípios de residência das 191 crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 1998 a fevereiro de 2012, segundo o porte populacional (n=120).

Classificação dos municípios	Número de municípios onde ocorreram óbitos (%)	Número de óbitos (%)	Número de crianças triadas com doença falciforme nos municípios onde ocorreram óbitos	Número de crianças triadas com doença falciforme nos municípios de Minas Gerais (%)
Pequeno Porte 1 (até 20.000 hab.)	52 (43,33)	64 (33,51)	184	679 (26,36)
Pequeno Porte 2 (20.001 a 50.000 hab.)	27 (22,50)	34 (17,80)	194	452 (17,54)
Médio Porte (50.001 a 100.000 hab.)	19 (15,84)	38 (19,90)	229	374 (14,52)
Grande Porte (100.001 a 900.000 hab.)	21 (17,50)	40 (20,94)	708	780 (30,28)
Metrópole (mais de 900.000 hab.)	1 (0,83)	15 (7,85)	291	291 (11,30)
TOTAL	120* (100,0)	191 (100,0)	1.606*	2.576** (100,0)

Fonte: NUPAD (2012)

* Não foram considerados os dados de dois municípios do Espírito Santo.

** Não foram considerados os resultados da triagem de crianças com doença falciforme que realizaram os testes em outros estados (Rio de Janeiro, 1 criança e São Paulo, 1) e de 13 crianças para as quais não havia informação sobre os municípios.

Dos 34 municípios onde residia mais de uma criança que evoluiu para o óbito, 13 foram classificados como de pequeno porte, 10 como médio porte, 10 como grande porte e, em Belo Horizonte, classificada como metrópole, residiam 15 crianças.

A tabela 18 mostra a distribuição dos 122 municípios de residência das 193 crianças com doença falciforme que faleceram no período estudado segundo os valores do índice de Desenvolvimento Humano Municipal (IDHM), de acordo com a classificação do Programa das

Nações Unidas para o Desenvolvimento (PNUD). A maioria dos municípios de residência das crianças que faleceram (98,36%) foi classificada como de médio desenvolvimento humano.

Tabela 18: Distribuição dos 122 municípios de residência das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN, que faleceram no período março de 1998 a fevereiro de 2012, segundo os valores do Índice de Desenvolvimento Humano Municipal (IDHM)

Categorias (PNUD)	IDHM (2010)	Número de municípios onde ocorreram os óbitos (%)	Número de óbitos (%)
Baixo Desenvolvimento Humano	inferior a 0,5	0 (0)	0 (0)
Médio Desenvolvimento Humano	entre 0,5 e 0,8	120 (98,36)	177 (91,71)
Alto Desenvolvimento Humano	superior a 0,8	2 (1,64)	16 (8,29)
TOTAL		122* (100,0)	193* (100,0)

Fonte: NUPAD, 2012

* Incluídas as duas crianças que residiam no estado do Espírito Santo quando faleceram.

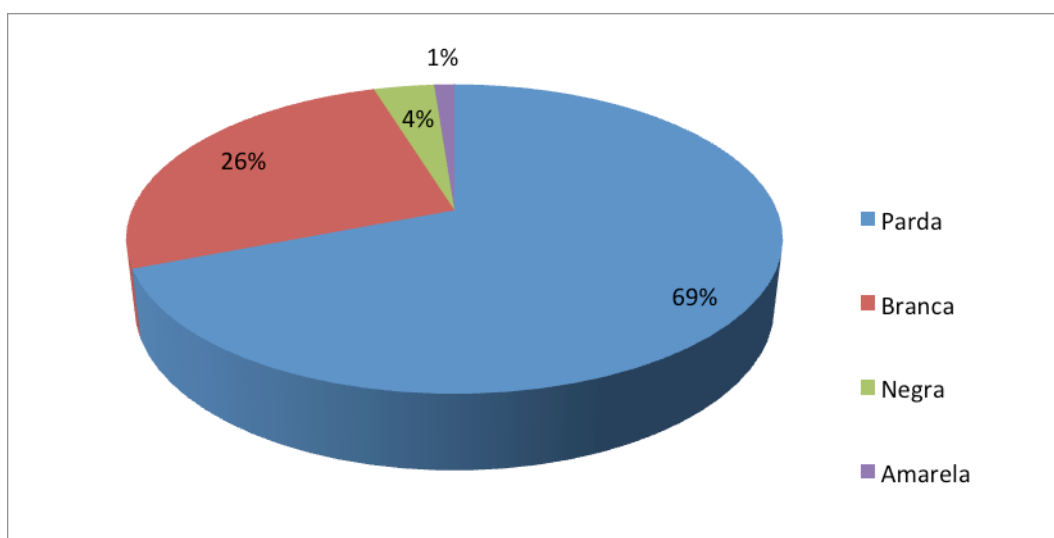
5.3 Seguimento das crianças que faleceram com Doença Falciforme no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=117)

Segundo o protocolo da Fundação Hemominas e considerando a idade das 117 crianças à primeira consulta e ao óbito, foram agendadas, pelo Setor de Controle do Tratamento da Doença Falciforme, 1.733 consultas nos hemocentros, sendo registrados 1.375 comparecimentos (79,3%) e 358 não-comparecimentos (20,7%). Das 117 crianças, 9 (7,7%) não realizaram a primeira consulta, pois faleceram antes da data agendada. O estudo familiar da hemoglobina das 117 famílias, solicitado durante o acompanhamento nos hemocentros da Fundação Hemominas, foi realizado por 108 famílias (92,3%): dessas, em uma família, apenas a mãe não fez o teste e em 3 famílias somente o pai não fez. Nove (7,7%) não o fizeram, coincidindo com aquelas famílias cujas crianças não chegaram a realizar a primeira consulta agendada.

5.3.1 Caracterização socioeconômica das famílias entrevistadas (n=84)

A cor/raça das crianças com doença falciforme que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012, autodeclarada pelo entrevistado, é mostrada na figura 23. A cor/raça informada mais prevalente (69%) foi a parda.

Figura 23: Caracterização, por autodeclaração, da cor das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)



Fonte: Entrevistas, 2013

A tabela 19 apresenta a distribuição, por cor, da população acima de 10 anos de idade segundo o município de residência das 117 crianças com doença falciforme que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012.

A proporção das pessoas acima de 10 anos que se declararam como pretas (9%) e pardas (44%) foi de 53% em 2010 no Brasil (tabela 1). Dentre os 82 municípios de residência das crianças, Caraí foi o município com maior número de pessoas, acima de 10 anos, que se declararam como pardas ou pretas (84,6%), segundo o IBGE (CENSO, 2010).

Tabela 19: Distribuição, por cor, da população acima de 10 anos de idade, segundo o município de residência das 117 crianças com doença falciforme que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012

MUNICÍPIO	BRANCA	%	PRETA	%	AMARELA	%	PARDA	%	INDÍGENA	%	POPULAÇÃO TOTAL EM 2010
	Nº absoluto		Nº absoluto		Nº absoluto		Nº absoluto		Nº absoluto		Nº absoluto
Água Boa	3349	22,04	989	6,51	118	0,78	10738	70,67	1	0,01	15195
Alpinópolis	13279	71,82	851	4,60	141	0,76	4210	22,77	7	0,04	18488
Almenara	11073	28,56	3437	8,86	283	0,73	23944	61,75	38	0,10	38775
Alvinópolis	5386	35,29	1930	12,65	131	0,86	7810	51,18	4	0,03	15261
Antônio Dias	3076	32,16	1356	14,18	161	1,68	4972	51,98	0	0,00	9565
Araçuaí	7680	21,33	3304	9,17	188	0,52	24724	68,65	117	0,32	36013
Belo Horizonte	1110034	46,74	241155	10,15	25270	1,06	995167	41,90	3477	0,15	2375151
Buritizero	5265	19,56	4023	14,94	409	1,52	17166	63,76	59	0,22	26922
Betim	125317	33,14	40915	10,82	3070	0,81	208283	55,09	498	0,13	378089
Capitão Enéas	2726	19,19	1229	8,65	193	1,36	10056	70,79	2	0,01	14206
Carai	3384	15,15	1139	5,10	56	0,25	17761	79,49	3	0,01	22343
Campo Belo	31070	60,28	4572	8,87	263	0,51	15571	30,21	68	0,13	51544
Campos Altos	7904	55,64	1157	8,14	76	0,53	5069	35,68	0	0,00	14206
Campanha	9612	62,28	1288	8,35	42	0,27	4486	29,07	5	0,03	15433
Carandaí	12043	51,58	1225	5,25	200	0,86	987	4,23	11	0,05	23346
Chácara	1825	65,37	324	11,60	3	0,11	638	22,85	2	0,07	2792
Congonhas	18268	37,65	4896	10,09	656	1,35	24071	49,61	28	0,06	48519
Conselheiro Lafaiete	56342	48,36	11407	9,79	798	0,68	47892	41,10	73	0,06	116512
Contagem	237234	39,31	61486	10,19	7938	1,32	295894	49,03	810	0,13	603442
Coronel Xavier Chaves	1583	47,96	696	21,08	40	1,21	979	29,66	3	0,09	3301
Conselheiro Pena	8463	38,05	1856	8,34	265	1,19	11622	52,25	36	0,16	22242
Coronel Fabriciano	39754	38,34	10348	9,98	1033	1,00	52387	50,52	172	0,17	103694
Divisa Alegre	1368	23,25	521	8,85	68	1,16	3925	66,71	2	0,03	5884
Diamantina	11670	25,44	5964	13,00	807	1,76	27375	59,67	64	0,14	45880
Engenheiro Navarro	1644	23,08	549	7,71	78	1,10	4850	68,10	1	0,01	7122
Formiga	42763	65,66	3916	6,01	351	0,54	18040	27,70	58	0,09	65128

Governador Valadares	88856	33,70	24731	9,38	3262	1,24	146463	55,54	335	0,13	263689
Ibiraci	7515	61,72	788	6,47	53	0,44	3804	31,24	16	0,13	12176
Ipanema	8213	45,20	1173	6,46	72	0,40	8705	47,91	7	0,04	18170
Ipuiúna	6913	72,61	702	7,37	38	0,40	1856	19,49	12	0,13	9521
Itacarambi	2965	16,73	2333	13,17	134	0,76	11867	66,97	421	2,38	17720
Iguatama	4064	50,62	603	7,51	13	0,16	2347	29,23	2	0,02	8029
Itamarandiba	10828	33,65	2075	6,45	320	0,99	18913	58,78	39	0,12	32175
Itaúna	49673	58,12	6043	7,07	701	0,82	28987	33,92	54	0,06	85463
Itinga	3161	21,94	913	6,34	52	0,36	10280	71,35	1	0,01	14407
Jaguaraçu	1051	35,15	437	14,61	60	2,00	1717	57,42	3	0,10	2.990
Jaíba	8718	25,95	3978	11,84	508	1,51	24228	72,13	47	0,13	33.587
Itajubá	69208	76,34	4330	4,78	334	0,37	16745	18,47	41	0,05	90658
Januária	13222	20,20	9302	14,21	901	1,38	41914	64,03	124	0,19	65463
Japonvar	2551	30,74	140	1,69	59	0,71	5547	66,85	1	0,01	8298
Janaúba	17797	26,64	7534	11,28	473	0,71	40865	61,17	133	0,20	66803
Jequitinhonha	6374	26,41	1830	7,58	165	0,68	15737	65,21	25	0,10	24131
Lavras	53407	57,92	13063	14,16	1138	1,23	32312	35,04	167	0,18	92.200
Lontra	3048	36,30	237	2,82	24	0,29	5088	60,59	0	0,00	8397
Martelândia	553	12,03	584	12,71	35	0,76	3416	74,34	7	0,15	4595
Matozinhos	9344	27,52	3184	9,38	338	1,00	21043	61,97	46	0,14	33.955
Mariana	16340	30,14	9874	18,21	1279	2,36	26593	49,05	133	0,25	54.219
Marliéria	1235	30,78	582	14,51	82	2,04	2112	52,64	1	0,02	4.012
Manga	3733	18,84	2037	10,28	363	1,83	13559	68,43	120	0,61	19.813
Martins Soares	3297	45,96	488	6,80	37	0,52	3346	46,65	5	0,07	7.173
Martinho Campos	6973	55,29	639	5,07	115	0,91	4751	37,67	133	1,05	12.611
Medina	5027	23,91	956	4,55	48	0,23	14990	71,29	5	0,02	21.026
Monte Carmelo	26321	57,50	2925	6,39	454	0,99	16010	34,97	62	0,13	45.772
Montes Claros	116018	31,19	27705	7,45	3906	1,05	213661	57,45	625	0,17	371.915
Novo Cruzeiro	5316	17,30	3715	12,09	400	1,30	21274	69,24	20	0,07	30.725

Ouro Preto	21911	31,18	10138	14,42	1132	1,61	36910	52,52	190	0,27	70.281
Patrocínio	49243	59,71	6031	7,31	712	0,86	26442	32,06	43	0,05	82.471
Pedro Leopoldo	18107	30,82	5293	9,01	591	1,00	34687	59,05	62	0,10	58.740
Perdões	11133	55,42	2289	11,40	151	0,75	6510	32,41	4	0,02	20.087
Pirapora	11831	22,17	5827	10,92	367	0,69	35239	66,03	104	0,19	53.368
Pirapetinga	5517	53,23	1288	12,43	65	0,63	3484	33,62	10	0,10	10.364
Porteirinha	11630	30,91	2376	6,31	285	0,76	23324	61,99	12	0,03	37.627
Ponto Chique	866	21,84	466	11,75	83	2,09	2535	63,92	16	0,40	3.966
Riachinho	2031	25,37	542	6,77	182	2,27	5251	65,58	1	0,01	8.007
Ribeirão das Neves	78664	26,55	40667	13,72	5195	1,75	171114	57,75	677	0,23	296.317
Rubim	2545	25,66	618	6,23	65	0,66	6684	67,39	7	0,07	9.919
Santa Luzia	56309	27,75	27664	13,63	2300	1,13	116398	57,36	271	0,13	202.942
São Félix de Minas	976	28,86	248	7,33	37	1,09	2121	62,71	0	0,00	3.382
São Francisco	9900	18,39	5818	10,81	245	0,46	37845	70,31	20	0,04	53.828
Sto. Antônio do Amparo	6844	39,46	1928	11,12	177	1,02	8379	48,31	17	0,10	17.345
Santa Bárbara	8341	29,92	3444	12,35	347	1,24	15695	56,30	49	0,18	27.876
Sabinópolis	3188	20,30	1919	12,22	225	1,43	10364	66,00	8	0,05	15.704
Serro	2882	13,83	1897	9,10	254	1,22	15792	75,80	10	0,05	20.835
São João da Ponte	6407	25,27	1494	5,89	264	1,04	17191	67,81	2	0,01	25.350
Tarumirim	5196	36,35	733	5,13	35	0,24	8329	58,27	0	0,00	14.293
Timóteo	32229	39,67	10531	12,96	1333	1,64	37023	45,57	127	0,16	81.243
Três Corações	34816	47,85	9340	12,84	464	0,64	28054	38,55	91	0,13	72.765
Uberaba	183150	61,88	26976	9,11	2700	0,91	82757	27,96	405	0,14	295.988
Ubá	53647	52,84	10428	10,27	1143	1,13	36148	35,61	153	0,15	101.519
Varginha	71977	58,48	11290	9,17	672	0,55	39073	31,75	69	0,06	123.081
Verdelândia	1475	17,67	2082	24,95	191	2,29	4597	55,08	1	0,01	8.346
Vespasiano	29469	28,19	14384	13,76	2115	2,02	58459	55,93	101	0,10	104.527

A mediana de idade das mães das crianças das 84 famílias entrevistadas foi de 30,5 anos, sendo a idade mínima de 21 e a máxima de 51 anos.

Das 84 famílias entrevistadas, 24 (28,6%) tinham mais de um filho com a doença falciforme. Destas, 2 famílias possuíam mais de 2 filhos com a doença. Quanto ao número de filhos falecidos por qualquer causa, 12 famílias (14,3%) relataram mais de um filho falecido, sendo que 5 destas tinham 3 ou mais filhos falecidos.

A tabela 20 mostra a escolaridade dos pais das crianças das 84 famílias entrevistadas: 6% das mães não eram alfabetizadas e 22,6 % tinham escolaridade até a 4ª série do ensino fundamental; 41,7% tinham escolaridade até a 8ª série e 25 (29,7%) mães possuíam escolaridade superior ao ensino fundamental. Em relação aos pais, nota-se que 4,8% não eram alfabetizados e 47,6% tinham até a 4ª série do ensino fundamental; 23,8% tinham escolaridade até a 8ª série e apenas 16 (19%) pais possuíam escolaridade superior ao ensino fundamental. A média de anos de estudo cursados pelos pais foi 5,2 anos e pelas mães, 6,5 anos.

Tabela 20: Escolaridade dos pais das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)

NÍVEL	N (%)	
	MÃE	PAI
Não Alfabetizado	5 (6,0)	4 (4,8)
1ª a 4ª série incompleta	12 (14,3)	22 (26,2)
1ª a 4ª série completa	7 (8,3)	18 (21,4)
5ª a 8ª série incompleta	23 (27,4)	12 (14,3)
5ª a 8ª série completa	12 (14,3)	8 (9,5)
Ensino médio incompleto	6 (7,1)	4 (4,8)
Ensino médio completo	17 (20,2)	9 (10,7)
Ensino superior	2 (2,4)	3 (3,5)
Sem Informação	0 (0,0)	4 (4,8)
Total	84 (100,0)	84 (100,0)

Fonte: Entrevistas, 2013

A tabela 21 registra a ocupação das mães das crianças das 84 famílias entrevistadas. Em 65,5% dos casos a mãe exercia trabalho domiciliar não remunerado (“do lar”).

As mães com trabalho remunerado eram comerciárias (8,3%), domésticas (7,1%), industriárias (4,8%), trabalhadoras rurais (3,6%), funcionárias públicas (3,6%) e caseiras (1,2%); 6% das mães tinham trabalho esporádico.

Tabela 21: Ocupação das mães das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)

OCUPAÇÃO	N (%)
Sem trabalho remunerado (“do lar”)	55 (65,5)
Comerciária	7 (8,3)
Doméstica	6 (7,1)
Trabalho esporádico (“fazia bico”)	5 (6,0)
Industriária	4 (4,8)
Trabalhadora rural	3 (3,6)
Funcionária pública	3 (3,6)
Caseira	1 (1,2)
Total	84 (100,0)

Fonte: Entrevistas, 2013

A tabela 22 registra a ocupação dos pais das crianças das 84 famílias entrevistadas. Trabalhador rural e pedreiro/servente foram as atividades mais frequentes: 29,7% e 22,6%, respectivamente. As atividades não especificadas incluem técnico em agronomia, carpinteiro e supervisor; 2,4% dos pais estavam desempregados e 3,6% sem informação.

Tabela 22: Ocupação dos pais das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)

OCUPAÇÃO	N (%)
Trabalhador rural	25 (29,7)
Pedreiro/servente	19 (22,6)
Prestador de serviços	9 (10,7)
Comerciário	7 (8,3)
Caminhoneiro	3 (3,6)
Autônomo	3 (3,6)
Funcionário público	3 (3,6)
Gari	3 (3,6)
Industriário	2 (2,4)
Caboqueiro	2 (2,4)
Desempregado	2 (2,4)
Outros	3 (3,6)
Sem informação	3 (3,6)
Total	84 (100,0)

Fonte: Entrevistas, 2013

A tabela 23 mostra a renda *per capita* mensal das 84 famílias entrevistadas. Observa-se que 23,8% das famílias tinham renda *per capita* mensal entre 82 a 162 reais e 7,1% dos casos até 81 reais. A maioria das famílias (91,6%) apresentava renda inferior ou igual a um salário mínimo. Isso pode estar associado aos benefícios governamentais que a família recebia na época que a criança era viva. O valor mínimo da renda *per capita* foi 14 e o máximo foi de 1.450 reais.

Tabela 23: Renda *per capita* mensal das famílias das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)

Parâmetros da renda <i>per capita</i> (reais)	N(%)
Até 81 reais*	6 (7,1)
De 82 a 162 reais**	20 (23,8)
De 163 a 291 reais***	33 (39,3)
De 292 a 678 reais****	18 (21,4)
De 679 a 1019 reais *****	2 (2,4)
Acima de 1019 reais*****	2 (2,4)
Sem Informação	3 (3,6)
Total	84 (100,0)

Fonte: Entrevistas, 2013

* Extremamente pobre **Pobre ***Vulnerável (está acima da linha de pobreza)
****Classe média *****Classe alta

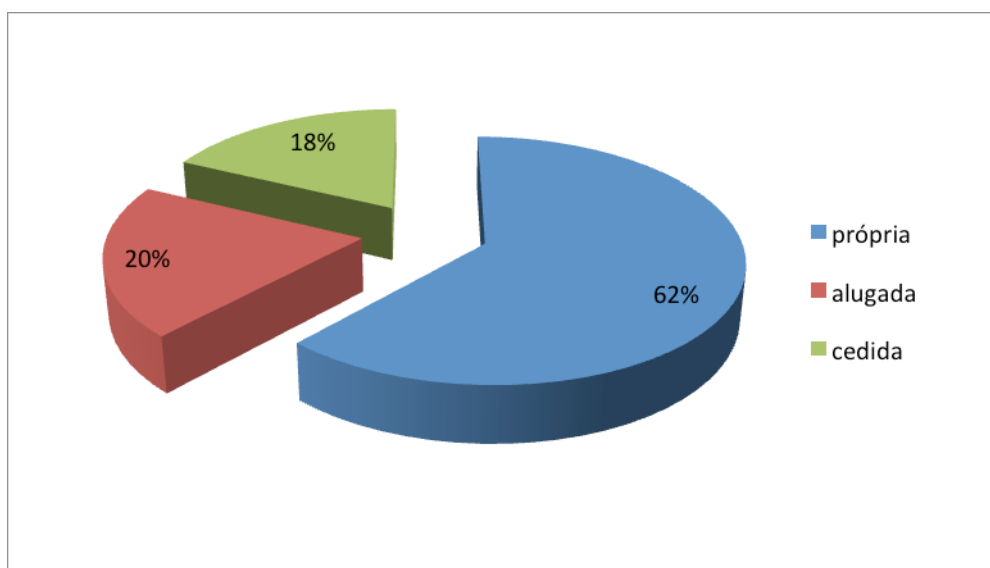
Fonte: SAE (Secretaria de Assuntos Estratégicos do Governo Federal)

O salário mínimo quando das entrevistas era de R\$ 678,00.

Na época em que a criança era viva, o auxílio governamental, através do recebimento de bolsas família e/ou outro benefício, era obtido por 42 (50%) famílias. O pai da criança participava da renda familiar em 70 (83,3%) casos. Atualmente, 46 (54,8%) famílias recebem algum tipo de benefício governamental.

A figura 24 mostra a situação da residência das 84 famílias entrevistadas. Em 62% dos casos, as famílias possuíam casa própria; em 20%, a casa era alugada e em 18%, cedida.

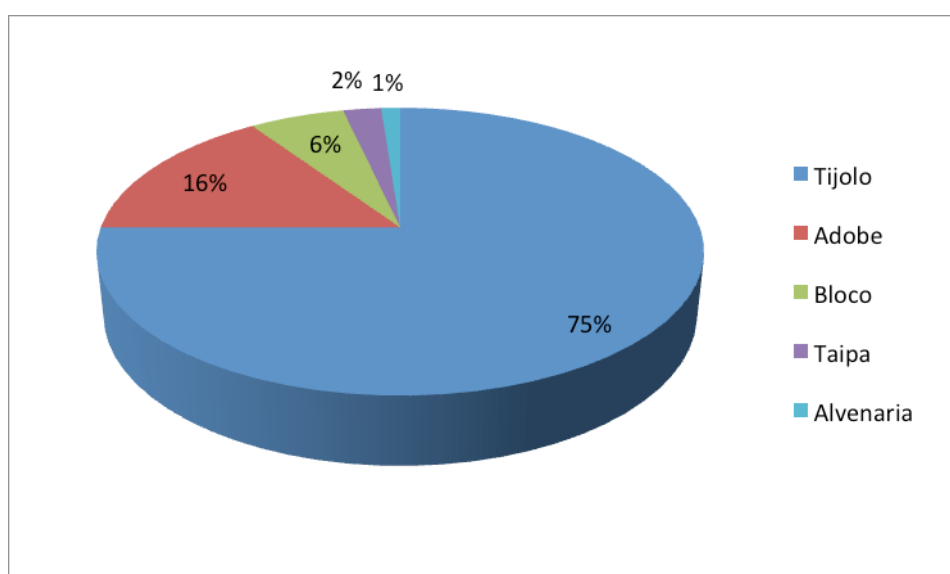
Figura 24: Situação do domicílio das famílias das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)



Fonte: Entrevistas, 2013

A figura 25 mostra a característica da construção das residências das 84 famílias entrevistadas. Quanto ao material utilizado para a construção, houve predomínio de casas construídas com tijolos (75%) e em 2% dos casos utilizou-se a taipa.

Figura 25: Tipo de material utilizado na construção das residências das famílias das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)

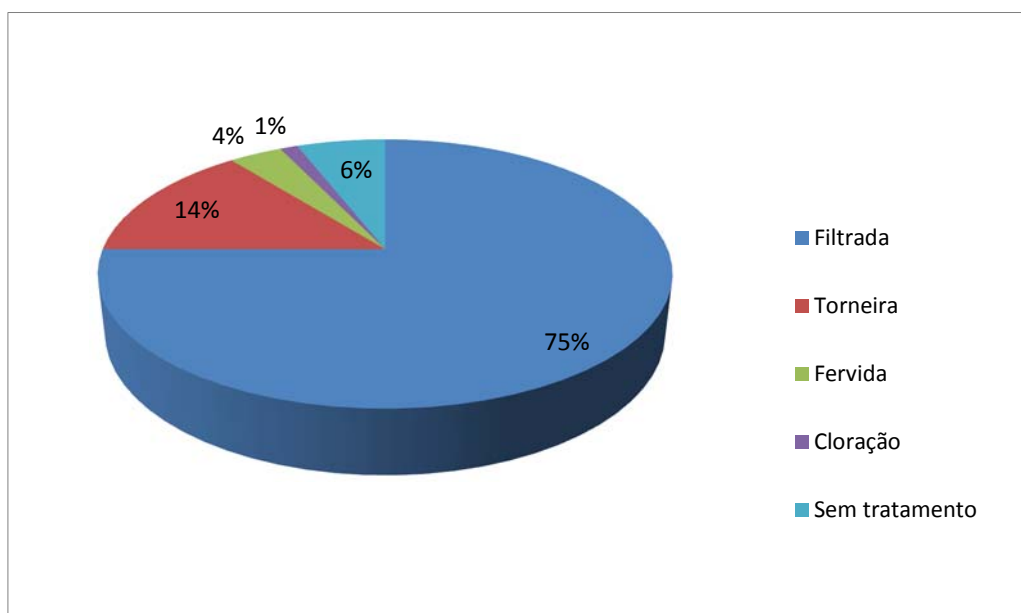


Fonte: Entrevistas, 2013

Quanto ao abastecimento de água nas 84 residências, 64 (76,2%) tinham rede geral, 14 (16,7%) usavam poço artesiano, 3 (3,6%) cisterna e 3 (3,6%) famílias usavam água diretamente da nascente.

A figura 26 mostra a disponibilidade de água tratada para consumo pelas famílias entrevistadas; 75% das famílias consumiam água filtrada e 6% consumiam água não tratada.

Figura 26: Disponibilidade de água tratada para consumo das famílias das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)



Fonte: Entrevistas, 2013

Oitenta e duas famílias (97,6%) tinham luz elétrica nas residências, devido ao avanço do Programa “Luz para todos” do Governo Federal.

A tabela 24 descreve a situação do saneamento básico da residência das 84 famílias entrevistadas. Em 59,5% dos casos, os domicílios possuíam rede de esgoto e em 35,7%, fossa séptica. Porém, em 4,8% dos casos, existia esgoto “a céu aberto” no peridomicílio.

Tabela 24: Situação do saneamento básico da residência das famílias das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)

SITUAÇÃO	N (%)
Rede de esgoto	50 (59,5)
Fossa séptica	30 (35,7)
Córrego (“esgoto a céu aberto”)	4 (4,8)
Total	84 (100,0)

Fonte: Entrevistas, 2013

A tabela 25 descreve o destino do lixo das residências das 84 famílias entrevistadas. A coleta de lixo foi relatada em 67,8% das famílias. Em 29,8% das residências, o lixo era queimado e em 1,2% enterrado ou deixado exposto.

Tabela 25: Destino do lixo da residência das famílias das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)

DESTINO DO LIXO	N (%)
Coleta urbana	57 (67,8)
Queimado	25 (29,8)
Enterrado	1 (1,2)
Exposto	1 (1,2)
Total	84 (100,0)

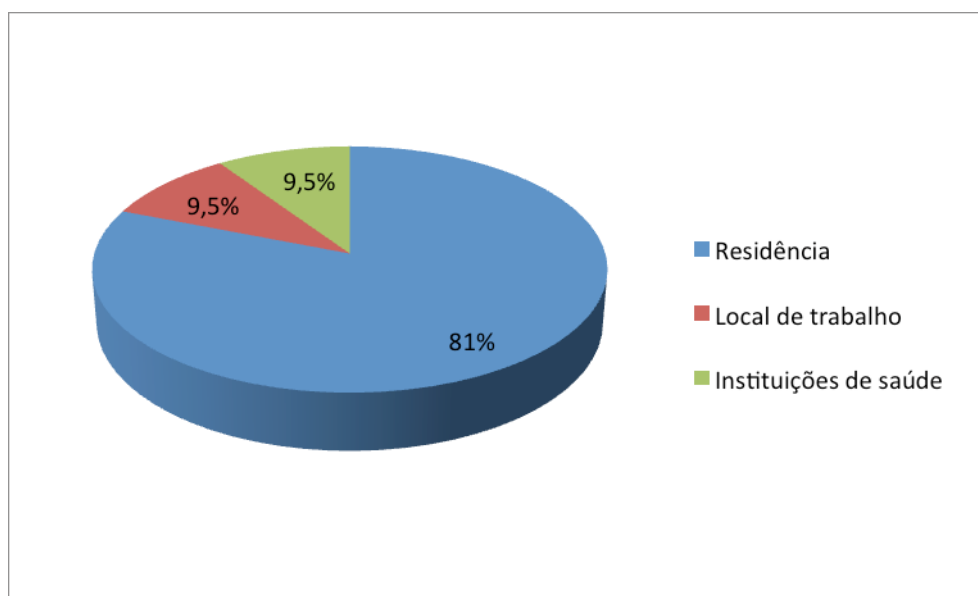
Fonte: Entrevistas, 2013

5.3.2 Circunstâncias dos óbitos

A maioria (92,8%) das entrevistas foi realizada com a mãe da criança. O pai foi entrevistado em 4 famílias e a avó em duas, sendo que uma delas era a cuidadora da criança. Das 84 entrevistas realizadas, 81 foram gravadas e a mediana do tempo de gravação foi de 22 minutos.

A figura 27 mostra o local onde foram realizadas as entrevistas. A maioria (81%) foi realizada na residência da família. Oito entrevistas (9,5%) ocorreram nos locais de trabalho dos pais e oito nas instituições de saúde.

Figura 27: Local de realização da entrevista com as famílias das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)



Fonte: Entrevistas, 2013

A mãe foi a principal responsável pela criança (cuidadora) em 98,8% das famílias entrevistadas. Uma avó paterna assumiu esse papel devido ao abandono da criança, ao nascer, pela mãe.

Quanto à existência de PSF na área de abrangência da residência das 84 famílias entrevistadas, apenas três informaram que não havia PSF na época do óbito da criança. Dessas, 46 (54,8%) recebiam, regularmente, visita da equipe do PSF, duas (2,4%) recebiam esporadicamente e 36 (42,8%) não recebiam.

A realização de acompanhamento médico regular da criança na Unidade Básica de Saúde (UBS) de referência foi informada em 66 (78,6%) entrevistas; seis (7,1%) famílias frequentavam a UBS somente para vacinar a criança e outras 12 (14,3%) não faziam o acompanhamento médico de rotina na unidade.

Em relação ao sistema de saúde utilizado pelas famílias, houve predominância do SUS (90,5%). Duas famílias utilizavam plano de saúde e médico autônomo, e outras seis utilizavam plano de saúde, médico autônomo e SUS.

Foi investigado, na entrevista, se a família possuía algum documento que identificasse a criança como pessoa com doença falciforme. Cinquenta e nove (70,2%) entrevistados relataram que as crianças tinham o relatório médico da Fundação Hemominas e 19 (22,6%) não conheciam tal documento. Quarenta e seis (54,8%) crianças possuíam a carteirinha de identificação do Hemominas e 32 (38,1%) não tinham. Em relação a ambos os documentos: um entrevistado não se lembrou e cinco crianças faleceram antes da realização da primeira consulta no hemocentro.

A tabela 26 mostra dados de adesão da criança ao tratamento proposto segundo o protocolo da Fundação Hemominas. O uso regular do antibiótico profilático e do ácido fólico foi relatado por 89,3% e 90,5% dos entrevistados, respectivamente; 73,8% das crianças faziam uso regular dos imunobiológicos especiais (“vacinas especiais”) e 17,9% das crianças não receberam ou tinham vacinas em atraso.

Quanto ao uso das vacinas do calendário básico nacional de imunização, 98,8% dos entrevistados relataram que as crianças estavam em dia com o mesmo. Isso pode ser explicado pelo desconhecimento por parte dos profissionais de saúde a respeito do calendário vacinal especial ou devido à falta de prioridade na solicitação das vacinas pela Secretaria Municipal de Saúde do município. Cinco crianças faleceram antes da realização da primeira consulta no hemocentro e, por isso, desconheciam o tratamento.

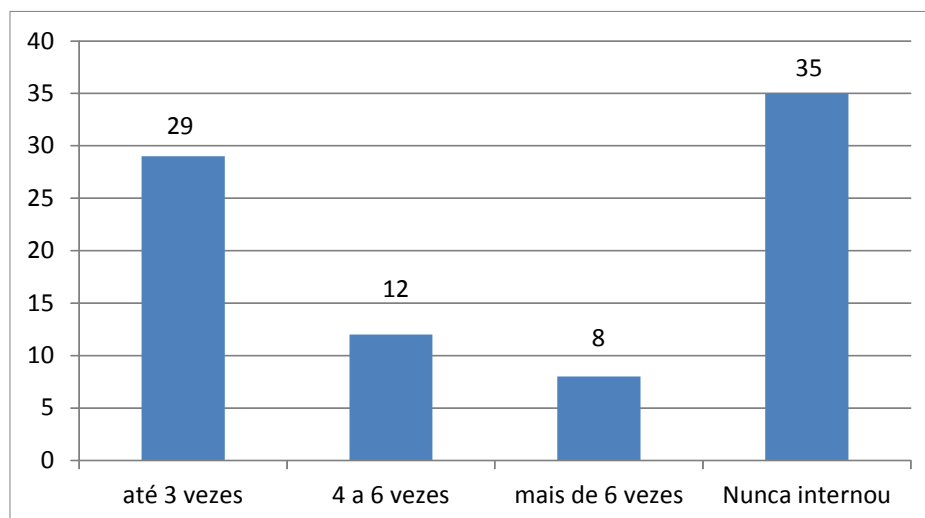
Tabela 26: Uso do antibiótico profilático, ácido fólico e imunobiológicos especiais pelas crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)

Tipo de Uso	N (%)		
	Antibiótico Profilático	Ácido Fólico	Imunobiológicos Especiais
Regular	75 (89,3)	76 (90,5)	62 (73,8)
Irregular	1 (1,2)	1 (1,2)	13 (15,5)
Não usavam	3 (3,6)	2 (2,4)	2 (2,4)
Não fizeram a 1ª consulta	5 (5,9)	5 (5,9)	5 (5,9)
Não lembra	0 (0,0)	0 (0,0)	2 (2,4)
Total	84 (100,0)	84 (100,0)	84 (100,0)

Fonte: Entrevistas, 2013

A figura 28 mostra a frequência das internações hospitalares anteriores ao evento que motivou o óbito das crianças. Nota-se que 49 (58,3%) das crianças já tinham sido internadas pelo menos uma vez anteriormente ao óbito e destas, 20 (23,8%) foram internadas mais de 3 vezes. Vinte e uma (25%) das 84 crianças foram internadas mais de 3 vezes/ano.

Figura 28: Frequência das internações, anteriores ao evento que motivou o óbito, das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)



Fonte: Entrevistas, 2013

A tabela 27 mostra a ocorrência de sequestro esplênico, crise algica e hemotransfusão anteriores ao óbito. A crise algica já tinha acontecido em 59,5% das crianças antes do óbito e 46,4% já haviam recebido transfusão. Das 23 crianças que tiveram SEA prévio, uma criança apresentou essa intercorrência mais de uma vez, uma já havia feito esplenectomia e duas estavam com a cirurgia agendada.

Tabela 27: Ocorrência de sequestro esplênico, crise algica e hemotransfusão, anteriores ao óbito, nas crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)

Ocorrência	N (%)		
	Sequestro Esplênico	Crise Algica	Transfusão
Sim	23 (27,4)	50 (59,5)	39 (46,4)
Não	61 (72,6)	34 (40,5)	45 (53,6)
Total	84 (100,0)	84 (100,0)	84 (100,0)

Fonte: Entrevistas, 2013

A tabela 28 mostra os primeiros sinais e sintomas relacionados ao evento que motivou o óbito e a frequência com que foram citados na entrevista. A maioria dos entrevistados relatou mais de um sinal ou sintoma ocorrendo simultaneamente ao início do quadro clínico que

culminou com o óbito da criança. Febre, dor, palidez, vômito, choro e prostração foram, pelo relato das famílias, os sintomas iniciais mais frequentes relacionados ao evento óbito.

Tabela 28: Primeiros sinais e sintomas relacionados ao evento determinante do óbito das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012, segundo a frequência com que foram citados nas 84 entrevistas

Primeiros Sinais e Sintomas	Frequência de Citações
Febre	45
Dor	31
Palidez	24
Vômito	14
Choro	13
Prostração	12
Falta de ar	11
Convulsão	8
Falta de apetite	8
Gemência	7
Tosse	6
Diarreia	4
Aumento do baço	2
Paralisia de um lado do corpo	2
Icterícia	1
Cólica	1
Náuseas	1

Fonte: Entrevistas, 2013

A tabela 29 registra o tempo decorrido entre o início dos sintomas e o atendimento médico, na ocasião do evento que motivou o óbito. A maioria das crianças (46,4%) foi atendida nas primeiras 6 horas após o início dos sintomas e 26,2% faleceram sem receber assistência médica (4 porque não procuraram o atendimento, 14 porque faleceram a caminho do serviço de saúde e 4 dentro da própria instituição de saúde).

Tabela 29: Tempo decorrido entre o início dos sintomas e o atendimento médico na ocasião do evento que motivou o óbito das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)

Tempo	N (%)
Até 6 horas	39 (46,4)
6,1 a 12 horas	11 (13,1)
12,1 a 24 horas	4 (4,8)
Mais de 24 horas	8 (9,5)
Sem assistência médica no dia do óbito	22 (26,2)
Total	84 (100,0)

Fonte: Entrevistas, 2013

A tabela 30 mostra o tempo decorrido entre o início dos sintomas e o óbito. Trinta e quatro crianças (40,5%) faleceram nas primeiras 24 horas de evolução do evento agudo que causou o óbito.

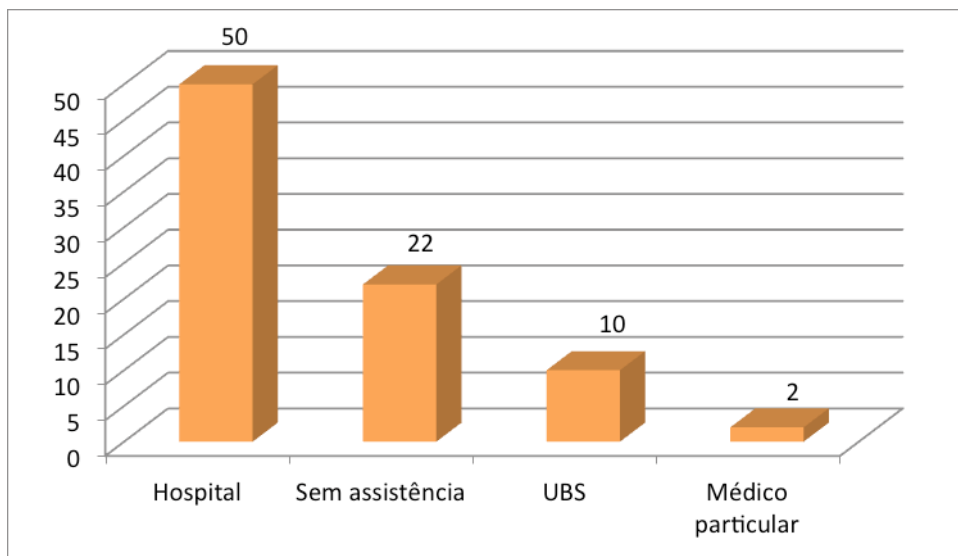
Tabela 30: Tempo decorrido entre o início dos sintomas e o óbito das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)

Tempo	N (%)
Até 12 horas	25 (29,8)
12,1 a 24 horas	9 (10,7)
24,1 a 72 horas	20 (23,8)
Mais de 3 dias	28 (33,3)
Sem informação	2 (2,4)
Total	84 (100,0)

Fonte: Entrevistas, 2013

A figura 29 indica o primeiro serviço de saúde procurado na ocasião do evento que causou o óbito. Os hospitais foram inicialmente procurados por 50 (59,5%) famílias e as unidades básicas de saúde, por 10 (11,9%). Duas famílias procuraram atendimento médico particular, pois tinham convênio. Vinte e duas (26,2%) crianças faleceram sem assistência médica, sendo que 4 famílias não procuraram atendimento, 14 estavam a caminho do serviço de saúde e 4 crianças faleceram dentro da instituição de saúde.

Figura 29: Primeiro serviço de saúde procurado pelas famílias na ocasião do evento que motivou o óbito das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN que faleceram no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=84)

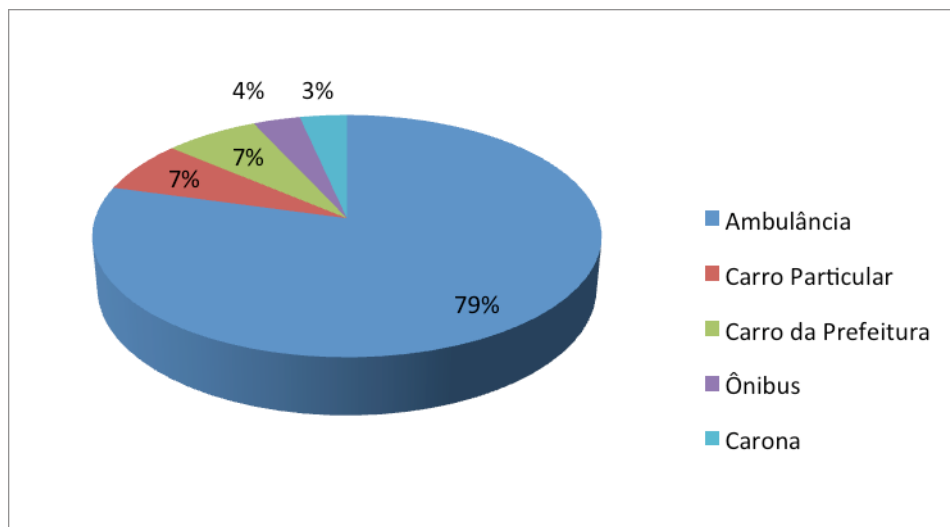


Fonte: Entrevistas, 2013

Em 49 casos (58,3%), o primeiro serviço de saúde procurado pertencia ao município de residência da criança; em 17 (20,2%), estava localizado em outro município. Após o primeiro atendimento, 30 (35,7%) crianças foram encaminhadas para hospitais, provavelmente, com maior grau de complexidade. Em 20 casos, o hospital se localizava em outro município e em 10, no mesmo município onde residia a criança.

A figura 30 mostra os meios de transporte usados nesses encaminhamentos. A ambulância foi o transporte predominante (79%). Das 30 crianças que foram encaminhadas, 3 faleceram durante a transferência e uma criança, apesar de encaminhada, faleceu antes do transporte chegar. Trinta e nove (46,4%) crianças não foram encaminhadas.

Figura 30: Meios de transporte usados nos encaminhamentos, para hospitais, das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN, falecidas no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=29)



Fonte: Entrevistas, 2013

Quanto ao uso de medicamentos durante o transporte, 25 (86,2%) crianças não usaram, apenas 4 (13,8%) foram transportadas em uso de medicamentos e uma faleceu antes da viabilização do transporte.

Quanto à realização de exames durante a assistência médica, 26 (31%) famílias relataram não ter sido realizado qualquer tipo de exame na criança antes do óbito, 39 (46,4%) famílias confirmaram a realização e 4 (4,8%) não souberam informar.

Cinquenta e duas famílias (61,9%) não foram esclarecidas quanto ao evento que culminou no óbito da criança e 32 (38,1%) foram esclarecidas pelo médico responsável pelo atendimento e/ou acompanhamento da criança.

As principais dificuldades relatadas pelas famílias e que poderiam ter contribuído para o óbito estão registradas na tabela 31. Ausência de prioridade para o atendimento da criança com doença falciforme, insuficiente conhecimento da equipe acerca da doença e as dificuldades relacionadas à infraestrutura dos serviços de saúde foram as mais citadas. Trinta e quatro entrevistados relataram não ter havido dificuldades durante o acompanhamento e atendimento da criança antes do óbito.

Tabela 31: Principais dificuldades encontradas durante o acompanhamento e atendimento médico das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN e falecidas no período de março de 2005 a fevereiro de 2012, segundo a frequência com que foram citadas nas 84 entrevistas

Dificuldades	Número de citações
Ausência de prioridade e/ou demora no atendimento	21
Déficit de conhecimento da equipe	17
Infraestrutura inadequada dos serviços de saúde	10
Atraso vacinal	9
Nível socioeconômico	5
Precariedade do transporte	4
Dificuldade de acesso aos serviços de saúde devido à distância	3
Nenhuma dificuldade	34

Fonte: Entrevistas, 2013

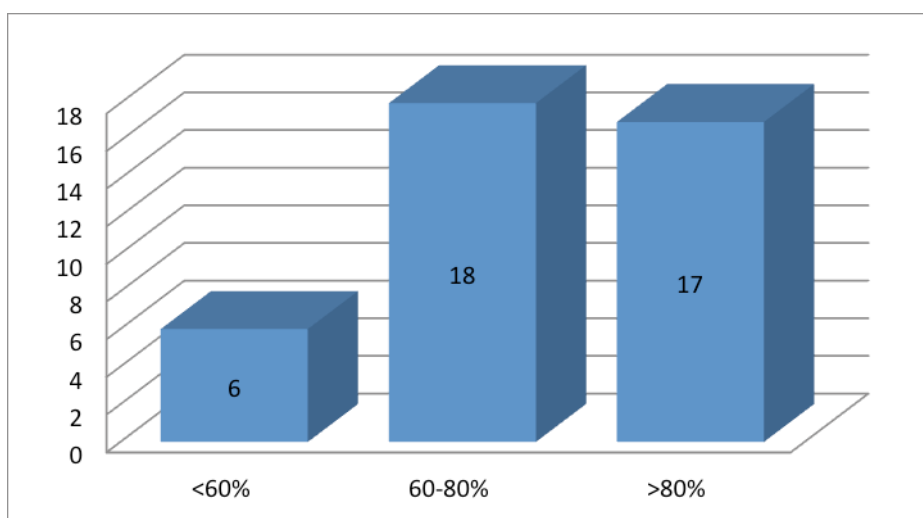
5.3.3 Conhecimento das famílias sobre a Doença Falciforme

Em relação às informações recebidas pelos pais quanto aos cuidados dispensados à criança com doença falciforme, 65 (77,4%) famílias relataram ter boa informação, 5 (5,9%) relataram conhecimento parcial e 14 (16,7%) não se sentiam bem informadas. Destas 14, cinco crianças faleceram antes de realizar a primeira consulta.

Para 41 famílias, aplicou-se escala de conhecimento que consistia em um instrumento de avaliação por meio de questionário com 20 afirmativas sobre a DF e opções de marcação “certo”, “errado” ou “não sei” (**Anexo 9.2**).

A figura 31 mostra o índice de acertos das 41 famílias entrevistadas: 6 (14,6%) acertaram menos de 60% das questões; 18 (43,9%) acertaram de 60 a 80% das afirmativas e 17 (41,5%) mais de 80%, demonstrando bom conhecimento sobre a doença.

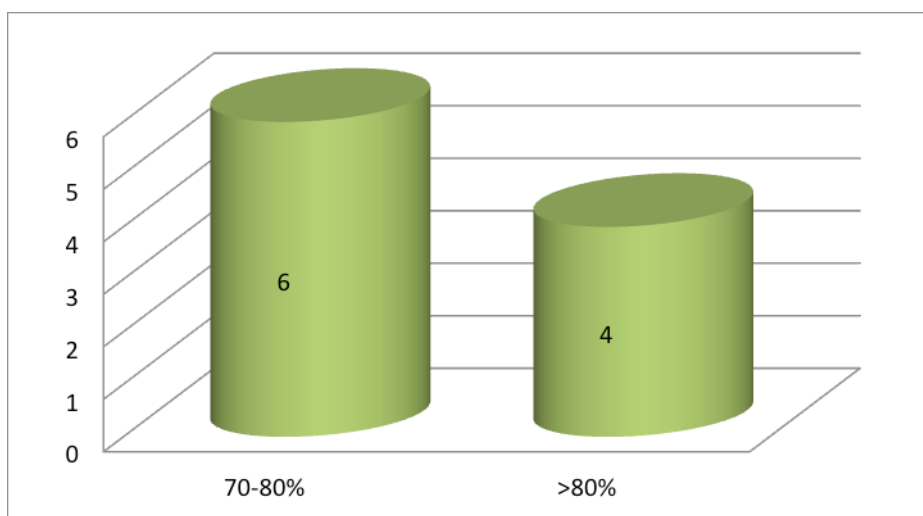
Figura 31: Índice de acertos das famílias de crianças com doença falciforme triadas pelo PTN, falecidas no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 (n=41)



Fonte: Entrevistas, 2013

A figura 32 mostra o índice de acertos das famílias que tinham filhos vivos com a doença falciforme: 10 (24,4%) tinham filhos vivos com a DF, sendo 9 (22%) com apenas um filho e uma família (2,4%) com 2 filhos. Todas as famílias de filhos vivos com DF acertaram mais de 70% das questões.

Figura 32: Índice de acertos das famílias das crianças com doença falciforme triadas pelo PTN, falecidas no período de março de 2005 a fevereiro de 2012 e que tinham filhos vivos com a doença (n=10)



Fonte: Entrevistas, 2013

5.3.4 Adversidades vivenciadas segundo o relato das famílias (trechos de algumas entrevistas)

As entrevistas realizadas com as 84 famílias de crianças com doença falciforme que evoluíram para óbito evidenciaram diversos problemas tais como atendimento, falta de acesso aos serviços de saúde, pouco ou nenhum conhecimento sobre a doença pelos profissionais da saúde atuantes tanto a nível primário como terciário, dificuldade de comunicação e orientação familiar quanto ao diagnóstico, além do baixo nível socioeconômico e cultural dessas famílias, o que pôde ser observado e comprovado pelas visitas domiciliares, local onde foi realizada a maioria das entrevistas. Percebeu-se que a questão social foi fator agravante inequívoco que contribuiu para o desfecho adverso.

Segundo alguns relatos, a dificuldade de acesso aos serviços de saúde devido à localização da residência (principalmente as áreas de zona rural), a infraestrutura precária de algumas instituições, além da inoperância do sistema de saúde local, podem ter contribuído para o agravamento do quadro clínico da criança e levado ao óbito. Trechos das entrevistas realizadas em Itaúna, Santa Bárbara, São Félix de Minas, Vitória/ES (criança fez o teste do pezinho em Governador Valadares), Chácara, Patrocínio, Novo Cruzeiro e Jequitinhonha ilustram esse quadro.

Criança falecida aos 5 anos (Itaúna)

Alessandra: Oito horas da noite que ele começou a passar mal? O quê que ele sentiu?

Pai: Dor nas juntas.

Alessandra: Teve febre?

Pai: Teve não, nada.

Alessandra: E aí, o quê que o senhor costumava fazer quando ele sentia dor?

Pai: Nós dava o... Como é chama o remédio?

Mãe: Dipirona.

Alessandra: Dipirona e melhorava, geralmente?

Pai: Melhorava.

Alessandra: Aí o senhor deu esse dia?

Pai: Deu. Eu tinha o maior cuidado com ele, nó! Mesma coisa que essa aí. Tenho o maior...

Alessandra: Eu sei... E aí o que aconteceu? Não melhorou? A Dipirona não resolveu?

Pai: Não resolveu.

Alessandra: E aí, como é que foi de madrugada?

Pai: Aí nós chamou o SAMU. SAMU não veio.

Alessandra: Que horas?

Pai: 3 vezes, num foi? Chamou eles.
Alessandra: Que horas eram quando eles chegaram?
Pai: Chegou não. Não veio cá não.
Alessandra: Não vieram? E vocês falaram que ele tinha doença falciforme? E aí o quê que vocês fizeram? Vocês esperaram amanhecer?
Mãe: Não, arrumamo um carro particular, sabe?
Alessandra: Uhum, vocês conseguiram o carro?
Pai: Buscou, mas chegou no hospital o menino já tava morto já. Se o SAMU tivesse pegado meu menino na hora que eu liguei pra eles, o menino tinha recuperado, entendeu? Mas, esse povo tinha que ter mais atenção..... mais atenção com a doença do menino, entendeu? Por que se fosse uma pessoa de classe média, rica, eles ia. Se tinha um tonto caído, chama o SAMU, o SAMU vai, entendeu? Agora...

Criança falecida aos 5 anos (Santa Bárbara): relato de mãe de três filhos com a DF

Mãe: E eu atrás. Quando não era eu, era o pai deles. Das enfermeiras: “ela tá piorando, ela tá piorando”... Aí elas viravam pra mim: Ela tá hidratada. Simplesmente eles falavam isso. Eles ligaram aquele aparelho que põe, assim, no dedo.
Alessandra: Pra olhar a saturação.
Mãe: É...olhou, pôs nela e aí só caindo. Elas tavam vendo que ela só tava piorando.
Alessandra: E chegou a levá-los pro CTI?
Mãe: Aqui não tem.
Alessandra: E nem cogitaram a questão de encaminhamento pra outro município, nada assim?
Mãe: Não. Nada. Quase na...assim...quando ela só tava piorando, daí a pouco ela entrou em coma. Aí que eles intubaram, que eles intubaram ela. Mas, só assim, do recurso que eles tem aqui, que é praticamente nenhum. Aí ele falou assim que ia ver se encaminhava. Mas só que assim... depois que ela já tava muito ruim. Ela não aguentava viagem mais não! Eu fiquei revoltada, porque num fez o que era pra fazer. Se tivesse feito, o que era pra fazer eu entendia: não, era a hora dela.

Criança falecida aos 7 meses (São Félix de Minas)

Pai: Ele começou a gritar, com muita dor. Aí que eu fui e lembrei. Falei assim “Isso deve ser por causa da anemia”. Aí levei ele pro hospital. Só que o hospital de cá tava em...fase de...reforma. Eles tavam atendendo num outro espaço lá.... tava chovendo muito. Num tava tendo médico porque o hospital tava em reforma...Só tinha enfermeira.
Alessandra: Não tinha médico? Como que vocês tinham que fazer então? Como que ela fez? Ela arrumou transporte pra levar pra outra cidade?
Pai: Eles tava cortando esse asfalto, não tinha como...não tinha como atravessar pra

lá, pra lugar nenhum. É, em termos de socorro num teve nem como utilizar um meio de transporte. Foi só daqui mesmo. Isso aí...não tinha como. Aí chamou o secretário da saúde.

Alessandra: Mas ele é médico?

Pai: É. Foi mais de cinco dias, acho, depois pra mim fazê o óbito direitinho.

Alessandra: Ah, demorou, né?

Pai: Porque...não tinha passagem nem pra lá nem pra cá. Aí ele foi e autorizou o enterro por conta própria mesmo...Não, igual eu falei, eu falei que se tivesse asfalto aqui, na época, eu tinha pegado a moto lá em casa lá e já tinha ido direto pra Mendes Pimentel.

Criança falecida aos 4 meses (Vitória/Espírito Santo)

Mãe: Ele não tinha nada, né! Ele nasceu no dia 30 de agosto, dia 5 de setembro nós fizemos o teste do pezinho em Governador Valadares, aí foi buscar o teste do pezinho, não tinha...O teste do pezinho tinha sumido. Aí, quando foi ...em dezembro, dia 29 de dezembro, a menina da Secretaria da Saúde me ligou lá de Belo Horizonte, entendeu? Que ele já ia completar os 4 meses. Aí ela foi e falou comigo assim “É...porque seu filho tem anemia falciforme.” Aí eu falei assim “Mas o quê que é anemia falciforme?”.

Alessandra: Você nem nunca tinha ouvido falar?

Mãe: Não. Aí ela foi e perguntou “O quê que aconteceu com o teste do pezinho?”. Aí eu falei “Não, o teste do pezinho sumiu lá em Valadares, entendeu? E, até hoje não me deram resposta de nada. Agora que eu tô sabendo”.

Alessandra: É...ninguém te falou sobre a doença, né?

Mãe: Ninguém me passou nada. Só falava que era pra mim ir em Valadares, ir pra Valadares, ir pra Valadares...E que o menino tinha que consultar, mas consultar de quê? Ninguém nunca tinha me falado...

Alessandra: Verdade.

Mãe: Aí tudo bem. Só que ela não me explicou também que se ele passasse mal, eu teria que sair com ele correndo pro hospital, independente de qual fosse a hora. Eu só fui saber disso lá no hospital que o médico falou comigo que era pra ter vindo mais cedo.

.....

Alessandra: Você acha que houve dificuldade lá? No atendimento dele?

Mãe: O problema todo foi a negligência daqui de Valadares.

Alessandra: E se passaram três meses quando você foi saber que ele tinha doença falciforme, né?

Mãe: É...porque me falaram no dia 29, no dia 30 ele veio a falecer. Porque foi sumindo um simples papel, que custou a vida do meu filho.

Criança falecida aos 6 anos (Chácara)

Mãe: Quando foi 11h30, ele deitou e deu falta de ar. Ele passando mal. Eu não tinha celular, não tinha carro pra socorrer. Minha vizinha tinha celular, ligou pro posto, mas ninguém atendia. Aí naquele desespero eu peguei fui logo e deixei os menino tudo sozinho com a de 7 anos e fiquei gritando na rua. O único carro que passou não parou pra prestar socorro. Eu andei 3 Km a pé com ele no colo, no escuro e vim, eu e meu marido com ele no colo e vim.

Alessandra: Como que estava seu filho?

Mãe: Ele não falava nada. Tava com os olho aberto, pra mim ele tava vivo, tava quente ainda. Cheguei lá eles botaram oxigênio nele. Veio a enfermeira, ela até chamou o Doutor.

Alessandra: Então a senhora acha que ele faleceu no caminho?

Mãe: Acho que sim. Não sei, quando ele chegou ela olhou o pulso, pulsação já não tava.

Alessandra: Você lembra quanto tempo passou, quando você veio a pé com ele, da sua casa até chegar no posto?

Mãe: 1h30 mais ou menos, viu. Andei rápido e eu ainda tenho bronquite também.

.....

Alessandra: O que você acha que poderia ter evitado a morte do seu filho?

Mãe: Tendo mais recurso, mais ajuda, como as vacinas, a gente conseguir com mais rapidez, quando a criança tem uma doença mais grave um benefício, a gente tem que viver com R\$ 400,00 por mês e é difícil. Não tem condução. Se fosse tudo mais facilitado, talvez seria melhor. A alimentação, alguma coisa, porque às vezes come só arroz e feijão...

Criança falecida aos 1 ano e 8 meses (Patrocínio)

Mãe: Eu corri com ele pro Pronto Socorro de Monte Carmelo.

Alessandra: E é perto do lugar onde você estava?

Mãe: É longe.

Alessandra: Em Patrocínio não tem hospital não?

Mãe: Tinha. Só que fazia o tratamento dele em Monte Carmelo.

Avó: E o marido, esposo dela tem muito medo, por que ele não tem carteira. Foi atrás de outro motorista com carteira e o motorista ainda foi tomar banho rápido.

Mãe: Quando chegou eles correu é pronto socorro e eles correu com ele lá pra dentro.

Irmã: Só que ele já tinha falecido.

Alessandra: Então, ele faleceu no caminho?

Avó: Chegando lá. A enfermeira falou que se chegasse dez minutos antes que ele não tinha morrido.

Mãe: Por que eu acho assim que a gente morava na zona rural que se tivesse ambulância, enfermeira assim, não tem. Que nem aqui nos Gonçalves, zona rural a gente não tem ambulância. Caso de emergência aqui a pessoa morre no caminho. Acho que se tivesse uma ambulância à disposição equipada não acontecia isso não.

Criança falecida com 1 ano e meio (Novo Cruzeiro)

Mãe: A boca ficou pálida assim...tudo nele. O sangue nele sumiu. Ele ficô amarelim. Aí eu fiquei andano com ele, ele chorano e eu andano com ele. Dei um banho nele, aí ele ficou pior. Aí que ele ficou diferente. Aí indoidei. Falei: ô meu Deus, esse meninu num tá bem. Aí eu saí pra mim arrumá uma pessoa pra levá ele pro hospital, mas todo mundo falava comigo, que só levava ele sem compromisso com a prefeitura. E eu sem dinheiro pra pagá o frete. Aí eu saí pedino ajuda né! Pedi ajuda pro povo. Aí fui até na escola. Aí eles falou assim: “sem compromisso com a prefeitura eu levo”. Aí eu falei assim, sem compromisso eu não posso prometer ocê que é pra mim pagá ocê hoje, que eu não tenho como pagá. Aí ele, ele ruim demais mermo, ruim mermo minha fia. O pai dele enrolou ele na tuaia. E ficou com ele. Aí que eu pus ele, pôs ele em cima da cama e ele tava morreno. E es ainda tentô....e ainda levô ele.

Alessandra: Então você não conseguiu carro?

Mãe: Não consegui o carro. Eu não achei quem levasse ele, aí...depois que ele tava morreno aqui dentro de casa. Um rapaz que tem ali foi e levô o menino. Já saiu daqui morto. Só que levô porque né, tinha que levá ele né! Ele morreu aqui, porque eu não achei socorro nenhum pra ele, e não tinha condições de pagá.

Criança falecida aos 2 anos (Jequitinhonha)

Alessandra: O quê que você acha que poderia ter evitado a morte da sua filha?

Mãe: Eu acho assim na hora que se tivesse aqui, ficava mais perto né, pra trazer ela logo.

Alessandra: É porque você acha que mora longe?

Mãe: Huhum.

Alessandra: Então você acha que o fato de morar longe prejudicou?

Mãe: É.

Alessandra: Quanto tempo é da sua casa aqui?

Mãe: Ah nem sei, porque da minha casa chega no rio. Do rio atravessa pra chegar ali na pista, no asfalto. É longe.

Alessandra: Você acha que é meia hora ou mais?

Mãe: O povo fala que é mais.

Alessandra: Mas tem ônibus?

Mãe: Tem um ônibus

Alessandra: Aí tem horário...tem vários horários ou só passa um?

Mãe: Tem dois. Passa um seis e meia e o outro sete hora.

Alessandra: Pra vir, tem que acordar cedo.

Mãe: Cedo. Porque atravessa o rio, vai caminhá mais outra distância pra chegá na pista.

Relatos de Buritizeiro, Ponto Chique, Capitão Enéas, Janaúba, Porteirinha, São Francisco, Januária, Santa Bárbara, Pirapetinga, Mariana e Iguatama comprovam a dificuldade no atendimento da criança, tais como atraso na chegada da bolsa de sangue para transfusão, ausência de médico no serviço de saúde procurado pela família (atendimento acabou sendo realizado pelo enfermeiro), demora na transferência da criança que acarretou no agravamento do quadro clínico e transferência da criança em estado grave, sem a presença do médico.

Criança falecida aos 7 anos (Buritizeiro)

Mãe: Ficou no soro e foi ficando nervosa. Ai foi agravando.. piorando né. Aí ela tinha que tomar sangue, mas só que não tinha sangue nem em Pirapora e nem aqui no Buritizeiro.

Alessandra: Não tinha sangue. Tinha que buscar esse sangue onde? Você sabe?

Mãe: Diz es que tinha que buscar em Montes Claros, mas devido eles saber dessa situação dela, pra mim eles já deviam ter encaminhado imediatamente né pra Montes Claros.

Alessandra: hum hum

Mãe: Eu até perguntei es se iam mandar ela pra lá. Diz es que não tinha necessidade que o sangue ia vim de lá pra cá, de Montes Claros pra Buritizeiro. Ai eu fiquei naquela, mas gente..

Alessandra: O sangue não chegou?

Mãe: Não chegou. E ela só foi piorando...piorando.

Alessandra: Aí ela faleceu nesse mesmo dia?

Mãe: Foi no mesmo dia.....eles deixaram ela lá lá....

Alessandra: Na enfermaria?

Mãe: Lá na no quarto lá.....a noite toda ruim.

Alessandra: Só no soro?

Mãe: Só.

Criança falecida aos 10 anos (Ponto Chique)

Mãe: Aí esse dia eu falei, e ele tava tussinu muito, tussinu e vumitanu. E sintinu, tenu febre.

Alessandra: Hum

Mãe: Aí eu, liguei lá, perguntei se tinha médico, a menina falou que tinha, aí quando eu cheguei lá, ah, a enfermeira me chamou no quarto. Aí eu falei com ela que se tinha médico, ela falou que que ela memo que ia oiá o mininu, eu falei com ela que eu queria que o médico oiasse ele. Aí passou Histamin pra ele.

Alessandra: Histamin?

Mãe: É

Alessandra: Ela que passou?

Mãe: Ela que passou.

Mãe: Aí chegou aqui em casa, ele continuou assim, comeu um pouquim e a tosse só tussinu, tussinu, tussinu.

Alessandra: Você deu o remédio? Esse Histamim?

Mãe: Dei pra ele. E sintinu, aí veio a sentir falta de ar, uma dor no peito. Aí a noite eu voltei com ele lá pra Ponto Chique lá tinha uma minina que chamou a médica. Aí a médica oiou. E, pegou e mandou pra Pirapora. Ela até falou que tinha que ser o médico que tinha que tê oiado né?! Porque era um caso muito sério, não podia ficar com a enfermeira. É, aí mandou pra Pirapora urgente.

Criança que faleceu com 1 ano e 2 meses (Capitão Enéas)

Mãe: Ela começou mais ou menos numa quarta-feira, levantou com febre.

Alessandra: Ah tá.

Mãe: Aí ficou quarta, quinta, sexta, sábado. E eu levando pra consultar todo dia. Aí, chegava lá eles passava dipirona. Só dipirona e amoxilina, dipirona e amoxilina.

Alessandra: E eles sabiam que ela tinha doença falciforme?

Mãe: Sabia. Aí falava comigo que era febre dos dente. Mas também nem aparelho nela num pôs. Eu sentada do lado de cá, e es do lado de lá ela só falou comigo assim...

Alessandra: Não colocaram termômetro nem nada?

Mãe: Não, nem midiu febre nem...

Alessandra: Não examinaram?

Mãe: Não, só falou assim que era febre dos dentes, acho que es já tava até injuada de todo dia eu tá com ela lá. Aí eu fui embora com ela. Ela quase não dormiu de noite, só enjoada, só enjoada, só chorando.

Alessandra: Nossa, aí você voltou de novo com ela na segunda?

Mãe: 7 horas da manhã, num tinha nem começado a atender. Que ela foi a primeira a ser atendida. Daí, que eu cheguei com ela bem! Minha revolta é só essa, cheguei com ela bem. Quando eu cheguei dentro do consultório a mesma médica. A mesma médica. Ela falou só comigo assim: a febre dela eu já falei com cê que é dos dente. Aí mandou aplicar uma injeção nela.

Alessandra: Uhum.

Mãe: Depois que aplicou essa injeção nela, ela ficou dormino, não acordava de jeito nenhum. Cê sentia assim que ela tava querendo abrir o olhinho, mas ela não conseguia abrir. Eu cheguei com ela aqui nessa Santa Casa era 7 horas da manhã, quando eles liberou ela pra ir pra Montes Claros tava dando 6 horas da tarde.

Alessandra: Da tarde?! Ela ficou lá?

Mãe: Da tarde! Ficou aqui o dia intirizim. Sem fazer um exame dela. Sem fazer um raio-x, sem fazer nada. Aí eu falei assim: Ô doutora, me dá... Deixa eu levar ela pra Montes Claros por conta própria. A única coisa que ela virou pra mim e falou comigo foi assim: E se ela morrer na estrada? Quem vai ser responsável? Eu falei com ela assim: Cê tá falando comigo que minha fia vai morrer? Ela falou comigo assim: Eu não posso te falar nada.

Alessandra: Nossa.

Mãe: Só fiquei com ela lá dentro do hospital igual... Parecia que eu tava presa. Não, não ligou soro, não pediu exame, não pediu nada! E simplesmente ela pegou e disse que era hora de almoço dela, ela foi almoçar, sumiu umas 3 horas da tarde. Aí tá, quando foi 6 horas da tarde o povo do SAMU de Montes Claros chegou, ela não tava no hospital no momento, ela não tava.

Alessandra: Ah, ela não estava na hora?

Mãe: Tava não, eles que ligaro pra ela, ela apareceu. Aí o paramédico do SAMU falou pra ela assim: cadê os exame da criança pra gente levar? Ela foi e falou assim: eu não tenho exame nenhum. O cara falou assim: mas cê não fez um raio-x? Cê num fez nada? Um exame de sangue, cê num fez nada? Aí ela foi e falou que não. Eu peguei ela no colo, ela já tava assim toda molinha, sabe? Tava quentando muito não.

Criança falecida aos 10 meses (Janaúba)

Mãe: Ele começou adoecé, gripano, aí ficou chiano. Aí fui levei no Regional pra consultá. I aí eu pedi pra encaminhá pra interná, aí es falô assim que prisci.. priscisava não.... era uma gripizinha atoa.

Alessandra: Medicou?

Mãe: Mandô dá só dipirona. E com dois dia que levei ele lá, ele faleceu.

Alessandra: Aí o médico atendeu ele?

Mãe: Um enfermeiro que atendeu lá.

Alessandra: Ah, foi médico não?

Mãe: Não. Foi uma enfermeira.

Alessandra: Nem chamou o médico?

Mãe: Lá acho que não tinha médico nessa época não.

Alessandra: Aí a enfermeira que falou que não era nada?

Mãe: Ahã.

Alessandra: Aí você voltou com ele?

Mãe: Voltei pra trás e com dois dia que tinha levado aí faleceu, com dois dia, ele faleceu. Eu já levei ele daqui prá dizer praticamente falecido.

Alessandra: Ele faleceu de manhã?

Mãe: Ele faleceu de manhã. Eu tava pegano ele pá levá lá no hospital. No papel mesmo colocô sem assistência médica. Que es não fizeram nada.

Criança falecida aos 3 anos e 4 meses (Porteirinha)

Mãe: Aí eu falei assim: Doutor, encaminha minha fia pra Montes Claros. Ele falou assim: Eu não vou encaminhar ela pra Montes Claro não, aqui memo eu vou cuidá dela. Eu falei assim: Dotô, minha fia não tá boa, e ela tá precisano tomá sangue. Ele falou: Ah, tem necessidade de tomá sangue não. Nem exame de urina fez dela e a urina igual esse negócio vermelho... já saino sangue. E eu pelejano pra es tirá, es não tirô. Ele não pediu exame de sangue....Aí a bolsa de sangue dela chegou.

Quando chegou num dia que no outro dia ele pegou e colocou sangue nela.

Alessandra: Foi nesse dia que chegou o sangue?

Mãe: Mas foi a doutora, já foi outra médica que pediu. O doutor pegô e chegou à tarde, e falou assim: Do jeito que essa minina tá aqui!!....Ele tinha que tá sempre ao redor dela acompanhando. Ele ficava tinha vez um dia sem visitá minha fia. Só mandava a a enfermeira, moça, oiá... Sem tirar um raio-x. Aí depois, chegou lá no outro dia cedo, ele falou assim: É, agora nós vai encaminha sua fia pra Montes Claro, nós vai esperá ainda surgir a vaga lá. Aí fomo e quando chegou lá em Montes Claro falou: Ó sua fia, nós num dá pra receber sua fia não, porque ela veio vaga zero. Eu falei: Meu Deus do céu, mas comé que o médico tinha....ela falou assim: Cadê os papel? Cê tá com os papel? Ai falou assim: Ó, nós não vai, nós só vai atender essa criança, essa criança sua porque eu tô veno mãe o desaforo que ocê tá passando, o sofrimento dela, o sofrimento seu.

Alessandra: E aí?

Mãe: Ainda colocou ela é... no corredor, colocô no corredor lá que na onde que vai chegan gente e morreno.

Alessandra: Mas o médico atendeu ela?

Mãe: É, atendeu. Essa, essa médica atendeu, e falou assim: Ó... ela tá em estado grave....tá muito grave, mãe, es demorou muito. A pneumonia não é tão grave. É o fígado dela, porque o fígado dela é difícil demais, tá muito difícil.

Criança faleceu com 1 ano e 11 meses (São Francisco)

Mãe: Porque ele começou a sentir dor né? É, assim, durante o dia, ele respirava e sentia dor no peito. É, só que nós levou ele no hospital já era tardzinha. Aí ele chegou lá, eles medicaram ele. Colocou.. aí, quando ele chegou lá começou a sentir muito mal, eles intubou colocô balão... de oxigênio, colocou... e aí falou que tinha que ficar internado.

Alessandra: Sei.

Mãe: E aí ele ficou o dia ruim, ruim. Aí o médico toda hora passava ali, o médico resolveu dar morfina, porque ele já tava sentindo muita dor. E ele foi só piorando. Foi muito rápido. Muito rápido. Quando es resolveram transferir, quando es falou assim: Não, vão transferir. Foi a hora que ele faleceu.

Alessandra: Mas aqui, não fizeram um exame nele?

Mãe: Não. Não fizeram nada de exame. Nada.

Criança falecida aos 6 anos (Jauária)

Mãe: Aí ficô, ficô lá. Aí quando foi mais tarde que resolveram mandá pra Montes Claro. Depois que a minina já tinha... e a febre dela sempre 40.

Pai: Na hora, na hora que eu fui pra Montes Claros foi a base de 4 hora da manhã. Eu fiquei sozinho ainda com ela lá. Não tinha médico, não tinha enfermeira, não

tinha ninguém. E a minina ficô passano muito mal e vomitano. Aí, aí pedi pra chamá a médica, quando a médica já chegô, ela tava desmaianu, e até, ela morreu conversano.

Alessandra: Então nem chegou a levá-la pra Montes Claros?

Pai: Aí es pegô e encaminhô ieu pra í pra Montes Claros. Aí foi quando eu sa, logo logo quando eu tava no hospital, ela pegô e deu quequela convusão.

Alessandra: Mas ela chegou lá em vida?

Pai: Não.

Mãe: Não chegô no hospital.

Alessandra: Ela morreu na ambulância? No caminho?

Pai: No caminho.

Mãe: Foi em Mirabela, a médica pegô e colocô, colocô aparelho nela e falou assim: O senhor é o pai? Eu falei: Eu sou. Ela falou assim: Sua fia tá, tá com Deus.

Alessandra: Aí atestou o óbito em Mirabela?

Pai: É.

Criança falecida aos 5 anos (Santa Bárbara): relato de uma mãe de três filhos com DF

Mãe: É, porque foi à noite, à tarde que eles foram piorando. Quando foi umas oito horas eu levei eles. Aí quando chegou no hospital, a médica atendeu os três. Aí ela atendeu os três e a Maíra mandou pra casa. Falou que ela tava com a garganta inflamada e mandou ela pra casa. E, a Mara e o Maicon ficou internado. Ficou em observação. Só que assim do mesmo jeito que eu fiquei lá com eles seria melhor ter ficado em casa. Eles não deram nada.

Alessandra: Não deram nada? Chegou lá o quê que eles fizeram? Nem exame?

Mãe: Simplesmente, deixou a gente lá. E eu atrás. E eu sentindo muito frio, que era época de frio, e os dois sentiu dor a noite inteirinha, passou mal a noite inteira. Eu carregava um, punha na cama...

Alessandra: Nem no soro colocou?

Mãe: Nada. Só falou que ia ficar em observação. Mas, não deu nada.

Alessandra: Nem falou se ia encaminhar pra outro hospital?

Mãe: Não.

Alessandra: E esse pessoal sabia que eles tinham doença falciforme?

Mãe: Sabia. Eu levo, informo, tudo direitinho. Nunca levei numa consulta que eu não informasse. Foi aplicar o soro no outro dia, e eles assim...tendo febre, sentindo muita dor. Aí que eles fizeram exame de sangue e falou que a hemoglobina tava baixa. Só que eles viraram pra mim e falaram que tinha uma bolsa de sangue. Eu tô assim: Como que uma bolsa de sangue vai servir pros dois? Aí, eles ficaram, “que o sangue está vindo de Barão, ah! o sangue vem de Belo Horizonte”...

Alessandra: Então, a bolsa não deu pra nenhum?

Mãe: Não. Ela morreu, sem os dois tomar o sangue. Nenhum dos dois tomou sangue.

Criança falecida aos 11 meses (Pirapetinga)

Alessandra: Vocês levaram ela no mesmo hospital?

Pai: No mesmo hospital.

Alessandra: E os médicos foram mantendo a mesma conduta?

Pai: E os médicos mandava ela pra casa que disse que ela tava bem. Quando foi ver era pneumonia. A gente ficou naquela semana toda de baixo pra cima indo e voltando, indo e voltando. A gente com um cuidado danado.

Alessandra: E quem descobriu a pneumonia? Foi na sexta-feira?

Pai: Foi em Pádua. Eu tirei ela daqui. Falei eu não posso... Eu lutando com a menina, o sangue saindo. Eu como pai pedi pra retirar a menina. Aí colocou na ambulância.

Alessandra: Na sexta que foi o pior dia? Que ela piorou mesmo? Sangrou? Você falou que sangrou?

Pai: Sangrou na hora que ele enfiava as coisas... oxigênio. Aquilo eu vendo aquilo ali... Acho que ele apavorou. Fingiu, fingiu porque desde a hora que ele me tirou aquilo daqui e pôs na ambulância, foi só pra minha filha morrer no caminho.

Alessandra: Então ela nem chegou a entrar no hospital?

Pai: Entrou. Ela ficou numa salinha e o médico falou: Já é tarde, ela tá morta. Pneumonia. Se eu pudesse hoje, eu não tenho condições, mas se eu pudesse, eu morava em Juiz de Fora pra dar um socorro melhor pro meu outro filho.

Criança falecida aos 9 meses (Mariana)

Mãe: Um pediatra veio atender a gente. Aí eu perguntei pra ele o quê que ela tinha, aí ele olhou e eu falei que ela tinha anemia falciforme. Ele falou, ah! Ela tá com... Ele até errou o diagnóstico.

Alessandra: É? O quê que ele te falou?

Mãe: Falou que ela tava com dor nos ossos. Aí eu falava: Doutor, mas, dor nos ossos, então, faz alguma coisa, dá algum remédio, faz alguma coisa pra ela. Aí ele falou: Você deu remédio pra ela? Eu falei: Dei, dei dipirona. Ele falou: se você deu dipirona, então eu não posso dar nenhum remédio pra ela, não posso dar nada pra ela. Aí, ele falou: eu vou ter que encaminhar ela pra Santa Casa.

Alessandra: Ah! Entendi. Então, ele examinou ela?

Mãe: Nada, nem pôs a mão nela. Ele só olhou de longe. Aí eu falei tá então vão, vamo então onde que é. Aí ele falou: não, tem todo um procedimento, eu tenho que preencher a papelada pra transferência dela daqui. Aí ele ficou cerca de meia hora, meia hora não, quase meia hora, uns vinte minutos com meu marido lá no quarto, preenchendo a papelada. E aí eu voltei lá de novo: Doutor, mas, então, vamo. Não, a gente tá preenchendo. Calma, isso aí é assim mesmo. Quando ele terminou de preencher aquilo tudo ela bem debilitada mesmo, ela já tava bem ruinzinha mesmo...Aí, eu peguei ela no colo. Ele pôs a gente na ambulância. Ele foi na parte da frente com o motorista. Só que aí eu entrei dentro do hospital e eu tava com ela no colo e o meu esposo falou: Lu, deixa eu segurar ela um pouquinho, eu não queria dar. Ele falou: Lu deixa eu segurar ela um pouquinho. E quando eu dei pra ele, ela deu um suspiro e faleceu.

Criança falecida aos 13 anos (Iguatama)

Alessandra: E o outro médico não transferiu ele?

Mãe: Não. E o menino ficou só piorando, piorando...e nada de transferir. Eu passei uma noite, eu mais minha mãe, banando ele. Nem oxigênio eles não tinham colocado nele. No outro dia que eles viu que ele tava ruim, que ele já não tava nem guentando respirar, que eles colocaram o oxigênio nele. Daqui eles tava falando que ia transferir ele, mas só que tava caçando vaga, mas nunca que achava essa vaga. Aí o médico: “eu vô rumar, eu vô transferir ele pra Arcos agora e vai lá, tem uma bolsa de sangue esperando ele”. E ele precisava da bolsa...

Alessandra: Aí ele foi pra Arcos?

Mãe: Aí na hora que chegou lá em, em Arcos, falou que a bolsa de sangue já tava esperando. Chegou lá, nada de bolsa de sangue. Só que UTI pra ele lá também não tinha.

Alessandra: Não tinha vaga?

Mãe: Não tinha. Aí eles entubô ele. Aí depois a hora que eles conseguiu uma UTI pra ele, em Pium-í, ele deu parada cardíaca. Aí o doutor acompanhô ele e foi fazendo massagem nele.

Alessandra: Dentro da ambulância?

Mãe: Dentro da ambulância.....até chegar no hospital, pra ver se chegasse na UTI.

Alessandra: Lá em Piumhi?

Mãe: É. E o rapaz da ambulância não sabia onde que era o hospital lá. E ainda foi pedir informação no corpo de bombeiro. Aí, ele não ficou nem, chegou lá, num deu nem vinte minutos, o médico falou que ele tinha falecido.

Alessandra: E o que o médico te falou?

Mãe: Ele ficou andando atrás de mim. Aí na hora que eu conseguia falar, eu falei pra ele assim, aí, se ocê tivesse trazido ele mais antes, ele não tinha morrido não. Ele falou assim, não, isso não depende de nós não, depende do governo.

Relatos de São Francisco, Janaúba, Montes Claros, Vespasiano, Ouro Preto, Jaguarapu, Riachinho, Itinga, Governador Valadares, Martinho Campos e Alpinópolis ilustram a ausência de prioridade no atendimento da criança, enfrentada pela família, culminando no evento motivador do óbito.

Criança falecida aos 10 meses (São Francisco)

Mãe: Ele sentiu forte dores.

Alessandra: Dores. Onde?

Mãe: Ah, era no corpo.

Alessandra: Aí o quê que você fez?

Mãe: Eu levantei com ele, aí ele desmaiou né? Mas voltô de novo. E eu trouxe ele pro hospital... a médica, ela....atendeu ele. Só passô a dipirona. Mas quando acabou o efeito do remédio, ele voltou a sentir dor. E chorou até a hora que morreu.

Alessandra: Mas assim, só pra eu entender, ela examinou ele?

Mãe: Examiná, examinou não. Falei que ele tinha aneumia falciforme. Ela passou só a dipirona e ele ficou lá.

Alessandra: Na observação?

Mãe: Ficou lá...depois ela não deu assistência nenhuma. Voltou as dores e, e até na hora que ele morreu.

Alessandra: E ela não fez mais nada?

Mãe: Mais nada.

Alessandra: Não falou que ia transferir? Nada?

Mãe: Nada. Nada. Ninguém achou ela no hospital.

Alessandra: É mesmo?

Mãe: Ela só chegou lá depois que ele morreu.

Criança que faleceu com 1 ano e 1 mês (Janaúba)

Mãe: Ele acordou e eu vi que ele já tava assim com aparência meio diferente, com os lábios meio roxinho, meio pálido.

Alessandra: Estava com febre?

Mãe: Tava. Aí nós arrumamo e fomo direto pro Regional. Nós não demoramo não. Nós fomo bem rápido...que eu vi comê que ele tava. Tava fraquinho, molinho assim, abria o oinho assim meio com dificuldade, só que lá demorou muito a atender ele.

Alessandra: Demorou quanto tempo? É isso que é importante saber.

Mãe: Fiquei lá na rep.. repção. Fez a triagem e ficou.

Alessandra: E todo mundo sabia que ele tinha a doença falciforme?

Mãe: Sabia.

Paí: Sabia. Es falou que ia vim um sangue, e o sangue nunca chegou.

Mãe: Demorou muito atender ele, eu falei: Gente meu filho, não tá dando pra esperar, criança esperando. Só mandô, nós entramo, eu lá e mesmo assim o soro demorô a colocá o soro nele. Essa hora, o médico só pegô ele e oiô, e passou pra dar soro. Só. Mas na hora que colocô ele lá no soro, ele ficou praticamente sozinho e eu pedi pra es transferir pro Fundajan né? Que lá tinha mais equipamentos, tinha o sangue, às vezes tinha até o sangue que ele precisava. Aí tudo deu só ele só o soro sozinho e ele só arruinano, arruinano.

Criança falecida aos 7 anos (Montes Claros)

Mãe: Só passô remédio. Falô que era só uma febre. Que a febre tava.. tava danu febre, não sei o quê. E voltei com ela pra casa. Quando chegô aqui casa, ela arruinô de novo. Voltei com ela pro hospital de novo. E ela, tinha que sê... assim. Tinha que chegá, pudesse tê minino o tanto que fosse, as médica já tinha avisado no hemominas. Falou assim: Quando cê chegá com ela no hospital, pode tê minino, o tanto que tivé, cê tem que chegá e i entrano com ela.

Alessandra: Tem que ter prioridade.

Mãe: Aí cheguei e falei com ela assim: Ó, minha minina arruinô e ela acabô de saí daqui. Ela falou assim: Ah, cê tem, agora cê tem que aguardá que tem um tanto de minino na frente. Aí eu falei assim: Tá bom. Sentei. Na hora que minha cunhada falô assim: Cida, Adriana tá virano o oio, Adriana tá morreno. Eu tornei, cheguei, falei com ela: Minha minina tá morreno. Ela falô: “Eu já falei com cê que ocê tem que aguardá”.

Alessandra: Quê isso, gente!

Mãe: Eu afastei pra trás, meti o pé na porta, a porta abriu. Vô admiti.. meti o pé na porta, aí a porta abriu, a porta abriu e eu entrei com ela. Ela já tava desmaiada no meu colo. Quando eu cheguei lá dentro, a médica tava sentada conversano. Eu falei assim: ô dotora, minha minina tá morreno. Ela falou assim, comigo assim: Mas só, que quem tá, quem tá, quem é culpada é quem tá fazeno a ficha, eu tô aqui dentro, não tô sabeno de nada não. Aí ela já pegou ela, já foi atendeu ela e tudo. Aí falô comigo assim: Sua minina tá dano otro derrame. Eu falei assim: Eu já sabia disso, ela tá dano otro AVC. Aí eu falei com ela: ô dotora, salva minha filha.

Criança falecida aos 3 anos e meio (Vespasiano)

Avó: Quando o médico tava medicano ele.... ele só falô comigo assim “Agora não é hora da gente discutir isso não. Depois eu vou explicar pra senhora. A senhora trouxe o menino no lugar errado. Tinha que ser levado...”.

Mãe: Eu falei que com ele que podia levar pra lá, porque o Hemominas me deu o papel falando que podia levá...

Alessandra: Pra qualquer lugar, né? A gente pensa assim “posso levar pra qualquer lugar”.

Avó: Tava escrito quais lugares que atendia rapidamente. Falei “eu vou levar”. Como que eu ia adivinhar que ia levar meu neto pra um pronto-socorro que não teria recurso pra ele? Não tinha o tratamento adequado pra ele? Um CTI pra ele?

Criança falecida aos 11 meses de idade (Ouro Preto)

Mãe: Nisso eu voltei à UPA às 11h da manhã...

Alessandra: De novo?

Mãe: Novamente. E nisso não fui atendida. Demorou mais de duas horas pra ser atendida. Só foi atendido quando ele faleceu no meu colo, que eu invadi a sala da doutora.

Alessandra: É mesmo?

Mãe: Não tinha sido atendido. E eu, assim, quando eu chego na recepção, eu já relato que tem anemia falciforme. Ele já estava agonizando. Ele foi o tempo todo agonizando.

Alessandra: E eles sabiam que você tinha voltado, que tinha ido um dia antes? Sabiam?

Mãe: Sim, sim. Mas nem por isso a doutora atendeu. Por que tinha muitas crianças, muitas mães nervosas já pra serem atendidas, e ele não foi atendido.

Alessandra: Ou seja, a prioridade era ele.

Mãe: Era ele e não foi atendido. E nisso quando eu invadi a sala dela e falei que ele tinha desmaiado, ela falou que eu tava muito exaltada e que ia olhar e ia colocar ele no oxigênio. Quem percebeu que ele estava morto e que foi reanimá-lo, foram os enfermeiros, não a doutora.

Alessandra: Ela nem examinou ele?

Mãe: Não. Ela só percebeu que ele tinha falecido, que tinha morrido, depois que os enfermeiros levaram ele para a sala de reanimação.

Criança falecida aos 2 anos e meio (Jaguaraçu)

Mãe: Que lá, eu chegava lá, eles na hora atendia rápido. É... mas só que esse médico foi ruim. Porque ele é um pouco, assim, lento, aí eu fui explicar ele, ele examinô ela...

Alessandra: Você explicou que ela tinha doença falciforme?

Mãe: Expliquei tudinho. Ele falou assim “ó, a gente vai passar um remédio pra ela”. “ah, a gente vai ter que fazer exames”. Aí eu me lembro, que deu injeção pra ela, e eu fiquei na sala de espera, eu fiquei esperando até ela falecer no meu braço.

Alessandra: E ele não fez exame dela não?

Mãe: Não.

Alessandra: De sangue, raio x, nada?

Mãe: Não, não, não. Na hora da sala de espera, ele tava num outro quarto, aí toda hora eu ia lá e falava assim “ô doutor, pelo amor de Deus, olha minha filha”. Aí ele tá assim “não tem como, tem que tá esperando o pessoal do laboratório chegar”. Pra tirar o sangue pro exame dela.

Alessandra: O pessoal demorou pra tirar o sangue?

Mãe: Aí eles não vieram atender até ela falecer, ela faleceu acho que umas 5 e meia da tarde.

Alessandra: Ah, ela então ficou nos seus braços esse tempo inteiro, esse tempo todo.

Mãe: De meio-dia até cinco e meia da tarde.

Alessandra: Nem colocou oxigênio, soro?

Mãe: Não, na hora que chegou a colocar ela no oxigênio, ela já tava morta.

Criança falecida aos 8 anos (Riachinho)

Alessandra: Pra senhora o posto atendia melhor?

Mãe: Atendia melhor. Só que a gente chegava lá com ela passando mal e eles falavam com ela assim: você de novo, Maria Clementina? Então, até ela ficava assim, sabe: Mãe, não vou lá não. Que eles tão duvidando de mim. Então, a saúde aqui comigo deu falha total. É o que tô te falando, foi oito anos e seis meses de sofrimento. Aqui, igual eu que não tinha ninguém, uma pessoa igual eu, ninguém te

vê não. Chega no hospital, você conseguir uma consulta dá trabalho.

Alessandra: E sua filha sempre esperava muito, quando ela consultava?

Mãe: Esperava.

Alessandra: Não tinha prioridade?

Mãe: Aconteceu d'eu levar ela aqui no PSF com ela nos braços sem caminhar, nem nada... e eles não quis encaminhar, não consultou ela. Ia com ela pro hospital carregando ela, não tinha carro pra levar. Chegava lá eles mandava vim com ela pro PSF de novo.

Alessandra: E a senhora ia a pé?

Mãe: A pé, carregando ela. Tinha hora que eu chorava de dor. Eu tenho desgaste na coluna. Então, tinha hora que eu sentava na estrada, ela falava assim comigo: "Mãe! Deixa eu caminhar um tiquinho"....Que ela já tava grandona, né? "Filha, você não dá conta." Aí quando ela começava a caminhar não aguentava de dor nas pernas.

Alessandra: E ninguém conseguia carro, nada?

Mãe: Não. Pra mim levar ela duas vezes pro hospital tive que fretar táxi pra levar ela. Tô te falando uma pessoa igual eu aqui não poderia ter morado aqui não.

Criança falecida com 1 ano e três meses (Itinga)

Mãe: Ele começou a sentí umas coisa assim. Eu levei ele pra podê consultá, e o doutor não quis atender ele.

Alessandra: Você levou ele no hospital?

Mãe: Foi. E quando eu cheguei lá, eles custô atendê ele, custô...demorô. Ah...

Alessandra: Que horas foram atendê-lo?

Mãe: Eu levei ele foi dez horas da manhã eles foram atendê ele quatro horas da tarde. Eu falei: "Ele tem que ser o primeiro a ser atendido". "Ah não, mas não pode. Tem que ser por ordem de chegada." Até dei ele uma carteirinha que o doutô de Belo Horizonte me deu.....

Alessandra: Mesmo você mostrando a carteirinha e tudo né?

Mãe: Tudo.

Criança falecida aos 5 meses (Governador Valadares)

Mãe: Ah foi...três dias antes ele começou com febre, vômito, diarreia. Aí eu levei num pronto-socorro. Até falaram comigo lá no Hemominas que ele não poderia esperar, não precisava pegar fila. Só que eu fiquei mais de três horas esperando.

Alessandra: Ficou mais de 3 horas? Mesmo falando que ele tinha anemia falciforme?

Mãe: É. E ele vomitando, com 38°C de febre. Só piorando. Aí o médico atendeu e falou que era virosezinha, que podia voltar pra casa.

Alessandra: Mesmo sabendo da doença falciforme?

Mãe: Sabendo, falou que não tinha nada a ver, não fez exame, não pediu nada. Na verdade, a gente falava com ele, mas não dava muita confiança não.

Alessandra: Vocês acham que eles não davam confiança porque não sabiam sobre a doença ou porque achavam que não era grave?

Mãe: Eu acho que eles achavam que não era grave. E aí mandou embora.

Alessandra: Passou nada pra ele?

Mãe: Nada.

Criança falecida aos 7 anos (Martinho Campos)

Mãe: Aí eu pus a mão nela, ela tava queimando de febre. Tremendo demais! Mas aí, nós pegou, eu chamei meu marido e nós levou ela no hospital.

Alessandra: E aí? Como é que foi chegando no hospital?

Mãe: Foi muito mal atendido.

Alessandra: Você demorou a ser atendida?

Mãe: Demorô. E muito. É o médico....ele não chegava nem aonde que ela tava pra oiá. Ele só pedia as enfermeiras. Não metia a mão nela pra nada.

Alessandra: Mas você chegou a falar que ela tinha doença falciforme?

Pai: Falô, na chegada.

Mãe: Ela tava molinha no braço dele.

Alessandra: E eles fizeram exame dela?

Mãe: Não, não fez nada, só deu soro de pacote e mandou nós levar ela embora. A menina ruim. Aí nós chegou em casa, ela piorou de novo. Voltei na mesma hora com ela.

Pai: Nós pedimo ele pra transferir ela, porque ela tinha doença falciforme. Mas não transferiu de jeito nenhum.

Mãe: O mesmo médico, aí ele mandou... Falou, o povo falou, vai interná ela não? Ele não queria interná ela, não internava. Diz ele que era virose que tava vindo.

Mãe: Deu convulsão lá em casa. E o patrão dele voltou com nós lá, ficou bravo demais.

Alessandra: Aí ela, aí ela, você voltou de novo pra casa?

Mãe: Voltou três vezes. Na terceira que ele internô ela, mas foi porque o patrão dele falô lá.

Alessandra: Só na terceira vez que internou então, porque o seu patrão reclamou lá?

Mãe: É...

Criança falecida com 1 ano e 9 meses (Alpinópolis)

Mãe: Aí eu fui, hora que ele abriu a porta assim, meu filho tava molim, assim, sem conversá, sem nada. Foi daqui lá. Eu pedi ele, falei assim: “É... doutor, deixa ele passá na frente.”

Alessandra: Você falou que ele tinha doença falciforme?

Mãe: Falei. Ele falô assim: “Num pode”. Eu falei assim: “Mas eu tô pagano!”. Ele falou assim que num é questão de pagar. Ele falou assim: “Tem várias crianças que tá doente”. Aí hora que eu entrei, hora que eu voltei, eu já entrei e já já entrei direto pra sala do médico. Aí ele tava travando os dente. Sabe?! Aí eu entrei o médico já saiu correndo com ele, aí eu não sei o que fizeram, né?!

Alessandra: Entendi.

Mãe: Acho que tentaro reanimar. Só que ele tinha que, ele num voltou mais.

Apesar das orientações e esclarecimentos feitos pelos profissionais de saúde durante as consultas nos hemocentros, houve grande dificuldade para as famílias compreenderem a doença falciforme. Relatos de Itaúna e Belo Horizonte demonstram esse fato. Algumas mães relatam que não eram bem informadas quanto a alguns aspectos relacionados à doença. Relatos de Manga, Porteirinha, São Francisco, Januária, Vespasiano, Juiz de Fora, Chácara e Mariana retratam esse quadro.

Criança falecida aos 5 anos (Itaúna)

Alessandra: Em relação àquele antibiótico que o senhor estava falando, o senhor administrou pro seu filho até qual idade?

Pai: 5 anos.

Alessandra: Dava certinho?

Pai: Certinho. Eu acho assim, eu não sei não, quem tem essa anemia falciforme tinha que tomar remédio direitinho, desde quando nasceu até mais velho. Só que es pararam com 5 anos.

Alessandra: Mas o senhor acha que isso pode ter ajudado?

Pai: Pode ter ajudado, porque baixa a imunidade. Tirou o Penveoral deixou só o ácido fólico.

Alessandra: Entendi. Tirou o Penveoral com 5 anos?

Pai: Com 5 anos. Sei não, a gente não é médico, sabe? A gente tinha que ter uma explicação, porque tiraram o remédio do menino.

Alessandra: Entendi e eles não explicaram.

Pai: Não explicaram. Eu acho que não podia, não podia ter tirado, tendeu? Por que eu acho, se o menino tem anemia falciforme, ele tinha que tomar remédio o resto da vida.

Criança falecida aos 7 anos (Belo Horizonte)

Alessandra: Você dava as medicações direitinho? Antibiótico, ácido fólico?

Mãe: Antibiótico não tava tomando, né? É uma coisa que...não sei...

Alessandra: Ela tomou até os 5 anos? Como é que foi?

Mãe: Foi. Porque depois eu analisei...porque não poderia ter cortado o antibiótico. A única coisa que eu dava era o ácido fólico. Ela não tomava antibiótico, não tomava nada. A médica cortou tudo e mesmo levando ela, falando que sentia dor... E ficava meio assim...cansadinha.

Alessandra: Entendi. E nesse meio tempo que parou o antibiótico, você notou que ela...

Mãe: Ela teve recaída.

Alessandra: Entendi. Você notou que ela piorou, nesse sentido? Deu...dava febre?

Mãe: Umas dorzinha, umas dorzinha.

Criança que faleceu com 1 ano de idade (Manga)

Mãe: Mas, quando eu ia consultar ele, o médico falava comigo assim que quando tivesse qualquer crise ele ia chorar. Entendeu, ele ia sentir dor.

Alessandra: E aí você ficou esperando essa crise?

Mãe: Eu Fiquei. Eu imaginei, esperei. Aí a vó dele ainda falou “Joana, não dever ser a crise não. Porque o médico tinha falado com você, conversou com você que seria uma dor forte e que ele teria choros, entendeu?”. Então não é. Deve ser só febre e ele ficou com o corpinho mole pela febre.

Criança que faleceu com 1 ano e 1 mês (Manga)

Alessandra: Você dava medicação direitinho pra ela?

Mãe: Não. Tinha vez que eu passava... tinha vez que eu esquecia.

Alessandra: É?

Mãe: É. Passava do horário. Assim, es tinha que ter me orientado mais né? sobre a doença, porque se eles tivesse me orientado mais, eu acho que eu tinha seguido a regra direitim...

Alessandra: Uhum

Mãe: E minha filha não tinha chegado a falecer.

Alessandra: Entendi.

Mãe: Que se es tivesse falado assim: ó Lúcia, cê dá o remédio todo dia, não faia, porque não pode faiá. Se... es tivesse me orientado minha filha não tinha falecido.

Alessandra: Entendi. Você acha que isso ajudou então? Essa... esse esquecimento, essa irregularidade com as medicações?

Mãe: Uhum.

Criança falecida aos 5 anos (Porteirinha)

Alessandra: A senhora se sentia bem informada, quando ela nasceu com a doença falciforme?

Mãe: Não.

Alessandra: E com o lidar com ela no dia a dia? Você se sentia segura no lidar?

Mãe: Não.

Alessandra: Eles não informavam direito a senhora?

Mãe: Não. Porque na época dela, assim, porque febre né... eles não podem sentir febre, sentir febre já tem que correr.

Alessandra: Isso.

Mãe: Essa época dela, es não me falava nada. Eu acho que eu tinha que ter mais informação, assim. Tinha que ter me falado, eu num sabia assim que num podia senti pneumonia. Porque não pode. A febre, é....aí eu num sabia...es tinha que me falar isso.

Alessandra: Que você tinha que correr, rápido mesmo?

Mãe: É. Mais rápido. Isso mesmo, qualquer coisinha já levar.

Criança falecida aos 10 meses (São Francisco)

Alessandra: E o quê que eles te falaram em Montes Claros a respeito da doença, quais os cuidados que vocês tinham que ter com seu filho?

Mãe: Ah não mi falou nada não.

Alessandra: Nada? Nem que tinha que hidratar ele bastante, que tinha que agasalhar no frio? O Baço? Não te ensinaram a apalpar o baço não?

Mãe: Não. Quem ia lá era eu, só que os médico não falava nada comigo.

Alessandra: Não falava?

Mãe: Só ia lá mesmo pegá os medicamento.

Alessandra: É? Não te explicou sobre a doença não?

Mãe: Não. Não me explicou não.

Criança falecida aos 6 anos (Januária)

Alessandra: Então quando você recebeu o diagnóstico no teste do pezinho dela, você não recebeu explicação sobre...

Mãe: Não. Falaram nada.

Alessandra: Nem em Montes Claros?

Mãe: Só falaram que tinha que í lá.

Alessandra: Pois é, mas quando você chegou lá eles não te falaram os cuidados que você tinha que ter?

Mãe: Não.

Alessandra: Que tinha que apalpar o baço?

Mãe: Não.

Alessandra: Dar dipirona em caso de febre, ninguém te falou isso?

Mãe: Isso aí, te falá a verdade, isso aí num explicaram não.

Alessandra: Entendi.

Mãe: Ninguém expriçô nada. Só cuidava. Não expriçava as coisas.

Alessandra: Mas você sabia que a doença, era uma doença séria?

Mãe: Não.

Alessandra: Que a doença era grave?

Mãe: Ni antes nóis num sabia disso não.

Criança falecida aos 3 anos e meio (Vespasiano)

Mãe: Eles podia ter falado comigo assim...porque ela falou assim “se ele der febre, cê dá o remédio, dá o remédio de seis em seis horas, durante a noite toda.” Só de manhã se ele não melhorar, você pode correr com ele pro hospital.

Alessandra: Ela falou assim com você?

Mãe: Falava assim comigo. Só que isso fez com que o negócio agravasse mais. Porque se ela falasse comigo assim “se ele der febre, você medica e, mesmo medicando, corre com ele pro hospital”, teria sido diferente.

Alessandra: Entendi.

Criança falecida com 1ano e 8 meses (Juiz de Fora)

Mãe: Eu acho que eles tinham que ter tirado um sangue, por causa da anemia tinha que ter tirado sangue dela e feito um exame. Ter falado comigo. Eu tinha dezessete anos. Eu nunca tinha tido filho, entendeu? Eu acho que eles deviam ter falado assim: vai no Hemominas, procura a médica...Tira um exame, faz um exame ou paga um exame...Eu não ia adivinhá tudo o que acontece numa doença não. Eu nunca ouvi falar.

Criança falecida aos 6 anos (Chácara)

Alessandra: Você se sentia bem informada com relação à doença falciforme?

Mãe: Não. Porque a médica lá do Hemominas falou que tinha cura, né, que ia melhorando com o tratamento, só que não melhorou. Foi piorando. Aí eu fui ficando

meio assim. Ela também não me falou que era tão grave. Quando uma criança nasce tem que orientar bastante pra gente poder ver o quê que vai fazer, né? Se ela tivesse falado mais dos perigo, das causa, pra tomar mais cuidado, o problema do coração também, não orientou.

Criança falecida aos 9 meses (Mariana)

Mãe: Foi um negócio que aconteceu assim que na hora, eu nunca imaginei e eu não tinha noção do que tinha que fazer....Não sabia o quê que tinha que fazer....Não sabia o quê que era. É por que não adianta os médicos falar: ó mãe se a sua filha ficar pálida e não sei o quê.....que a mãe vai entender, por que ela não vai entender...Ela não vai entender o que é isso. Não vai entender. Só vai entender isso daí, se ela passar pelo que eu passei. Hoje eu sei o que é um sequestro.

Alguns relatos, como os de Pirapora, Manga, Vespasiano, Ouro Preto, Mariana e Ipuiúna enfatizam a ausência ou insuficiência do conhecimento a respeito da doença e traço falciforme pelos profissionais de saúde. Percebe-se também aconselhamento inadequado e antiético quanto às decisões reprodutivas dos casais heterozigotos como pôde ser visto em Vespasiano e Belo Horizonte. O relato de São Francisco mostra o despreparo e insegurança do profissional em relação ao resultado do teste do pezinho gerando atraso no diagnóstico e tratamento. Relatos de Ribeirão das Neves e Montes Claros comprovam a falta de credibilidade da mãe que não reconhece a UBS como porta de entrada do sistema.

Criança que faleceu com 1 ano e 5 meses (Pirapora)

Alessandra: Aqui...o quê que você acha dos médicos daqui? Você acha que eles sabem a fundo sobre a doença?

Mãe: Não, muito pouco. Eu já sentei com enfermeiro e tive que explicar sobre a doença....que eu pesquisei, procurei saber com outros profissionais, então, acho que as pessoas aqui precisam de mais preparação sim. Quando chegou o resultado do teste do pezinho o enfermeiro veio junto.

Alessandra: Hum.

Mãe: Ele era formado. Estudou em Montes Claros, né. Ele sentou e falou comigo assim ó: não vai ter nada demais ele só tem um problema (como se fosse um problema qualquer), que ele não vai poder machucar e ele vai tomar ferro. Foi isso que ouvi quando ele nasceu. Aí eu fiquei, já fiquei desesperada porque eu já tinha ouvido alguma coisa sobre o problema. Aí, não, vamos passar sulfato ferroso pra ele tomar, cê toma bastante sulfato ferroso porque cê tá amamentando ele. Até que ele

foi consultar, chegou lá elas falaram totalmente o contrário. Que tinha que evitar o ferro. Aí foi que eu comecei a conhecer mais sobre o problema.

Criança que faleceu com 1 ano e 1 mês (Manga)

Mãe: Foi, ela começou a ficar enjoadinha, aí eu peguei e levei ela no médico. Aí ela pegou.....aí o médico, falei com médico que ela tinha anemia falciforme. Aí o médico falou bem assim: como é que é essa doença? Aí falei assim: ó doutor, se ocê num sabe... cê que é o médico e num sabe. Aí eu comecei a explicar pra ele como é que era a doença. As crises como que era. Aí ele pegou e falou assim: vou dar... vô passar inalação pra ela, ela vai tomar inalação e vou passar amoxilina pra ela tomar. Aí falei: ó doutor amoxilina não tem nada a ver com o caso dela, que ela tem anemia falciforme, acho que ela precisa tomar sangue. Tava bem pálida.

.....

Alessandra: Quando você ganhou a Vitória, eles te orientaram, que até então você não sabia que tinha o traço né?

Mãe: Não sabia.

Alessandra: Eles te orientaram sobre esse traço? Que você poderia ter outra gravidez? Que você poderia ter outro filho com doença falciforme? Ou não?

Mãe: Não.

Alessandra: Te falaram nada?

Mãe: Nada. Nada. Nada.

Alessandra: Você assustou então quando ele nasceu?

Mãe: Assustei. Porque assim...eu fiz, quando a Vitória nasceu deu anemia falciforme, aí....é...ela falou bem assim, aí falei assim: nossa, eu fiquei traumatizada sabe? Se eu tiver outro filho e nascer com anemia falciforme? Aí falaram assim: não, não vai nascer, porque é é é difícil acontecer, raro acontecer isso, foi por acaso que sua minina nasceu com anemia falciforme. Aí eu fiquei, falei assim: então não vai nascer, eu posso arrumar outro bebê.

Alessandra: Entendi. Isso foi aqui que te falaram isso?

Mãe: Foi.

Alessandra: No posto ou no hospital?

Mãe: No posto.

Mãe: Pois é. Aí eu peguei e engravidei. Quando o Daniel nasceu, fez o teste do pezinho.

Alessandra: Aí diagnosticou.

Mãe: 15 dias veio o resultado.

Alessandra: Aí você assustou?

Mãe: Assustei.

Criança falecida aos 3 anos e meio (Vespasiano)

Mãe: Aqui em Vespasiano, teve médico que virou pra mim e falou que não sabia quê que era anemia falciforme. Médico!

Alessandra: Do posto ou do hospital?

Mãe: De PA.

Alessandra: Do PA?

Mãe: Teve médico que falou comigo que não sabia o quê que era falciforme. Tinha atendente que eu chegava com o cartãozinho e falava “ele tem que ser atendido rápido porque ele tem anemia falciforme”. E elas falavam assim “quê que é isso?”. Não sabia o quê que era anemia falciforme.

Alessandra: Aí não fazia o que tinha que ser feito, né?

Mãe: Não fazia...teve uma vez que ele tava com dor, a médica falou que ele tava com a perna quebrada há tempo e eu não tinha visto isso. Aí quando tirou o raio x e levou pro Risoleta, no pronto-socorro, que eles viram que não tinha nada.

Criança falecida aos 11 meses de idade (Ouro Preto)

Alessandra: Correu, passou mal, você tem que levar pro lugar mais próximo, né?

Mãe: É...e não tem preparo, assim, digo pros médicos. Eles não sabem atender uma criança que tem anemia falciforme. Não sabem... Dentistas, porque eu trabalho com dentistas, eles não têm conhecimento de como atendê-los.

Alessandra: É verdade.

Mãe: Ah! Você já pegou seu relatório com seu médico pra encaminhar pra Belo Horizonte, sabe? Então, eles ficam assim: meio joga pra lá... joga pra cá..

.....

Alessandra: O quê que você acha que poderia ter sido diferente? Evitado o óbito?

Mãe: Informação. Informação. Porque, por minha filha mais velha deu traço, eu nunca fui informada que traço seria esse.

Alessandra: Você não foi informada?

Mãe: Não. A gente quando pegou o teste do pezinho, a gente preocupa assim: Ô será que vai ser mongol, não sei o quê, não sei o quê? E, na verdade, o pediatra não me informou, nem a ginecologista, não me avisou, não tive informação.

Alessandra: Ah! Entendi! Então você achou que não era nada?

Mãe: É. Porque se tivesse informação, eu teria evitado gravidez. Se a gente soubesse, a gente teria evitado. É o que eu pretendo agora fazer pra minha filha, né? Prevenir, conversar, explicar...A gente não tinha informação. Eu creio que muitas pessoas não têm informação.

Criança falecida aos 9 meses (Mariana)

Mãe: Eu acho que se derem palestra, arrumarem uma forma de conscientizar mais os pediatras, já que é uma doença que mata, né? Em tão pouco tempo você vê num prazo de menos de duas horas minha filha faleceu sem eu poder fazer absolutamente nada. Ela morreu nos meus braços praticamente sem eu poder fazer nada. E aquele que podia fazer, não fez. Por quê? Não tinha informação.

Criança falecida com 1 ano e 4 meses (Ipuiúna)

Mãe: Ele tava respirando muito pouquinho. Aí nisso eu cheguei no hospital e falei: ó, meu filho tá tendo uma crise de, da anemia falciforme. Ele tá com uma febre muito alta e ele precisa ser, de colocá um soro nele e analgésico pra podê aliviá. Aí eles pegaram e falaram assim: Eu não posso, porque o médico não tá aqui, nós não pode fazê nada! Ai eu falei assim pega a veia dele, porque ele tá tendo uma crise muito forte de anemia.

Alessandra: E o médico nada de chegar?

Mãe: Aí eles pegaram falaram assim: Eu não posso, eu não sei nem o quê que é isso, anemia falciforme!

Alessandra: Ah, o pessoal daqui não conhecia a doença não?

Mãe: Não. Aí meu marido teve que vim aqui em casa e pegá o manualzinho. Teve que lê, e isso passô uns quarenta minuto. Aí só que ficaram olhando pra cara do menino. Aí eles ligaram pu, pu médico, depois...mas o médico foi aparecê, depois de vinte minuto, meia hora. Aí nisso o médico chegô, aí ele pegô e falô, aí eles pegaram e ficaram oiando, sabe?! Eu fiquei lá do lado.

Alessandra: E seu marido pegou o livrinho e levou lá?

Mãe: Levô. Leu, falou assim lá: Em primeiros socorros, olha o quê que tem que fazê? Pega uma veia, põe soro, dá medicação. Põe oxigênio pra ajudá ele.

Mãe: Aí eu peguei e falei assim: “Faz isso pra ele!” Aí eu vi que eles num iam fazer nada, que eles num tavam nem por dento do assunto..... do que tava acontecendo. Aí eu peguei e falei assim, aí eu peguei e já entreguei na mão de Deus. Aí eu olhei assim e falei: Ai, meu filho não vai aguentá.

Alessandra: Então eles não fizeram nada?

Mãe: Aí...aí, eles foram tentá esquentá assim, pra pegá uma veia. Nem furô o menino porque eles viram que ele tava mesmo falecendo, sabe? Mas se eu tivesse saído daqui 11 horas, e tivesse ido pra Pouso Alegre ele não tinha morrido.

.....

Mãe: Daí o médico foi pra Belo Horizonte, fazê umas aulinhas.

Alessandra: Sério?!

Mãe: Que eu acho que ele tinha que tá estudando até hoje. Ele atende meu outro filho que tem doença falciforme, olha pra você vê. Depois que meu menino faleceu, deu uma alergia nesse meu outro filho. Uma alergia de cocera. Ele internô, qualquer coisinha ele interna meu menino.

Alessandra: Ele está desesperado então agora, né?

Mãe: Agora eles são assim, meu menino espirra, eles interna e já qué fazê um tanto de coisa, já qué fazê aquilo, já qué fazê....

Alessandra: Ou seja, depois do que aconteceu...

Mãe: Eu acho que, como se diz, a gente qué justifica as coisa, às vezes num seja uma justificativa, mais precisô meu filho morrê...Preles podê socorrê as outras pessoas, porque hoje em dia tá assim.

Criança falecida aos 8 meses de idade (Vespasiano)

Mãe: Agora os médicos, quando o Isaac faleceu, os médicos falaram com a gente: Não aconselhamos vocês a ter filhos, vocês não podem ter filhos mais, porque a falciforme é séria, é uma doença que a criança fica, sabe, atrapalhada. Não é uma criança que vai viver 100%, ela tem um período de vida curto. Então, eu não aconselho.

Criança falecida aos 6 meses (Belo Horizonte)

Mãe: O médico falou assim “Você não pode ter mais filho não, porque se vim...vai vim com pobrema...vai vim doente...vai vim...como é que fala...especial”. Eu falei assim “que eu creio que Deus vai iluminar o menino...vai sadio...porque Deus é Deus, né?”. Aí veio sadio.

Criança falecida com 1 ano e 11 meses (São Francisco)

Avó: Pra nós foi muito difícil, cê sabe por que? Porque quando saiu o resultado, a moça do posto não queria entregar o resultado.

Alessandra: É mesmo?

Mãe: Ele já tava com seis meses.

Alessandra: Por quê?

Avó: Ela escondeu o resultado dentro da bolsa e não mostrou pra gente.

Alessandra: Ó, e as consultas marcadas? Porque tem consulta marcada!

Avó: Quando veio a consulta, já tinha até perdido uma consulta.

Mãe: Já tinha perdido. Já tinha tempo. É, quando eu fiquei sabendo eu entrei em desespero. Eu lembro que fui lá briguei naquele posto....nossa, eu xinguei demais.

Alessandra: Porque que ela escondeu?

Mãe: Não sei por quê sabe?

Alessandra: Medo de te falar? De não saber te explicar?

Avó: Ela não sabia explicar.

Mãe: Nessa parte a gente é muito leiga, porque a gente não entende e eu fiquei sabendo, gente, meu filho tem uma doença muito grave.

Avó: Eu mesma fiquei com muita raiva nessa época. Fiquei muito chateada porque meu minino doente, eles não quis falar.

Mãe: Mas ela é uma.... né, da área de saúde, ela tinha obrigação de passar.

Avó: Resultado chegou ela tinha que vim logo. A agente de saúde que veio aqui e falou comigo escondido. Falou: Ó.... Dona Clarice o resultado da neném deu um probleminha.

Ela falou assim: Uma anemia e a enfermeira tá com o resultado e não passou pra

gente.

Alessandra: Mas e aí?

Avó: Aí eu arrumei e a gente foi atrás.

Alessandra: Aí ela entregou?

Avó: Aí ela deu, né.

Mãe: Deu. Aí ela marcou, diz que eu tinha que ir em Montes Claros. Aí eu fui lá, chegou lá que es foi me explicar o quê que era a doença.

Criança falecida aos 9 anos (Ribeirão das Neves)

Mãe: Aí ela deu tipo uma convulsão, né? Começou a tremer, falar “Mãe, mãe?”, “O quê que é Analice, o quê que é?” Aí ela foi e falou.... eu falei ”É o quê filha? É o quê?”. Desesperei, aí na hora também já peguei ela, já arrumei e já fui.

Alessandra: Mas foi pra onde?

Mãe: Foi pro CGP.

Alessandra: Direto? Aí nem foi pro Posto de Saúde, não?

Mãe: Não...nem preoquei com Posto, que...assim, quando ela dava as coisa já corria...

Alessandra: Ah, você nunca levava pro Posto antes?

Mãe: Não. Porque Posto aqui...Posto aqui num adianta...Ribeirão das Neve...É ruim. Aí eu já levava ela direto....

Criança falecida aos 7 anos (Montes Claros)

Alessandra: E lá no posto você levava pra consultar?

Mãe: Aqui no posto, aqui? Não. Ela não. Eu já levei aqui, só que né, teve uma vez que eu levei ela com febre alta. Ai o médico falou que ele não podia atender porque ele já tava com os paciente certo. Fui e levei pro hospital. Ela não tinha prioridade aqui não.

Outros relatos de Ponto Chique, Porteirinha, Serro e Riachinho descrevem as condições de transferência das crianças em estado grave e a precariedade das ambulâncias: ausência de torpedo de oxigênio ou volume de oxigênio insuficiente para todo o percurso, equipamentos inadequados como máscara facial de tamanho maior que o apropriado para a criança, interrupção da viagem devido ao agravamento ou óbito da criança.

Criança falecida aos 10 anos (Ponto Chique)

Alessandra: Transferiu ele de carro particular ou de ambulância?

Mãe: De ambulância.

Alessandra: E na ambulância foram você e seu filho só?

Mãe: Foi.

Alessandra: Não foi ninguém do posto não?

Mãe: Não.

Alessandra: Tá. E ele estava no soro?

Mãe: Tava não.

Alessandra: Nada.

Mãe: Ia pegá a veia dele... num conseguiu não.

Alessandra: Mas no oxigênio ele ficou?

Mãe: Não, num foi. Chegou em Pirapora, que pois. Mas de Ponto Chique pra lá não.

Alessandra: Não tinha oxigênio na ambulância?

Mãe: Não.

Criança falecida aos 3 anos e 4 meses (Porteirinha)

Alessandra: E como que ela estava? Estava respondendo?

Mãe: Não. Nessa hora ela já.....E a mini.. a minina sem um oxigênio, sem nada. Chegano em Montes Claro quê que acontece.

Alessandra: Foi de ambulância?

Mãe: Foi na ambulância.

Alessandra: Medicou ela? E pôs no oxigênio, na ambulância?

Mãe: Não, num pôs oxigênio não, minha fia.

Alessandra: Em hora nenhuma?

Mãe: Nada. Em tempo d'eu perder ela no caminho. Sem nada.

Alessandra: Nem no soro? Nada?

Mãe: Nada.

Criança falecida aos 4 anos (Serro)

Mãe: Foi lá no hospital do Serro que a médica...deu, depois que ela deu a guia pra trazer pra Belo Horizonte.

Alessandra: Ah, entendi. E ela ia vir de ambulância pra Belo Horizonte?

Mãe: De ambulância.

Alessandra: Na ambulância veio médico?

Mãe: Na ambulância eu vim segurando a máscara no rosto dela. Não tinha médico, só uma auxiliar de enfermagem que só preocupava com o cabelo. Ela não me ajudou

horas nenhuma com a criança. A gente passou no hospital de Curvelo, mas, eles viram a gravidade dela, eles não atenderam.

Alessandra: Ah, vocês tentaram ainda passar em Curvelo?

Mãe: Tentamo... ela passou mal em Curvelo. A gente pediu socorro.

Alessandra: O quê que ela teve?

Mãe: Ela teve parada cardíaca, parada respiratória. Lá em Curvelo eles não atenderam. Aí o motorista da ambulância tentou correr. Ela chegou no Hospital da Baleia toda inchada. Porque...igual o médico me explicou, que ela poderia vim até a falecer, mas ela não precisava ter sofrido tanto pra ter feito tanta coisa que foi feita com ela. Mas tudo o que aconteceu, eu tenho certeza, foi negligência médica.

Alessandra: Desde lá do Serro?

Mãe: Desde do Serro. Porque, eu conversei com a médica da situação dela, ela... ela falou comigo que ela que era a médica, que ela que sabia o que tava fazendo. Só que o quê ela fez foi tudo errado. Foi tudo errado. Porque a máscara que veio com ela era de adulto, a carinha dela era um trenzinho assim, pequenininha...

Alessandra: E você segurando?

Mãe: E eu segurando o tempo inteiro.

Alessandra: A menina grave.

Mãe: A menina grave e a assistente...a auxiliar de enfermagem num fez nada. Então tem que ter orientação porque no caso dela, ela tinha que ter pedido uma UTI móvel, porque se ela tivesse pedido a UTI móvel igual...em Diamantina tem, em Curvelo tem, daria tempo dela chegar lá e ter feito os primeiros-socorros com ela, ela até podia vim a falecer, mas não precisava de amputar ela, cortar ela toda. Uma criança que nasceu perfeita, cê vê ela toda cortada...eu tive que assinar tudo...

Criança falecida aos 8 anos (Riachinho)

Alessandra: Aí ela voltou no domingo à noite. E você levou em que hospital?

Mãe: No mesmo. E era o dito médico, de novo. Ele pegô e não encaminhô ela e falô assim: O remédio dela é esse. Aí ela chegô aqui em casa com as mãozinha assim nas cadeira e falô assim: “Eu já falei, não adianta não. Os médicos não acredita que eu sô doente”. E ela pôs as mãos nas cadeirinha assim, ah! eu não gosto nem de lembrar, ali na porta: “Não falei com a senhora, que não adianta eu ir. Ele falou que o remédio é esse. E eu não vou tomá esse remédio mais.” Que quando eu dava o remédio...ela sentia falta de ar. Aí na segunda eu não levei porque ela mesma falô que não ia mais. Na terça feira levei ela que era outro médico.

Alessandra: E como ela estava?

Mãe: Ela não tava conversando mais quando saí com ela de casa.

Alessandra: Mas ela estava andando?

Mãe: Não. Aí, eu peguei ela nos braços. Já tava prostrada. Mas, quando chegô no hospital, que colocô oxigênio nela, ela voltô a conversar. O médico disse assim: Eu vou encaminhar ela, mas, só que não vai adiantar. Por que ela tá com uma arritmia muito forte, o coração tá batendo acelerado.

Alessandra: E eles não fizeram nenhum exame antes? E medicação?

Mãe: Nada, nada. Aí, na estrada teve muita falha. Por que o motorista parô pra lá

de Unaí, uma paradinha, num posto pra tomar café. Foi tomar café. Eu com minha filha no oxigênio. Só que chegando em São Sebastião. Foi só o oxigênio acabar.

Alessandra: O oxigênio acabou?

Mãe: Acabô. Acabô. Essa morte da Maria Clementina abalou muito, minha família ficou muito revoltada com isso.

Alessandra: E aí, como é que foi? Ela faleceu ali no oxigênio? Você viu o oxigênio acabando?

Mãe: Quando o oxigênio acabô, deu aquele barulho. Ela falou assim: Mãe, mãe. Ela chamô três vezes. Aí eu falei assim: Oi? Aí a enfermeira falô comigo assim: Mãe, seja forte! “Minha filha morreu, né?” Ela falou assim: morreu. Deu muita falha. Só que não adianta mais. Minha filha não vai voltar. Teve falha do médico, do motorista da ambulância e esse oxigênio não poderia ter acabado na estrada. Eu sou muito sofredora. Eu mais ela sofreu oito anos dentro dessa prefeitura. Eu ganhei muito ‘não’ aqui dentro....Por isso é que eu falo: ó se ela tivesse morrido dentro do hospital, eu ia sentir, mas igual foi, não. Cê vê, a menina passou mal. Levei no sábado de manhã e ela morreu na terça feira.

Relatos de Ponto Chique, Montes Claros e Governador Valadares comprovam o menosprezo e descrença de alguns médicos quanto ao conhecimento da mãe.

Criança falecida aos 10 anos (Ponto Chique)

Alessandra: Você notou alguma dificuldade no atendimento dessa criança desde o primeiro atendimento, aqui em Ubaí? Você notou dificuldade?

Mãe: Eu, é, teve muita, muita falha, assim, eles num entende, né? Num caça....às vezes ele, a gente fala, assim, eu como mãe eu vi assim as coisa que não era daquele jeito, eles falavam comigo que ele né, tipo assim né, que eu não sabia, que quem sabia era o médico. E eu sabendo o que era e eles ignorava, me maltratava, maltratava ele também. Eu cuido dele desde pequeno, né? Eu sabia que...

Criança falecida aos 7 anos (Montes Claros)

Mãe: Lembro que ela com 3 anos de idade ela deu uma febre alta. Aí eu levei ela no hospital, eles falou comigo, o médico falou comigo que era só uma febre. Mandô voltar pra casa. Voltei pra casa. Não fez exame nem nada.

Alessandra: Nem passou remédio?

Mãe: Passô os remédio. Aí voltei com ela lá pra casa. Aí, quando foi umas 4 horas da manhã, ela arruinô. A febre não passô, ela arruinô. Aí, quando eu coloquei ela em pé em casa, coloquei ela em pé pra vesti a roupa nela, pra voltá pro hospital, ela

já não tava ficano mais em pé. Aí eu achei estranho. E a febre não passô.

Alessandra: Os dois lados dela não estavam movimentando? Ou só um lado?

Mãe: Só um lado.

Alessandra: Qual lado?

Mãe: O lado esquerdo. Aí eu levei ela pro mesmo hospital, chegou lá eles...atendeu ela, aí eu falei com ele assim: Ó dotô. Porque o médico do Hemominas já tinha me falado tudo, né? Como que es...como que era e tudo. Aí falei assim: Ó dotô, ela tá danu um derrame. Aí ele falô assim: Não, ela não tá dano derrame, é só uma febre. Falei assim: Ela tá dano derrame.

Criança falecida com 1 ano (Governador Valadares)

Mãe: Aí no atendimento o médico, né, olhou direitinho, só que a barriguinha dele tava bem crescida. Porque o problema foi no baço, né? Aí, só que o médico não fez exame nenhum.

Alessandra: Nada? Nem de sangue? Raio x? Não fez?

Mãe: Não, exame nenhum. Só olhou ele, falou que ele tava com uma virose, e deu um xaropinho, pra resfriado, aí ainda questionei...falei “Doutor, a barriga dele tá crescida, e lá no Hemominas eles já me explicaram que quando a barriga tiver crescida, tem que ter até internação porque é problema no baço, e ele pode até levar a morte”. “Ah, eu sou médico, eu entendo, e tal, e tá só com virose e pronto”.

Alessandra: E ele sabia sobre a doença falciforme ou não?

Mãe: Sabia, sabia.

Alessandra: Você falou tudo?

Mãe: Falei tudo. Aí ele deu uma apalpadinha. “Ah não, toda criança que tem anemia falciforme, tem o baço crescido”. Falei “Eu não sei disso não. Não foi assim que eles me informaram não”. Aí...eu fui pra casa. Aí passou a quinta, continuou a mesma coisa, a febre...continuei medicando com dipirona, e fui dando o xaropinho que ele passou...Não melhorou nada. Aí na sexta de manhã ele já acordou muito pálido assim...com a barriga bem mais crescida e tava com febre. Aí ele já não respondia. Saí correndo, cheguei no hospital. Aí o médico...Aí ele falou que não teve como, que o David tinha falecido.

Relato de Betim enfatiza o preconceito existente entre as pessoas que desconhecem a doença falciforme confirmando que a divulgação sobre a doença ainda é incipiente.

Criança falecida aos 7 anos (Betim)

Mãe: Porque, assim, eu não ficava comentando da doença dele pros otro. Porque o pessoal...eles são muito crítico e eles não conhece.

Alessandra: Que pessoal?

Mãe: O pessoal, assim, do dia-a-dia. Eles num sabe.

Alessandra: Você sente isso?

Mãe: É....porque, tipo assim, ninguém tem conhecimento. Que nem eu conhecia. Vim conhecer porque aconteceu com meu filho. Mas se não tivesse acontecido, eu nunca saberia que existia, que era uma doença assim.

Relatos de São João da Ponte, Porteirinha e Itaúna enfatizam a falta de planejamento, prioridade e conhecimento por parte da equipe de saúde da UBS em relação ao calendário vacinal especial. Fato que ainda se faz presente em alguns municípios.

Criança falecida aos 2 anos e 8 meses (São João da Ponte)

Alessandra: Você sabe se aquelas vacinas especiais ele tomava? Aquelas que tinha que pedir pra vir?

Mãe: Eu vou falar sério, ele não tomou. Não tomou porque eu procurei o posto daqui, o posto me enrolou. Ele nunca tomou essa injeção especial.

Alessandra: É mesmo?

Mãe: Nunca tomou, sempre eu corri atrás e....E eles falava que tava chegando, que tava chegando e infelizmente nunca chegou. Inclusive eu tenho a minha outra filha que tem anemia falciforme também, a minha filha mais velha que não está aqui neste momento. Ela tá pra escola e que ela também, eu corro atrás da injeção especial pra ela...E cê sabe que até hoje eles não deram.

Alessandra: Não dão? Quê que eles alegam?

Mãe: Só fala que tá chegando e nunca que chega. Isso é o que eles falam pra mim. Sempre eu tô procurando o posto pra isso. A vacina especial ele não tomou nenhuma.

Criança falecida aos 3 anos e 4 meses (Porteirinha)

Mãe: Porque tinha vez que eu ia, até as injeção especial dela, que era pra tomar, eles lá no posto falava: Ó, num chegou a injeção ainda não. Eu acho que as injeção tinha que vim, num tomava.

Alessandra: Ah, então ela ficou sem as vacinas?

Mãe: Só tomou eu acho que só umas treis vez.

Alessandra: Sério? Então ela ficou sem as vacinas?

Mãe: Num vinha as injeção dela. Num vinha!

Criança falecida aos 5 anos (Itaúna)

Alessandra: Levava pra vacinar?

Pai: Essa vacina de idoso, a vacina de idoso ele tomou só uma vez em Itaúna. Só em Belo Horizonte vacinava ele. Mas passava da época, né, da vacina de idoso.

Alessandra: Por quê? Não chegava aqui?

Pai: Chegava.

Alessandra: Mas, por quê que passava da época?

Pai: Tinha vacina aqui, tinha a vacina direitinho. Só que eles negaram vacina aqui.

Alessandra: Então ele ficava sem tomar essa vacina do idoso, aquela de gripe?

Pai: Ficava. Aí eu tinha que pegar ele, ligava pro Hemominas, falava com meu menino não vacinou essa vacina não. Aí chegava lá, tomava vacina.

Alessandra: E estava atrasada?

Pai: Atrasada.

.....

Pai: Esse posto aqui do alto e esse daqui embaixo aqui. Todos dois negavam a vacina pro meu menino.

Alessandra: É mesmo? Mesmo sabendo da doença? Eles sabiam que a doença falciforme é uma doença grave?

Pai: Sabiam. Sabiam.

Alessandra: E por quê que o senhor acha que eles negavam a vacina?

Pai: Falava comigo assim: tem que esperar vacinar os velhos tudo primeiro, depois que seu menino vai tomar, tendeu?

Algumas mães fretavam carro devido à ausência de transportes ou pagavam consultas particulares devido à falta de prioridade e demora no atendimento dos serviços de saúde públicos. Relatos de Ponto Chique e Januária confirmam isso.

Criança falecida aos 10 anos (Ponto Chique)

Alessandra: Você sentia essa dificuldade de carro aqui? Ou não?

Mãe: Tinha vez que sentia. Eu fretava carro pra viajar com ele.

Alessandra: Você pagava?

Mãe: Pagava. Queria vê ele no melhor, quando ele arruinava, ele falava: ó mãe eu tô ruim, caça um carro pra mim aí. Então ele mesmo queria sair logo.

Criança falecida aos 11 anos (Januária)

Mãe: Ele falou assim: Ó, aqui tem uma certa dificuldade, e a gente sabe, não é porque ela tem anemia falciforme não, mas eles não têm prioridade em hospital. A gente leva, igual eu levei, paguei consulta particular. Se for preciso, internei particular. A gente tem que arcar. Mas eles não têm esse atendimento. Nós temos convênio...Quem não tem é pior ainda.

Alessandra: Ah. Você percebe isso?

Pai: Iiii, esse pessoal da zona rural aqui, a situação deles é pior.

Mãe: Eu trabalho, então assim, adoeceu, não consegui nem pelo convênio, eu pagava pra fazê. E quantas pessoas que não tem? Então Maria Júlia nunca deixô de tê atendimento. E agora se dependesse de SUS.....Ela tinha morrido bem mais cedo.

Alessandra: Entendi.

Pai: Nem atendimento, nem transporte...Eles morre, eles morre antes de chegá.

Relatos de Itaúna e Juiz de Fora mostram o não acompanhamento da família pelo PSF, mesmo os profissionais estando cientes da existência da criança com doença falciforme na área de abrangência.

Criança falecida aos 5 anos (Itaúna)

Alessandra: O senhor recebe visita do Posto de Saúde daqui?

Pai: Não.

Alessandra: Nunca recebeu?

Pai: Não nunca, nunca recebeu. Eu não concordo com uma coisa, eu não concordo, se a gente tem menino pequeno em casa, o Posto de Saúde tinha obrigação de acompanhar a família.

Alessandra: Claro. PSF é pra isso.

Pai: Eles não vinham.

Alessandra: E vocês pediam visita?

Pai: Pedia, direto.

Criança falecida com 1 ano e 8 meses (Juiz de Fora)

Alessandra: E a visita do pessoal do posto você recebia?

Mãe: Dificilmente. No entanto, que eles nem sabiam que ela tinha morrido! Nem que eu tinha ganhado, nem que ela tinha morrido. Nem que ela tinha anemia falciforme. Eles foram saber que ela tinha anemia falciforme quando ela morreu.

6. DISCUSSÃO

A doença falciforme apresenta alta prevalência em nosso país, sendo mais frequente nos estados do Sudeste e Nordeste. Em Minas Gerais, a incidência do traço é de 1:30 e da doença falciforme é de 1:1.400 recém-nascidos triados, tendo como base o Programa de Triagem Neonatal de Minas Gerais (PTN-MG) (Figuras 1 e 3).

Desde que o primeiro relato científico sobre a anemia falciforme foi feito e os haplótipos identificados, vários estudos buscaram conhecer sua incidência, variabilidade clínica, fatores desencadeantes dos eventos agudos e complicações observadas em cada faixa etária, além da sobrevida.

No Brasil, na década de 80, a doença falciforme passou a assumir importância social crescente devido às condições socioeconômicas e educacionais desfavoráveis em que os pacientes vivem. Somam-se a isso a dificuldade de acesso a serviços de saúde e a falta de prioridade no atendimento aos pacientes.

A partir desse contexto e do movimento negro desencadeado pela Marcha Zumbi dos Palmares, o Ministério da Saúde (MS) vem investindo para a melhoria da qualidade de vida e aumento da sobrevida dessa população. Porém, mesmo com o diagnóstico precoce, acompanhamento e instituição do tratamento profilático adequados aos pacientes, a taxa de mortalidade ainda não sofreu mudanças estatisticamente significativas no Estado, nos últimos anos.

No período de março de 2005 a fevereiro de 2012 ocorreram 117 óbitos de crianças com doença falciforme triadas pelo PTN-MG e que eram acompanhadas pelos hemocentros da Fundação Hemominas. Como todos os óbitos foram detectados pela metodologia adotada pelo Programa, a população estudada representa, com certeza, a totalidade dos óbitos ocorridos nesse período.

Em alguns artigos científicos relacionados à mortalidade dos pacientes com DF, o número registrado de óbitos foi inferior (Seeler, 1972 (n=19); Gill et al, 1989 (n=20); Leikin et al, 1989 (n=73); Gray et al, 1991 (n=18); Gill et al, 1995 (n=20); Koko et al, 1998 (n=23); Miller et al, 2000 (n=18); Escoffery e Shirley, 2002 (n=21); Quinn et al, 2004 (n=25) ou superior (Thomas et al, 1982 (n=276); Platt et al, 1994 (n=209); Mancini et al, 2003 (n=306) ao do presente estudo. Deve-se ressaltar, entretanto, que os métodos de aferição dos óbitos foram muito diversos, sendo muito poucos os estudos verdadeiramente de caráter prospectivo e com

base populacional, como nesta pesquisa. Os que se aproximam desses critérios são os relatados por Thomas et al (1982), na Jamaica, e o de Quinn et al (2004), na região de Dallas, EUA.

Importante salientar que estudos realizados em países desenvolvidos (Leikin et al, 1989; Powars et al, 1990; Platt et al, 1994; Quinn et al, 2004; Telfer et al, 2007; Quinn et al, 2010 e Fitzhugh et al, 2010) mostraram sobrevida mais prolongada da população com DF nos períodos pré e pós-triagem em comparação ao presente estudo. Neste, não é possível resgatar como seria a taxa de mortalidade antes da triagem, pois não existe pesquisa publicada no Brasil que tenha, pelo menos, estimado essa taxa.

Para a análise comparativa do estudo, foram utilizados 76 óbitos ocorridos entre março de 1998 e fevereiro de 2005 (Fernandes et al, 2010), totalizando 193 óbitos. Todos os documentos de óbito foram obtidos a partir do serviço de busca ativa do PTN-MG. A certidão ou declaração de óbito foi o principal documento de notificação neste estudo, como referido na tabela 7 da seção de Resultados.

Não houve diferença significativa na incidência dos óbitos entre os sexos na faixa etária estudada, assim como no estudo de Leikin et al (1989) e Shankar et al (2005). Porém, o estudo de Seeler et al (1972) mostrou predominância de óbitos no sexo feminino e no estudo de Van-Dunem et al (2007), as crianças do sexo masculino tiveram risco de morte significativamente maior em relação às do sexo feminino.

A maioria dos óbitos concentrou-se nas regiões atendidas pelas unidades de Belo Horizonte (49,7%) e Montes Claros (22,8%), exatamente as que congregam a maioria dos pacientes acompanhados pela Fundação Hemominas. Essas regiões são também as de maior incidência da doença no estado.

Este e vários outros trabalhos da literatura (Rogers et al (1978); Leikin et al (1989); Gill et al (1995); Mancini et al (2003); Quinn et al (2004); Houston-Yu et al (2003) comprovaram que a maior frequência de óbitos ocorreu entre pacientes com Hb SS, genótipo mais comum e clinicamente mais grave.

A frequência relativamente elevada de óbitos ($6/92=6,5\%$) em crianças com $S\beta^+$ talassemia (padrão descrito como FSA à triagem neonatal), supostamente com evolução clínica “branda” pelo que se descreve em casuísticas internacionais, não deve corresponder à realidade no presente estudo, pois é muito provável ter ocorrido erro diagnóstico na interpretação do resultado laboratorial. Somente a partir de janeiro de 2010 todos os casos com suspeita de DF, indicada pela eletroforese por focalização isoelétrica (IEF), passaram a ser confirmados por técnicas de biologia molecular. Analisando a evolução clínica e laboratorial até o óbito das seis crianças com diagnóstico neonatal FSA, pelo menos quatro eram, com certeza, portadoras de

Hb SS que receberam hemotransfusão – e, portanto, a Hb A era proveniente de doador – ou que, em realidade, eram portadores de $S\beta^0$ talassemia e não $S\beta^+$. Outro fato a apontar o provável erro diagnóstico refere-se à incidência relativa do padrão FSA nos 3 primeiros anos da coorte (1998-2001) comparada com a dos últimos 3 anos (2009-2012) nos quais a técnica de confirmação molecular da DF já era utilizada: 32/618 (5,2%) e 13/507 (2,6%), respectivamente ($p=0,03$).

Três quartos das crianças neste estudo ($n=117$) realizaram a triagem neonatal para a DF até 8 dias de vida, tempo inferior ao do estudo de Fernandes et al, 2010 (1998 a 2005; $n=78$) cuja idade foi até 18 dias. Isso indica um diagnóstico cada vez mais precoce e maior conscientização quanto à importância do teste do pezinho pela equipe de saúde e familiares da criança, o que revela aperfeiçoamento do Programa em MG.

A mediana de idade da criança por ocasião da primeira consulta no hemocentro de referência foi de 1,4 meses (tabela 11; $n=181$), o que revela a qualidade da busca ativa das crianças pelo Setor de Controle de Tratamento (SCT) do Programa. Doze crianças faleceram antes da realização da primeira consulta (9 com menos de 2 meses de vida e 3 crianças com idade entre 2 e 5 meses). Provavelmente, as causas dos óbitos da maioria dessas crianças não se relacionaram diretamente ao diagnóstico da DF, pois a primeira consulta se antecipa ao aparecimento dos sinais e sintomas específicos da doença devido à maior concentração de Hb fetal que inibe a falcização das hemácias. Apenas uma criança, falecida aos 4 meses, teve como causa de óbito o SEA.

A distribuição por faixa etária das crianças, quando do óbito, mostra concentração (56,5%) da ocorrência de óbitos até dois anos de idade, sendo que 75% de sua totalidade ocorreram até cinco anos (Figura 9). Vários relatos publicados, entre os quais os de Seeler (1972), Thomas et al (1982), Leikin et al (1989), Platt et al (1994), Koko et al (1998) e Makani et al (2011), mostraram o mesmo fenômeno observado no presente estudo. Alguns autores, porém, relataram que a mortalidade infantil pela DF está diminuindo e a idade mediana de morte elevando-se, como relatado por Quinn et al (2004) e Hamideh e Alvarez (2013). Shankar et al (2005) também mostraram que em crianças abaixo de 5 anos a taxa de mortalidade foi semelhante a de outras crianças sem a DF, sendo significativamente mais elevada naquelas com idade entre 5 e 9 anos e entre 10 e 19 anos. No Brasil, Alves (1996) analisou óbitos registrados pelo SIM (Sistema de Informação de Mortalidade) entre 1979 e 1995 e concluiu que 37,5% ocorreram em crianças abaixo de 9 anos. Loureiro e Rozenfeld (2006) avaliaram óbitos ocorridos no período subsequente (1996 a 2000) e mostraram que a mortalidade em crianças abaixo de 9 anos havia reduzido para 23%. Yanni et al (2009), nos Estados Unidos, também constataram redução significativa de 68% na taxa de mortalidade em crianças de 0 a 3 anos,

comparando-se o período de 1999-2002 em relação ao de 1983-1986, e redução de 42%, comparando-se o período de 1999-2002 em relação ao de 1995-1998. Pode-se concluir que os resultados do presente estudo, após 14 anos do PTN-MG, são semelhantes aos de três e quatro décadas atrás nos países desenvolvidos (EUA e Reino Unido). A elevada mortalidade em crianças abaixo de 5 anos, no presente estudo, explica-se pela maior incidência de eventos potencialmente fatais, tais como infecções e SEA nesses grupos.

Quanto ao local de ocorrência, houve predominância (78%) de óbitos hospitalares. Porém, ocorreram 21 (11%) óbitos domiciliares e 19 (10%) em trânsito. Estudo realizado nos EUA, durante o período de 1999-2009, revelou que 69% dos óbitos ocorreram na unidade de internação, 14% dos óbitos foram atestados na sala de emergência, 2% faleceram ao chegar no departamento de emergência e 10% em domicílio (HAMIDEH e ALVAREZ, 2013). No presente estudo, alguns fatores podem ter contribuído para esse quadro, tais como residência da família distante do local de atendimento médico, dificuldade em conseguir transporte até o serviço de saúde, baixos níveis socioeconômico e de escolaridade, gravidade do evento, além da dificuldade da família em identificar situações de risco na criança. Alguns trechos das entrevistas com familiares das crianças falecidas, incluídos na seção de Resultados, confirmam essas impressões. A taxa de não-comparecimento às consultas agendadas para as 117 crianças, cerca de um quinto do total de 1.733 consultas, deve ser considerada moderadamente alta e revela, a nosso ver, os mesmos problemas detectados nas entrevistas familiares. Van-Dunem et al (2007), em estudo realizado em Angola, concluíram que pacientes com DF que residiam fora da capital e em comunidades rurais tiveram três vezes mais probabilidade de morrer durante a internação, devido a fatores socioeconômicos e falta de acesso imediato a cuidados médicos corroborando o estudo de Hamideh e Alvarez (2013).

No presente estudo, comparando-se o período de 2006-2012 em relação ao de 1998-2004, percebeu-se um aumento, não significativo, de 11% no número de óbitos hospitalares proporcional à redução daqueles ocorridos fora dos serviços de saúde, o que denota algum avanço na assistência à saúde de crianças com DF.

Este estudo também apontou a infecção (sepse, pneumonia/STA e gastroenterite) como a principal (45%) causa dos óbitos nesse grupo, seguida por causas indeterminadas. O elevado número de causas indeterminadas sugere dificuldade dos médicos e equipes de saúde em reconhecer a DF e seus eventos agudos graves determinantes do óbito, já que a maior parte dos registros foi proveniente de óbitos hospitalares. Alves (1996) também constatou que 88% de pessoas brasileiras que faleceram em decorrência da doença não tiveram o registro correto de sua causa de óbito.

Além disso, os registros no Banco de Dados do Nupad e as entrevistas evidenciaram discordâncias significativas em relação aos documentos de óbito (certidões ou declarações), no que tange às causas de morte das crianças. Pela análise realizada pelos pesquisadores, vários óbitos puderam ter suas causas parcialmente identificadas pela história clínica, deduzida a partir de informações adicionais propiciadas pelas entrevistas e anotações no Banco de Dados do Nupad.

A maioria (53%) dos documentos de óbito citou o termo “doença falciforme” ou “anemia falciforme” na causa “mortis”, porém em número expressivo (46%) dos documentos não houve esse registro, enfatizando o desconhecimento acerca da doença pelos médicos que atestaram os óbitos e sua dificuldade na identificação das causas determinantes. Comparando-se o período de 2006-2012 em relação ao de 1998-2004, percebeu-se citação mais frequente (63%) nos últimos anos indicando, significativamente, maior visibilidade e conhecimento da doença pelos médicos.

Pode-se concluir que a infecção foi a causa mais facilmente identificável dos óbitos. O SEA foi a terceira causa (14%). Diante disso, percebe-se a dificuldade no reconhecimento do SEA tanto pelas equipes de saúde como pelas famílias, repercutindo no agravamento rápido do quadro clínico da criança. Mesmo com a instituição de tratamento precoce e medidas profiláticas efetivas pelo PTN-MG, não houve reversão ou mudança significativa nas causas de óbito nos últimos anos. Em muitos trabalhos publicados, tais como Seeler (1972), Gill et al (1989), Leikin et al (1989), Gill et al (1995), Miller et al (2000), Mancini et al (2003) e Van-Dunem et al (2007), a infecção aparece como a causa principal de óbito, considerando os grupos etários estudados. Gray et al (1991), Escoffery e Shirley (2002) e Al-Suliman et al (2006) destacaram a STA como a principal causa de óbito em adultos, acima de 20 anos. Rogers et al (1978), Thomas et al (1982) e Mancini et al (2003) apontaram o SEA como principal causa de óbito em crianças até 3 anos de idade.

A maioria (75%) das crianças recebeu assistência médica antes do óbito, porém foi relevante o número (24%) de crianças desassistidas. Comparando-se o período de 2006-2012 em relação ao de 1998-2004, notou-se aumento, não significativo ($p=0,2$), de 13% na frequência da assistência médica prestada às crianças com DF antes do óbito, o que novamente aponta para provável aumento do conhecimento dos médicos sobre a DF e familiares.

A análise de sobrevida de toda a coorte apontou diferenças significativas em relação ao subtipo de DF, como descrito em praticamente todos os outros estudos internacionais. A sobrevida estimada para as crianças Hb SS ou S β^0 talassemia foi de 84% e para as crianças SC, 95%. Conforme mencionado anteriormente, a estimativa de sobrevida de crianças consideradas

S β ⁺ talassemia pelo presente estudo deve estar subestimada pela dificuldade diagnóstica desse subtipo sem o recurso a técnicas moleculares.

A mortalidade estimada das crianças SS com um ano de vida (36 por mil) é superior à mortalidade infantil geral no Brasil no ano de 2011 que, segundo o UNICEF (Fundo das Nações Unidas para a Infância), foi de 16 por mil nascidos vivos (UNICEF, 2012). Ela também foi superior ao mesmo índice em MG (2010) que, segundo o IBGE (Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística), foi de 14,6 por mil nascidos vivos (PROGRAMA DAS NAÇÕES UNIDAS PARA O DESENVOLVIMENTO, 2013). Obviamente que para a estimativa de mortalidade em crianças SS não há como incluir as que faleceram antes da coleta da triagem neonatal. Como a estimativa da mortalidade neonatal precoce (óbitos de 0 a 6 dias de vida) em MG foi de 9,0 por mil (DATA SUS, 2013), a estimativa para a mortalidade infantil geral no estado, descontada a mortalidade neonatal precoce, é de 5,6 por mil. Esse valor é, aproximadamente, 6 vezes menor do que a observada nas crianças SS do presente estudo. Adotando-se as mesmas suposições, a estimativa da mortalidade infantil para crianças SC (14 por 1.000) é 2,6 vezes menor do que em crianças SS e cerca de 2,5 vezes maior do que o índice geral de MG. A taxa de mortalidade na infância (para crianças abaixo de 5 anos) em MG foi de 16,9 por mil no ano de 2010 (tabela 4; IBGE, 2013), o que, descontada da taxa de mortalidade neonatal precoce, resulta numa estimativa de 7,9 por mil. Para crianças SS, essa estimativa de mortalidade na infância foi de 95 por mil (9,5%), cerca de 12 vezes superior à do estado. A estimativa da mortalidade na infância para crianças SC, aos 5 anos (28 por mil) foi, por sua vez, cerca de 3,5 vezes superior à do estado.

A taxa de mortalidade na coorte de Seeler (1972) de crianças SS com idade entre 7 meses e 13 anos acompanhadas por 5 anos foi de 8,4%, semelhante à da coorte do presente estudo (8,8%) no período de 2007-2012. Na coorte de Van-Dunem et al (2007) de crianças e adolescentes com DF e idade abaixo de 15 anos, em Angola, também foi observada taxa superior (12,9%) ao estudo atual (11,2%) considerando o período de 1998-2012. Koko et al (1998) e Al-Suliman et al (2006) registraram taxa de mortalidade relacionada à DF de 3,6% e 0,73%, respectivamente, inferiores à do presente estudo.

A sobrevida aos 2 anos na coorte de Rogers et al (1978) foi de 87% para crianças SS e 95% para crianças SC. No presente estudo, a sobrevida aos 3 anos foi de 91,7%, para crianças SS e de 97,8% para crianças SC, superior à da coorte referida. Quinn et al (2010), na coorte de Dallas, registraram que a sobrevida aos 5 anos para crianças Hb SS/Hb S β ⁰ aumentou por período da coorte: 96,8% (1983-1990), 97,5% (1991-2000) e 99,2% (2001-2007). Registre-se, entretanto, que essa coorte tem seu ponto inicial no cadastro da criança no Centro de Referência

de Dallas e não – como ocorre no presente estudo – quando do diagnóstico de DF pela triagem neonatal, o que, obviamente, superestima a sobrevida na coorte. Além disso, a área de abrangência do estudo de Dallas é muito menor que MG e mais homogênea, sob o ponto de vista social e econômico.

A distribuição dos óbitos pelas Gerências Regionais de Saúde (GRS) mostrou maior concentração em Belo Horizonte, Januária e Montes Claros, que são também as que possuem maior número de casos diagnosticados pela triagem neonatal de 1998 a 2012. As GRS's de Barbacena e Pouso Alegre apresentaram percentual elevado de óbitos, 15,1% e 17,4%, respectivamente. Não temos explicação para essa observação, a não ser que tanto os óbitos como os casos diagnosticados com DF são em pequeno número, o que pode significar tão somente variação amostral, como sugere os intervalos de confiança a 95% em uma e outra cidade: 5,5% a 24,7% e 1,9% a 32,9%, respectivamente. Observar que o limite inferior, em ambos os casos, está abaixo da média para todo o estado (7,4%; Tabela 16).

A classificação dos municípios de residência das crianças que faleceram, segundo o porte populacional, mostrou que um pouco mais da metade dessas crianças residia em municípios de pequeno porte, assim como a maioria das crianças que foram diagnosticadas com DF no mesmo período (43,9%). Nesses municípios, grande parcela da população reside em zona rural, enfrentando graves problemas quanto ao acesso, educação, transporte, trabalho, renda, saúde, habitação, escolaridade, saneamento e segurança. Uma outra forma, mais incisiva, de mostrar esse fenômeno é a constatação de que foi praticamente igual o número de óbitos em municípios de pequeno porte quando comparado com os demais (98 e 93, respectivamente). Entretanto, o número de casos diagnosticados nesses mesmos municípios onde ocorreram os óbitos foi de apenas 378 naqueles de pequeno porte (taxa de óbito de 25,9%), contrastado com 1.228 crianças diagnosticadas nos de médio e grande porte, o que resulta numa taxa de óbito de 7,6%, três e mais vezes menor.

O Índice de Desenvolvimento Humano Municipal (IDHM) não foi capaz de discriminar adequadamente as cidades com taxas mais ou menos elevadas de óbito, pois 91,7% dos óbitos ocorreram em cidades de médio IDH e os demais em cidades com IDH alto.

Dados colhidos durante a entrevista com os familiares de crianças falecidas no período de 2005 a 2012 revelaram que três quartos se declararam pardos ou negros, o que era esperado pela origem do gene em ancestrais africanos que foram traficados para o Brasil durante quase três séculos de nossa história. O predomínio de pardos revela a miscigenação característica da formação do povo brasileiro. Como termo de comparação, o censo do IBGE de 2010 (Tabela 1)

registrou que a proporção das pessoas brasileiras acima de 10 anos que se declararam como pretas ou pardas foi de 53% (negros, 9%).

Em relação à escolaridade dos pais das crianças, a frequência de mães (6%) e pais (4,8%) não alfabetizados é um pouco inferior à observada pelo Censo de 2010 (IBGE/PNAD, 2011) que registrou ser 8,3% a taxa total de analfabetismo das pessoas com idade igual ou superior a 15 anos em MG. A média de anos de estudo cursados pelos pais foi de 5,2 anos e pelas mães foi de 6,5 anos. Ela é ligeiramente inferior aos 7 anos registrados pela mesma pesquisa.

Em relação à renda *per capita* familiar mensal, neste estudo, mais de 90% das famílias apresentavam renda inferior ou igual a um salário mínimo (R\$ 678,00), sendo que 70% tinham renda *per capita* inferior a 291 reais. A ressaltar a constatação de que 50% das famílias recebiam benefícios federais na época em que a criança era viva. Os dados do IBGE/PNAD (2010) apontaram que as cidades de porte médio, com população entre 10 mil e 50 mil habitantes, foram as que apresentaram a maior prevalência de pobreza: enquanto a proporção de pessoas que viviam com até R\$ 70 de rendimento domiciliar *per capita* era, em média, de 6,3% no Brasil, nos municípios de 10 mil a 20 mil habitantes esse porcentual era o dobro (13,7%), com metade da população nessas cidades vivendo com até meio salário mínimo *per capita*.

Algumas características dos domicílios das famílias entrevistadas também foram pesquisadas para a avaliação socioeconômica. A tabela 32 mostra esses dados comparando-os com os da PNAD para o estado de Minas Gerais (IBGE, 2010). A condição de pobreza relativa dos entrevistados fica evidente pela consulta a todos os itens pesquisados. O estudo de Koko et al (1998) em Gabão, África, também registrou que a grande maioria (91,3%) das crianças com doença falciforme que faleceram eram de famílias de baixo nível socioeconômico.

Tabela 32: Características dos domicílios das 84 famílias entrevistadas e dados da PNAD (2010) para o estado de Minas Gerais

Características do domicílio	Domicílios pesquisados (%)	PNAD 2010 (%)
Rede geral de abastecimento de água	76,2	99,4
Coleta urbana do lixo	67,8	84,7
Rede geral de esgoto	59,5	77,3
Fossa séptica	35,7	5,4
Iluminação elétrica	97,6	99,8

Fonte: Entrevistas, 2013

As circunstâncias dos óbitos foram conhecidas pelo relato das 84 famílias. Na ocasião do óbito da criança, apenas 54,8% das famílias recebiam, regularmente, visita da equipe do PSF. Considerando-se que a DF é uma doença de caráter crônico e com possibilidade de eventos agudos graves acometendo grande parcela de população com baixa renda, era de se esperar maior monitoramento do PSF, por meio de visitas domiciliares, vinculando a família e garantindo, efetivamente, a porta de entrada no sistema de saúde.

Quanto ao documento que identificasse a criança como pessoa com DF, 70,2% das famílias tinham o relatório médico da Fundação Hemominas, mas apenas 54,8% possuíam a carteirinha de identificação. Isso pode ser explicado pelo grande número de crianças que faleceram antes da introdução desse importante instrumento de comunicação. Revela, ademais, que a atuação dos hemocentros ainda é falha ou que sua importância não é devidamente enfatizada para as famílias de tal forma que elas se lembrassem de que lhes havia sido repassada informação escrita sobre a DF.

Em relação à adesão das crianças ao tratamento recomendado pelo hematologista da Fundação Hemominas, verificou-se que cerca de 90% haviam usado, regularmente, o antibiótico profilático e o ácido fólico. Estudo específico realizado no Hemocentro de MG evidenciou níveis mais baixos de adesão à profilaxia com antibióticos (BITARÃES et al, 2008). O uso regular dos imunobiológicos especiais (“vacinas especiais”) foi relatado por 73,8% das famílias; quanto às vacinas do calendário básico, quase a totalidade das famílias relatou “cartão em dia”. Esses dados podem estar superestimados, pois foram obtidos *a posteriori*, e na presença de “autoridade”, no caso, a entrevistadora. Também é necessário lembrar que a incorporação dos imunobiológicos especiais ao calendário básico só se deu muito recentemente e que seu uso por número mais restrito de famílias provavelmente deve-se ao desconhecimento pelos profissionais de saúde a respeito do calendário vacinal especial e pelo atraso ou falta de prioridade na solicitação dos imunobiológicos especiais pelos municípios.

Yanni et al (2009) analisaram as tendências de mortalidade em crianças com DF nos EUA, no período de 1983-2002 e concluíram que as mortes relacionadas com causa infecciosa diminuíram em 70% e que essa redução havia coincidido com a introdução da vacina antipneumocócica 7-valente (PCV-7), em 2000. Quinn et al (2010) acompanharam a coorte de crianças com DF em Dallas e também mostraram que a introdução da PCV-7 em 2000 foi associada com diminuição marcante de mortes por sepse. Com avanços preventivos e terapêuticos, complicações agudas como a infecção já não são a principal causa de morte segundo Fitzhugh et al (2010) e Hamideh e Alvarez (2013). Isso, porém, não foi observado no

presente estudo, no qual predominaram largamente as infecções como causa de óbito, embora o método nele adotado não permita comparações temporais.

Quanto à frequência das internações anteriores ao evento que motivou o óbito, notou-se que quase 60% das crianças já haviam sido hospitalizadas pelo menos uma vez e um quarto delas, mais de três vezes. Segundo Shankar et al (2005), pacientes com DF tiveram chance de 7 a 30 vezes maior de hospitalização e 2 a 6 vezes maior para atendimentos de emergência do que crianças e adultos sem DF. Houston-Yu et al (2003) relataram que frequentes e prolongadas internações são fatores que se associam com risco para a mortalidade precoce em pacientes com DF. Leschke et al (2012) apontaram que pode-se medir a gravidade da doença pela frequência elevada de episódios de crises (mais de 3 internações ao ano).

Considerando a ocorrência de sequestro esplênico, mais de um quarto das crianças apresentaram essa intercorrência, sendo que duas estavam com a esplenectomia agendada, uma já havia feito a cirurgia e outra criança havia tido esse evento mais de uma vez. Segundo os estudos de Kalpatthi et al (2010), Leshner et al (2009) e Rezende et al (2009), em MG, a recidiva do SEA ocorre em até 50% das crianças que sobrevivem ao primeiro episódio, associando-se a uma mortalidade de até 20%.

As crises álgicas haviam ocorrido em quase 60% das crianças e cerca da metade já haviam recebido hemotransfusão. Loureiro et al (2008) analisaram a evolução clínica de pacientes com DF e concluíram que o evento clínico mais frequente (73,5%) foi o episódio doloroso agudo. Ballas e Lusardi (2005) realizaram um estudo de coorte longitudinal e prospectivo, com pacientes adultos internados em um hospital nos EUA e concluíram que cerca de 50% dos pacientes internados por episódios dolorosos agudos foram readmitidos dentro de um mês após a alta e cerca de 16% foram readmitidos dentro de uma semana após a alta, associando-se com maior mortalidade.

Os primeiros sinais e sintomas citados mais frequentemente pelos entrevistados foram febre, dor, palidez e vômitos. Choro, prostração e falta de ar foram citados na sequência. O aumento do baço foi citado apenas por dois entrevistados. Conclui-se que os pais, embora sejam orientados quanto à palpação do baço, não o fizeram no momento do evento agudo. Quadros infecciosos são mais facilmente percebidos pela família.

O atendimento médico às crianças que vieram a falecer ocorreu nas primeiras 6 horas em quase metade dos casos e em dois terços, no período até 24 horas. Vinte e duas crianças faleceram sem assistência médica, mesmo tendo 18 delas procurado atendimento, sem sucesso. O óbito, nesse grupo, ocorreu nas primeiras 12 horas do início dos sintomas em cerca de 30% dos casos e em 40%, nas primeiras 24 horas. Koko et al (1998) registraram que quase metade

dos óbitos (47,8%) ocorreu nas primeiras 24 horas de internação e 60% nas primeiras 48 horas. Isso ressalta a rapidez com que o quadro clínico da criança se agrava, culminando em seu óbito. Mancini et al (2003) também apontaram que as primeiras 24 horas após a instalação do processo patológico representam o período de maior risco de óbito para os pacientes com DF. O que se relata no presente estudo é estarrecedor sob o ponto de vista do cuidado inadequado à gravidade da DF em crianças, o que, seguramente, foi uma das principais causas da elevada taxa de mortalidade registrada.

Após o atendimento inicial em hospitais (a maioria) ou em UBS (apenas um décimo dos casos), 30 crianças foram encaminhadas para hospitais de maior porte. A ambulância foi o meio de transporte predominante (79%). Porém, apenas 13,8% das crianças receberam medicação durante a transferência. Das 30 crianças que foram encaminhadas, três faleceram durante a transferência e uma antes da viabilização do transporte. As condições precárias e inadequadas do transporte foram relatadas por algumas famílias, tais como: torpedão com volume de oxigênio insuficiente para todo o percurso da transferência ou ausência do mesmo, equipamentos inadequados como máscara facial de tamanho maior que o apropriado para a criança, entre outros.

Considerando o atendimento médico disponibilizado à criança antes do óbito, 31% das famílias relataram não ter sido realizado qualquer tipo de exame na criança. Após o óbito da criança, 61,9% das famílias não foram esclarecidas quanto ao evento motivador. Isso se deve à falta de conhecimento dos médicos, que atenderam e/ou atestaram o óbito, sobre os fatores determinantes e fisiopatologia da DF.

O relato livre das principais dificuldades encontradas pelas famílias, durante o acompanhamento médico das crianças com DF e que poderiam ter contribuído para o óbito, comprovou que a ausência de prioridade e/ou demora no atendimento, déficit de conhecimento da equipe e infraestrutura inadequada dos serviços de saúde foram os mais citados.

É notória a insuficiente regulação e gestão do sistema para resolução desses casos: falta de priorização pelas centrais reguladoras, dificuldade de acesso ao SAMU, a procedimentos como hemocomponentes, medicamentos e acesso à Unidade de Terapia Intensiva, quando necessários. Esse tem sido um grande problema, sem solução adequada pelos gestores, pois na prática não há a devida priorização e os pacientes sofrem as consequências por não terem suas necessidades atendidas em tempo hábil.

A conclusão que se tira do questionário cognitivo aplicado a 41 famílias é de que o conhecimento sobre a DF ainda é precário nas famílias, mesmo tendo ocorrido evento tão marcante, como o óbito de uma criança. É incipiente o processo de educação familiar por

profissionais da atenção primária. Praticamente todas as orientações repassadas às famílias de crianças com doença falciforme ocorrem na primeira consulta que é realizada por profissionais dos hemocentros. É fundamental a continuidade desse processo por meio de ações educativas sistematizadas direcionadas às crianças e suas famílias para que o nível de conhecimento sobre a doença e suas nuances promovam adesão ao tratamento e autocuidado. Fatores sociais, econômicos, religiosos e comportamentais como crenças, atitudes e valores devem ser levados em conta.

A educação é instrumento essencial de transformação social, de reformulação de hábitos e aceitação de novos valores. Parte da atenção e cuidado necessários ao tratamento das pessoas com doença falciforme está em partilhar conhecimento sobre a doença para melhorar a qualidade de vida. A importância do diagnóstico precoce, da inclusão em um programa de atenção integral, tão logo seja estabelecido o diagnóstico, são fundamentais para diminuir a morbidade e mortalidade. A criação de vínculo dos pacientes e seus familiares com a equipe de saúde facilita a compreensão sobre a doença, promove o autocuidado, antecipa situações de riscos e evita complicações que necessitem de admissão hospitalar. Articulação e integração dos serviços em rede, com consequente aprimoramento do cuidado em saúde e qualidade dos atendimentos prestados, se fazem primordiais.

Fica evidente, pelos resultados do presente estudo, que o conhecimento sobre a DF pelas equipes de saúde, nos níveis primário e terciário de atenção, é ainda bastante precário. Para ajudar a superar essa limitação constatada, o curso de educação à distância do projeto “Linha de Cuidados na Atenção Primária: Doença Falciforme”, promovido pelo CEHMOB-MG – Centro de Educação e Apoio para Hemoglobinopatias – é um avanço considerável, pois forma “replicadores” que disseminarão o conhecimento referente à DF, visando à descentralização do atendimento em nível primário, porta de entrada do sistema de saúde. Nesse processo, é fundamental a inclusão de profissionais de saúde atuantes nos níveis de atenção especializada e hospitalar, pois os pacientes com DF podem desenvolver lesões crônicas em todos os órgãos e sistemas, necessitando de cuidados secundários e terciários. Quanto a estes últimos, o presente estudo revelou que a maioria das famílias procurou, como primeira opção nos eventos agudos que culminaram no óbito das crianças, os estabelecimentos hospitalares que, com frequência, não ofereceram suporte adequado aos pacientes, como assinalado anteriormente.

Finalmente, a comparação das curvas de sobrevida entre as crianças que nasceram nos seis primeiros anos em relação aos últimos seis (interregno de dois anos entre os mesmos) revelou que a proporção de sobrevida acumulada foi levemente maior neste último grupo, mas a diferença não foi estatisticamente significativa. Conclui-se que, apesar de o programa de

triagem neonatal de MG contar com rígido controle de tratamento e acompanhamento, a mortalidade de crianças com DF ainda não se alterou significativamente desde a implantação do PTN-MG em 1998. Necessita-se de desenvolvimento econômico e social do estado e ampliação do conhecimento sobre a DF entre os profissionais de saúde e familiares para que essa realidade mude de forma radical. Ressalte-se que estamos nos referindo ao que é mais básico para uma criança com doença falciforme que é atingir níveis semelhantes de sobrevivência de crianças sem a doença. Muito ainda falta para que as complicações crônicas mais tardias sejam evitadas e, idealmente, para que as crianças, principalmente aquelas com curso clínico mais grave, sejam curadas de uma enfermidade que potencialmente acomete todos os órgãos e sistemas.

7. CONCLUSÕES

- A maioria dos óbitos ocorreu em crianças com Hb SS e concentrou-se nas regiões de maior incidência da doença em MG, atendidas pelos hemocentros de Belo Horizonte e Montes Claros. A frequência relativamente elevada de óbitos em crianças $S\beta^+$ talassemia não corresponde à realidade, devido a provável erro diagnóstico na interpretação do resultado laboratorial, quando ainda não eram utilizadas técnicas de confirmação molecular.
- Houve predominância da cor parda, declarada pelos pais, o que era esperado devido à miscigenação racial característica da população brasileira.
- A certidão ou declaração de óbito foi o principal documento de notificação.
- Não houve diferença significativa na frequência dos óbitos entre os sexos.
- A maioria das crianças foi triada até 8 dias de vida, revelando aperfeiçoamento do Programa e maior conscientização dos pais, por meio das equipes de saúde da atenção primária, quanto ao diagnóstico precoce pelo teste do pezinho.
- A mediana de idade da criança à primeira consulta no hemocentro de referência foi de 1,4 meses, o que revela a qualidade da busca ativa das crianças pelo Setor de Controle de Tratamento do Programa.
- Pouco mais da metade dos óbitos concentrou-se na faixa etária até dois anos de idade e 75% ocorreram até cinco anos.
- A principal causa de óbito foi infecção (sepse, pneumonia/STA e gastroenterite). A causa indeterminada foi a segunda mais prevalente e indica desconhecimento dos profissionais de saúde sobre a doença, fatores desencadeantes dos eventos agudos e fisiopatologia. O sequestro esplênico agudo foi a terceira causa. Houve dificuldade no seu reconhecimento tanto pelas equipes de saúde, como pelas famílias. A grande maioria dos pais, embora orientados quanto à palpação do baço, não o fizeram no momento do evento agudo.

- Quase 60% das crianças já haviam sido hospitalizadas pelo menos uma vez antes do óbito.
- A predominância dos óbitos hospitalares e seu aumento não significativo nos últimos seis anos denota algum avanço na assistência à saúde das crianças, porém ainda foi relevante a ocorrência de óbitos domiciliares ou em trânsito.
- A maioria das crianças recebeu assistência médica antes do óbito, com incremento não significativo nos últimos seis anos em relação aos primeiros seis. O óbito ocorreu nas primeiras 12 horas de início dos sintomas em cerca de um terço dos casos. Isso enfatiza a rapidez no agravamento do quadro clínico e reflete a importância de se procurar atendimento médico imediato.
- A sobrevida estimada para crianças com Hb SS ou S β^0 talassemia foi inferior à de crianças SC, como esperado. As estimativas de mortalidade para crianças SS decorridos um e cinco anos foram, respectivamente, 6 e 12 vezes superiores aos índices gerais do estado. Para as crianças SC, essas estimativas foram, respectivamente, 2,5 e 3,5 vezes superiores.
- Embora os registros não tenham sido condizentes com a verdadeira causa em número expressivo de documentos de óbito, observou-se citação mais frequente e significativa do termo “doença falciforme” ou “anemia falciforme” nos últimos seis anos, indicando avanço no conhecimento da doença pelos médicos.
- A taxa de óbitos das crianças com doença falciforme foi significativamente superior nos municípios de pequeno porte e relacionou-se, possivelmente, à precária estrutura dos serviços de saúde e graves problemas quanto ao acesso, educação, transporte, renda e saneamento nesses tipos de município.
- Os baixos níveis socioeconômico e de escolaridade das famílias, dificuldades quanto ao acesso à serviços de saúde, falta de transporte, ausência de prioridade no atendimento e déficit de conhecimento sobre a doença pelos profissionais de saúde auxiliaram no agravamento do quadro clínico da criança contribuindo, decisivamente, para os óbitos.

- Apenas metade das famílias recebia, regularmente, visitas domiciliares da equipe de PSF quando a criança era viva e um número restrito de famílias fez uso do calendário vacinal especial. A atuação das equipes de atenção primária deve ser mais incisiva em relação ao monitoramento das ações de vigilância para proporcionar adesão mais elevada ao tratamento profilático e maior rigor no uso de imunobiológicos especiais, desde que os mesmos sejam providenciados, adequadamente, pelas Secretarias Municipais de Saúde dos municípios e pela Secretaria Estadual de Saúde.
- O conhecimento sobre a DF ainda é precário nas famílias e sua importância não é devidamente enfatizada durante as consultas pelos hemocentros. Cabe aos profissionais da atenção primária assumirem esse papel educativo, de forma a garantir a qualidade de vida e longevidade desses pacientes.
- A triagem para doença falciforme, mesmo realizada de maneira abrangente e eficaz, não foi suficiente, por si só, para reduzir significativamente a mortalidade no PTN-MG, quando se compararam os primeiros seis anos do programa com os seis últimos. É necessário progresso no desenvolvimento social e econômico do estado. Atendimento a eventos agudos, consultas especializadas, transporte adequado dos pacientes e educação continuada para familiares e equipes de saúde, adequada regulação e gestão do sistema e efetiva articulação e integração dos serviços em rede devem ser reconhecidos como prioridade na linha de cuidados de pacientes com DF.

8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Acharya K, Lang CW, Ross LF. A pilot study to explore knowledge, attitudes, and beliefs about sickle cell trait and disease. *J Natl Med Assoc.* 2009 Nov;101(11):1163-72.
- Alves AL. Estudo da mortalidade por anemia falciforme. *Informativo Epidemiológico do SUS.* 1996 Out-Dez;4:45-53.
- Al-Suliman A, Elsarraf NA, Baqishi M, Homrany H, Bousbiah J, Farouk E. Patterns of mortality in adult sickle cell disease in the Al-Hasa region of Saudi Arabia. *Ann Saudi Med.* 2006 Nov-Dec;26(6):487-8.
- Ângulo IL. Acidente vascular cerebral e outras complicações do Sistema Nervoso Central nas doenças falciformes. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2007;29(3):262-267.
- ANVISA. Manual de diagnóstico e tratamento de doenças falciformes. 1ed. Brasília: Agência Nacional de Vigilância Sanitária, 2002.
- Araújo PIC. O autocuidado na doença falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2007; 29(3):239-246.
- Aygun B, Odame I. A global perspective on sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer.* 2012 Aug;59(2):386-90.
- Bainbridge R, Higgs DR, Maude GH, Serjeant GR. Clinical presentation of homozygous sickle cell disease. *J Pediatr.* 1985 Jun;106(6):881-5.
- Ballas SK, Lusardi M. Hospital readmission for adult acute sickle cell painful episodes: frequency, etiology, and prognostic significance. *Am J Hematol.* 2005 May;79(1):17-25.
- Ballas SK, Lieff S, Benjamin LJ, Dampier CD, Heeney MM, Hoppe C, Johnson CS, Rogers ZR, Smith-Whitley K, Wang WC, Telen MJ; Investigators, Comprehensive Sickle Cell Centers. Definitions of the phenotypic manifestations of sickle cell disease. *Am J Hematol.* 2010 Jan;85(1):6-13.
- Bandeira FMGC, Bezerra MAC, Santos MNN, Gomes YM, Araújo AS, Abath FGC. Importância dos programas de triagem para o gene da hemoglobina S. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2007;29(2):179-184.
- Barbosa, SMDM. Estudo da influência de fatores ambientais sobre o desencadeamento de crise algica em crianças e adolescentes portadores de anemia falciforme na cidade de São Paulo. Tese (doutorado). Faculdade de Medicina da USP, São Paulo, 2006.
- Batista A, Andrade TC. Anemia falciforme: um problema de saúde pública no Brasil. *Universitas Ciências da Saúde.* 2005;3(1): 83-99.

Belisário AR, Martins ML, Brito AM, Rodrigues CV, Silva CM, Viana MB. β -globin gene cluster haplotypes in a cohort of 221 children with sickle cell anemia or $S\beta^0$ - thalassemia and their association with clinical and hematological features. *Acta Haematol.* 2010;124(3):162-70.

Berthet S, Monpoux F, Soummer AM, Bérard E, Sarles J, Badens C. [Neonatal screening for sickle cell disease at the Nice University Hospital: the last 8 years]. *Arch Pediatr.* 2010 Dec;17(12):1652-6.

Bitarões EL, Oliveira BM, Viana MB. Compliance with antibiotic prophylaxis in children with sickle cell anemia: a prospective study. *J Pediatr (Rio J).* 2008 Jul-Aug;84(4):316-22.

Boulet SL, Yanni EA, Creary MS, Olney RS. Health status and healthcare use in a national sample of children with sickle cell disease. *Am J Prev Med.* 2010 Apr;38(4 Suppl):S528-35.

Boyd JH, Macklin EA, Strunk RC, DeBaun MR. Asthma is associated with increased mortality in individuals with sickle cell anemia. *Haematologica.* 2007 Aug;92(8):1115-8.

Braga JAP. Medidas Gerais no tratamento das doenças falciformes. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2007;29(3):233-8.

Brasil. Ministério do Desenvolvimento Social e Combate a Fome. Secretaria Nacional de Assistência Social. Sistema Único de Assistência Social. Norma Operacional Básica do SUAS - 01/2005. Brasília: Ministério do Desenvolvimento Social e Combate a Fome; 2005.

Brasil. Ministério da Saúde. Programa de Anemia Falciforme. Bol Cosah n10. Brasília: Ministério da Saúde; 1996.

Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Série A. Normas e manuais técnicos. Manual de condutas básicas na doença falciforme. Brasília: Ministério da Saúde; 2006.

Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Manual dos Comitês de Prevenção do Óbito Infantil e Fetal. Brasília: Ministério da Saúde; 2004.

Bruniera P. Crise de sequestro esplênico na doença falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2007;29(3):259-261.

Cançado RD, Lobo C, Ângulo IL, Araújo PIC, Jesus JA. Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas para uso de hidroxiureia na doença falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2009;31(5):361-366.

Cançado RD. Sobrecarga e quelação de ferro na anemia falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2007;29(3):316-326.

Cançado RD, Jesus JA. A doença falciforme no Brasil. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2007;29(3):203-206.

Charache S, Terrin ML, Moore RD, Dover GJ, Barton FB, Eckert SV, McMahon RP, Bonds DR. Effect of hydroxyurea on the frequency of painful crises in sickle cell anemia. Investigators of the Multicenter Study of Hydroxyurea in Sickle Cell Anemia. *N Engl J Med*. 1995 May 18;332(20):1317-22.

Cidades@. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística. [acesso em 08 de outubro de 2012]. Disponível em: <http://www.ibge.gov.br/cidadesat>.

Darbari DS, Kple-Faget P, Kwagyan J, Rana S, Gordeuk VR, Castro O. Circumstances of death in adult sickle cell disease patients. *Am J Hematol*. 2006 Nov;81(11):858-63.

Datasus. Cadernos de Informações de Saúde. [acesso em 01 de fevereiro de 2013]. Disponível em: <http://tabnet.datasus.gov.br/tabdata/cadernos/mg.htm>.

Diagne I, Soares GM, Gueye A, Diagne-Gueye NR, Fall L, N'Diaye O, Camara B, Diouf S, Fall M. [Infections in Senegalese children and adolescents with sickle cell anemia: epidemiological aspects]. *Dakar Med*. 2000;45(1):55-8.

Di Nuzzo DVP, Fonseca SF. Anemia falciforme e infecções. *J Pediatr (Rio J)*. 2004; 80(5): 347-54.

Diniz D, Guedes C. Anemia Falciforme: um problema nosso. Uma abordagem bioética sobre a nova genética. *Cad. Saúde Pública (Rio de Janeiro)*. 2003 Nov-Dez;19(6):1761-1770.

Diniz D, Guedes C. Confidencialidade, aconselhamento genético e saúde pública: um estudo de caso sobre o traço falciforme. *Cad. Saúde Pública (Rio de Janeiro)*. 2005 Mai-Jun;21(3):747-755.

Duarte, PC. Os afro-descendentes e as políticas de inclusão no Brasil: a marcha Zumbi dos Palmares e a Lei 10639/03. Disponível em <http://famper.com.br/download/paulo.pdf> > Acesso em 19/03/2014

Escoffery CT, Shirley SE. Causes of sudden natural death in Jamaica: a medicolegal (coroner's) autopsy study from the University Hospital of the West Indies. *Forensic Sci Int*. 2002 Sep 26;129(2):116-21.

Falcão RP, Donadi, EA. Infecções e imunidade na doença falciforme. *Rev Ass Med Brasil*. 1989 Mar/Abr;35(2):70-4.

Felix AA, Souza HM, Ribeiro SBF. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2010;32(3):203-208.

Fernandes AP, Januário JN, Cangussu CB, Macedo DL, Viana MB. Mortality of children with sickle cell disease: a population study. *J Pediatr (Rio J)*. 2010 Jul-Aug;86(4):279-84.

Fernandes APPC, Viana MB. Caracterização e circunstâncias da ocorrência de óbitos em crianças com doença falciforme triadas pelo Programa Estadual de Triagem Neonatal de Minas Gerais, no período de março de 1998 a fevereiro de 2005. Dissertação (mestrado). UFMG, Belo Horizonte, 2007.

Ferraz MHC, Murao M. Diagnóstico laboratorial da doença falciforme em neonatos e após o sexto mês de vida. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2007;29(3):218-22.

Figueiredo MS. Agentes indutores da síntese de hemoglobina fetal. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2007;29(3):313-315.

Figueiredo MS. Fatores moduladores da gravidade da evolução clínica da anemia falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2007;29(3):215-217

Fitzhugh CD, Lauder N, Jonassaint JC, Telen MJ, Zhao X, Wright EC, Gilliam FR, De Castro LM. Cardiopulmonary complications leading to premature deaths in adult patients with sickle cell disease. *Am J Hematol.* 2010 Jan;85(1):36-40.

Gaston MH, Verter JI, Woods G, Pegelow C, Kelleher J, Presbury G, Zarkowsky H, Vichinsky E, Iyer R, Lobel JS, et al. Prophylaxis with oral penicillin in children with sickle cell anemia. A randomized trial. *N Engl J Med.* 1986 Jun 19;314(25):1593-9.

Gerências Regionais de Saúde. Secretaria do Estado de Minas Gerais. [acesso em 08 de outubro de 2012]. Disponível em: <http://intranet.saude.mg.gov.br/index.php/secretaria>.

Gill FM, Brown A, Gallagher D, Diamond S, Goins E, Grover R, Lubin B, Moore G, Gaston MH. Newborn experience in the Cooperative Study of Sickle Cell Disease. *Pediatrics.* 1989 May;83(5 Pt 2):827-9.

Gill FM, Sleeper LA, Weiner SJ, Brown AK, Bellevue R, Grover R, Pegelow CH, Vichinsky E. Clinical events in the first decade in a cohort of infants with sickle cell disease. Cooperative Study of Sickle Cell Disease. *Blood.* 1995 Jul 15;86(2):776-83.

Gomes LMX, Caldeira AP. Avaliação da qualidade da assistência à criança com doença falciforme na atenção primária no Norte de Minas Gerais, Brasil. Dissertação (mestrado). Universidade Estadual de Montes Claros, Montes Claros, 2010.

Gray A, Anionwu EN, Davies SC, Brozovic M. Patterns of mortality in sickle cell disease in the United Kingdom. *J Clin Pathol.* 1991 Jun;44(6):459-63.

Grosse SD, Odame I, Atrash HK, Amendah DD, Piel FB, Williams TN. Sickle cell disease in Africa: a neglected cause of early childhood mortality. *Am J Prev Med.* 2011 Dec;41(6 Suppl 4):S398-405.

Grossetti E, Carles G, El Guindi W, Seve B, Montoya Y, Creveuil C, Dreyfus M. Selective prophylactic transfusion in sickle cell disease. *Acta Obstet Gynecol Scand.* 2009;88(10):1090-4.

Gualandro SFM, Fonseca GHH, Gualandro DM. Complicações cardiopulmonares das doenças falciformes. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2007;29(3):291-298

Guimarães TMR, Miranda WL, Tavares MMF. O cotidiano das famílias de crianças e adolescentes portadores de anemia falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2009;31(1):9-14.

Hamideh D, Alvarez O. Sick cell disease related mortality in the United States (1999-2009). *Pediatr Blood Cancer*. 2013 Sep;60(9):1482-6.

Hankins J. Assistência médica de qualidade para a anemia falciforme: já chegamos lá? *J Pediatr (Rio J)*. 2010 Jul-Ago;86(4):256-258.

Hankins J, Ware RE. Sick cell disease: an ounce of prevention, a pound of cure. *Lancet*. 2009 Oct 17;374(9698):1308-10.

Hirst C, Owusu-Ofori S. Prophylactic antibiotics for preventing pneumococcal infection in children with sickle cell disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2012 Sep 12;9:CD003427.

Houston-Yu P, Rana SR, Beyer B, Castro O. Frequent and prolonged hospitalizations: a risk factor for early mortality in sickle cell disease patients. *Am J Hematol*. 2003 Mar;72(3):201-3.

<http://anemiafalciformebrasil.blogspot.com.br/2010/04/terapia-genetica-anemiafalciforme.html> [Acesso em 01 de julho de 2013]

http://www.onu.org.br/brasil-reduziu-mortalidade-infantil-em-73-desde-1990-afirma_unicef/ [Acesso em 26 de agosto de 2013]

<http://noticias.uol.com.br/saude/infograficos/2013/08/01/expectativa-de-vida-avanca-no-brasil-apesar-de-desigualdades-entre-regioes.htm> [Acesso em 26 de agosto de 2013]

<http://www.sae.gov.br/vozesdaclassemedia/wp-content/uploads/Perguntas-e-Respostas-sobre-a-Defini%C3%A7%C3%A3o-da-Classe-M%C3%A9dia.pdf> [Acesso em 26 de agosto de 2013]

<http://www.ibge.gov.br/cidadesat/xtras/uf.php?coduf=31&search=minas-gerais> [Acesso em 15 de novembro de 2012]

http://www.ibge.gov.br/home/estatistica/populacao/censo2010/caracteristicas_da_populacao/default_caracteristicas_da_populacao.shtm [Acesso em 24 de novembro de 2012]

<http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/ibd2011/c0101b.htm> [Acesso em 03 de novembro de 2013]

<http://exame.abril.com.br/economia/noticias/ibge-renda-dos-ricos-supera-a-dos-pobres-em-39-vezes> [Acesso em 03 de novembro de 2013]

Inati A, Chabtini L, Mounayar M, Taher A. Current understanding in the management of sickle cell disease. *Hemoglobin*. 2009;33 Suppl 1:S107-15.

Januario J. Incidência da doença falciforme em um milhão de nascidos vivos em Minas Gerais (1998-2001). Dissertação (mestrado). UFMG, Belo Horizonte, 2002.

Januario J, Mourao O. Manual de organização e normas técnicas para triagem neonatal. Belo Horizonte: CoopMed, 1998.

Jesus LE, Dekermacher S. Priapism in children: review of pathophysiology and treatment. *J Pediatr (Rio J)*. 2009 May-Jun;85(3):194-200.

Johnson FL, Look AT, Gockerman J, Ruggiero MR, Dalla-Pozza L, Billings FT 3rd. Bone-marrow transplantation in a patient with sickle-cell anemia. *N Engl J Med*. 1984 Sep 20;311(12):780-3.

Kalpatthi R, Kane ID, Shatat IF, Rackoff B, Disco D, Jackson SM. Clinical events after surgical splenectomy in children with sickle cell anemia. *Pediatr Surg Int*. 2010 May;26(5):495-500.

Kar BC. Splenectomy in sickle cell disease. *J Assoc Physicians India*. 1999 Sep;47(9): 890-3.

Kikuchi BA. Assistência de enfermagem na doença falciforme nos serviços de atenção básica. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2007;29(3):331-338.

Kladny B, Williams A, Gupta A, Gettig EA, Krishnamurti L. Genetic counseling following the detection of hemoglobinopathy trait on the newborn screen is well received, improves knowledge, and relieves anxiety. *Genet Med*. 2011 Jul;13(7):658-61.

Koko J, Dufillot D, M'Ba-Meyo J, Gahouma D, Kani F. [Mortality of children with sickle cell disease in a pediatric department in Central Africa]. *Arch Pediatr*. 1998 Sep;5(9):965-9.

Kremp O, Paty AC, Suzan F, Aouba A, Pavillon G, Jouglu E, Bloch J. [Mortality due to sickle cell anaemia in France from birth to 18 years of age]. *Arch Pediatr*. 2008 Jun;15(5):629-32.

Krishnamurti L. Hematopoietic cell transplantation: a curative option for sickle cell disease. *Pediatr Hematol Oncol*. 2007 Dec;24(8):569-75.

Leikin SL, Gallagher D, Kinney TR, Sloane D, Klug P, Rida W. Mortality in children and adolescents with sickle cell disease. Cooperative Study of Sickle Cell Disease. *Pediatrics*. 1989 Sep;84(3):500-8.

Leschke J, Panepinto JA, Nimmer M, Hoffmann RG, Yan K, Brousseau DC. Outpatient follow-up and rehospitalizations for sickle cell disease patients. *Pediatr Blood Cancer*. 2012 Mar;58(3):406-9.

Leshner AP, Kalpatthi R, Glenn JB, Jackson SM, Hebra A. Outcome of splenectomy in children younger than 4 years with sickle cell disease. *J Pediatr Surg*. 2009 Jun;44(6):1134-8; discussion 1138.

Lobo C, Marra VN, Silva RMG. Crises dolorosas na doença falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2007;29(3):247-258.

Lobo CL, Pinto JF, Nascimento EM, Moura PG, Cardoso GP, Hankins JS. The effect of hydroxycarbamide therapy on survival of children with sickle cell disease. *Br J Haematol*. 2013 Jun;161(6):852-60.

Loureiro MM, Rozenfeld S. Epidemiologia de internações por doença falciforme no Brasil. *Rev Saude Publ*. 2005;39(6):943-9.

Loureiro MM, Rozenfeld S. Epidemiologia das internações hospitalares e tratamento farmacológico dos eventos agudos em doença falciforme. Tese (doutorado). Escola Nacional de Saúde Pública, Rio de Janeiro, 2006.

Loureiro MM, Rozenfeld S, Portugal RD. Acute clinical events in patients with sickle cell disease: epidemiology and treatment. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2008;30(2):95-100.

Luemba M. Vivências depressivas, ansiedade e situação de estresse de pais/cuidadores de crianças portadoras de anemia falciforme, Luanda-Angola, 2009. Dissertação (mestrado). Faculdade de Saúde Pública da USP, São Paulo, 2009.

Magalhães IQ. Alterações renais nas doenças falciformes. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2007;29(3):279-284.

Makani J, Cox SE, Soka D, Komba AN, Oruo J, Mwamtemi H, Magesa P, Rwezaula S, Meda E, Mgaya J, Lowe B, Muturi D, Roberts DJ, Williams TN, Pallangyo K, Kitundu J, Fegan G, Kirkham FJ, Marsh K, Newton CR. Mortality in sickle cell anemia in Africa: a prospective cohort study in Tanzania. *PLoS One.* 2011 Feb 16;6(2):e14699.

Manci EA, Culbertson DE, Yang YM, Gardner TM, Powell R, Haynes J Jr, Shah AK, Mankad VN; Investigators of the Cooperative Study of Sickle Cell Disease. Causes of death in sickle cell disease: an autopsy study. *Br J Haematol.* 2003 Oct;123(2):359-65.

Martins PRJ, de Souza HM, Silveira TB. Morbimortalidade em doença falciforme. *Rev Hematol Hemoter.* 2010;32(5):378-383.

Massicotte MP, Yager JY. Stroke in children: first steps on the road to intervention. *Circulation.* 2009 Mar 17;119(10):1361-2.

Máximo C, Ribeiro JM. A Política de Atenção Integral à Pessoa com Doença Falciforme no estado do Rio de Janeiro e os desafios da descentralização. Dissertação (mestrado). Fundação Oswaldo Cruz, Rio de Janeiro, 2009.

McCavit TL, Quinn CT, Techasaensiri C, Rogers ZR. Increase in invasive *Streptococcus pneumoniae* infections in children with sickle cell disease since pneumococcal conjugate vaccine licensure. *J Pediatr.* 2011 Mar;158(3):505-7.

Mendonça AC, Garcia JL, Almeida CM, Megid TBC, Júnior AF. Muito além do “Teste do pezinho”. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2009;31(2):88-93.

Miller FA, Paynter M, Hayeems RZ, Little J, Carroll JC, Wilson BJ, Allanson J, Bytautas JP, Chakraborty P. Understanding sickle cell carrier status identified through newborn screening: a qualitative study. *Eur J Hum Genet.* 2010 Mar;18(3):303-8.

Miller ST, Sleeper LA, Pegelow CH, Enos LE, Wang WC, Weiner SJ, Wethers DL, Smith J, Kinney TR. Prediction of adverse outcomes in children with sickle cell disease. *N Engl J Med.* 2000 Jan 13;342(2):83-9.

Modell B, Darlison M. Global epidemiology of haemoglobin disorders and derived service indicators. *Bull World Health Organ.* 2008 Jun;86(6):480-7.

- de Montalembert M. [Management of children with sickle cell anemia: a collaborative work]. *Arch Pediatr*. 2002 Nov;9(11):1195-201.
- de Montalembert M. [Sickle cell disease in the neonatal period]. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)*. 2004 Feb;33(1 Suppl):S12-4.
- Moreira GA. Repercussões respiratórias da anemia falciforme. *J Bras Pneumol*. 2007;33(3):18-20.
- Mueller BU. When should hydroxyurea be used for children with sickle cell disease? *Pediatrics*. 2008 Dec;122(6):1365-6.
- Murao M, Ferraz MHC. Traço falciforme- heterozigose para hemoglobina S. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2007;29(3):223-225.
- Murao M, Viana MB. Risk factors for alloimmunization by patients with sickle cell disease. *Braz J Med Biol Res*. 2005 May;38(5):675-82.
- Naoum PC. Interferentes eritrocitários e ambientais na anemia falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2000;22(1):5-22.
- Narang S, Fernandez ID, Chin N, Lerner N, Weinberg GA. Bacteremia in children with sickle hemoglobinopathies. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2012 Jan;34(1):13-6.
- Neto AC, Land M, Fleury M. Aspectos clínico-laboratoriais de crianças com doença falciforme. *RBAC*. 2011;43(2):148-151.
- Neto GCG, Pitombeira MS. Aspectos moleculares da anemia falciforme. *Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial (Rio J)*. 2003;39(1):51-56.
- Nicola P, Sorrentino F, Scaramucci L, de Fabritiis P, Cianciulli P. Pain syndromes in sickle cell disease: an update. *Pain Med*. 2009 Apr;10(3):470-80.
- Olney RS. Preventing morbidity and mortality from sickle cell disease. A public health perspective. *Am J Prev Med*. 1999 Feb;16(2):116-21.
- Overturf GD, Powars D, Baraff LJ. Bacterial meningitis and septicemia in sickle cell disease. *Am J Dis Child*. 1977 Jul;131(7):784-7.
- Owusu-Ofori S, Hirst C. Splenectomy versus conservative management for acute sequestration crises in people with sickle cell disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013 May 31;5:CD003425.
- Oyeku SO, Feldman HA, Ryan K, Muret-Wagstaff S, Neufeld EJ. Primary care clinicians' knowledge and confidence about newborn screening for sickle cell disease: randomized assessment of educational strategies. *J Natl Med Assoc*. 2010 Aug;102(8):676-82.
- Pack-Mabien A, Haynes J Jr. A primary care provider's guide to preventive and acute care management of adults and children with sickle cell disease. *J Am Acad Nurse Pract*. 2009 May;21(5):250-7.

de Paiva e Silva RB, Ramalho AS, Cassorla RMS. A anemia falciforme como problema de saúde pública no Brasil. *Rev Saude Publ.* 1993;27(1):54-8.

Paladino SF. Úlcera de membros inferiores na anemia falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2007;29(3):288-290.

Pieroni F, Barros GMN, Voltarelli JC, Simões BP. Transplante de células-tronco hematopoiéticas (TCTH) em doenças falciformes. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2007;29(3):327-330.

Platt OS, Brambilla DJ, Rosse WF, Milner PF, Castro O, Steinberg MH, Klug PP. Mortality in sickle cell disease. Life expectancy and risk factors for early death. *N Engl J Med.* 1994 Jun 9;330(23):1639-44.

Powars DR, Chan LS, Hiti A, Ramicone E, Johnson C. Outcome of sickle cell anemia: a 4-decade observational study of 1056 patients. *Medicine (Baltimore).* 2005 Nov;84(6):363-76.

Powars D, Chan LS, Schroeder WA. The variable expression of sickle cell disease is genetically determined. *Semin Hematol.* 1990 Oct;27(4):360-76.

Prabhakar H, Haywood C Jr, Molokie R. Sickle cell disease in the United States: looking back and forward at 100 years of progress in management and survival. *Am J Hematol.* 2010 May;85(5):346-53.

Programa das Nações Unidas para o Desenvolvimento. Atlas do Desenvolvimento Humano no Brasil. Brasília: PNUD-Brasil; 2013. [acesso em 30 de julho de 2013]. Disponível em: <http://www.pnud.org.br>

Quinn CT, Rogers ZR, Buchanan GR. Survival of children with sickle cell disease. *Blood.* 2004 Jun 1;103(11):4023-7.

Quinn CT, Rogers ZR, McCavit TL, Buchanan GR. Improved survival of children and adolescents with sickle cell disease. *Blood.* 2010 Apr 29;115(17):3447-52.

Rahimy MC, Gangbo A, Ahouignan G, Alihonou E. Newborn screening for sickle cell disease in the Republic of Benin. *J Clin Pathol.* 2009 Jan;62(1):46-8.

Ramakrishnan M, Moïsi JC, Klugman KP, Iglesias JM, Grant LR, Mpoudi-Etame M, Levine OS. Increased risk of invasive bacterial infections in African people with sickle-cell disease: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Infect Dis.* 2010 May;10(5):329-37.

Ramalho AS, Magna LA. Aconselhamento genético do paciente com doença falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2007;29(3):229-232.

Rezende PV, Viana MB, Murao M, Chaves AC, Ribeiro AC. Acute splenic sequestration in a cohort of children with sickle cell anemia. *J Pediatr (Rio J).* 2009 Mar-Apr;85(2):163-9.

Rocha HHG. Anemia Falciforme. 1ed. Rio de Janeiro: Editora Rubio, 2004.

Rodrigues CCM, Araújo IEM, Melo LL. A família da criança com doença falciforme e a equipe de enfermagem: revisão crítica. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2010;32(3):257-264.

Rodrigues DOW, Ferreira MCB, Pereira PM, Bustamante MTT, Campos EMS, Oliveira CM. Diagnóstico histórico da triagem neonatal para doença falciforme. *Revista APS (Juiz de Fora)*. 2010 Jan-Mar;13(1):34-45.

Rogers DW, Clarke JM, Cupidore L, Ramlal AM, Sparke BR, Serjeant GR. Early deaths in Jamaican children with sickle cell disease. *Br Med J*. 1978 Jun 10;1(6126):1515-6.

Rogovik AL, Persaud J, Friedman JN, Kirby MA, Goldman RD. Pediatric vasoocclusive crisis and weather conditions. *J Emerg Med*. 2011 Nov;41(5):559-65.

Ruiz MA. Anemia falciforme: objetivos e resultados no tratamento de uma doença de saúde pública no Brasil. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2007;29(3): 203-6.

Saad STO, Traina F. Complicações hepáticas na doença falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2007 Jul-Set;29(3):299-303.

Saúde da Família. Departamento de Atenção Básica. Secretaria de Atenção à Saúde. Governo Federal. [acesso em 08 de outubro de 2012]. Disponível em: http://dab.saude.gov.br/historico_cobertura_sf.php.

Shankar SM, Arbogast PG, Mitchel E, Cooper WO, Wang WC, Griffin MR. Medical care utilization and mortality in sickle cell disease: a population-based study. *Am J Hematol*. 2005 Dec;80(4):262-70.

Section on Hematology/Oncology Committee on Genetics; American Academy of Pediatrics. Health supervision for children with sickle cell disease. *Pediatrics*. 2002 Mar;109(3):526-35.

Seeler RA. Deaths in children with sickle cell anemia. A clinical analysis of 19 fatal instances in Chicago. *Clin Pediatr (Phila)*. 1972 Nov;11(11):634-7.

Séries estatísticas. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística, 2010. Número de municípios no censo Demográfico, por classes de tamanho da população (população presente e residente). [acesso em 16 de outubro de 2012]. Disponível em: http://seriesestatisticas.ibge.gov.br/series.aspx?vcodigo=CD97&t=numero-municipios_censo-demografico-classes-tamanho.

Serjeant GR. Sickle cell disease. 2 ed. Oxford: Oxford University Press, 1992.

Serjeant GR. Screening for sickle-cell disease in Brazil. *Lancet*. 2000 Jul 8;356(9224):168-9.

Silva CM, Giovani P, Viana MB. High reticulocyte count is an independent risk factor for cerebrovascular disease in children with sickle cell anemia. *Pediatr Blood Cancer*. 2011 Jan;56(1):116-21.

Silva MC, Shimauti ELT. Eficácia e toxicidade da hidroxiureia em crianças com anemia falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2006;28(2):144-148.

Silva CM, Viana MB. Growth deficits in children with sickle cell disease. *Arch Med Res*. 2002 May-Jun;33(3):308-12.

Simões BP, Pieroni F, Barros GMN, Machado CL, Cançado RD, Salvino MA, Ângulo I, Voltarelli JC. Consenso brasileiro em transplantes de células-tronco hematopoiéticas: Comitê de hemoglobinopatias. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2010; 32(Supl.1):46-53.

Souza AAM, Ribeiro CA, Borba RIH. Ter anemia falciforme: nota prévia sobre seu significado para a criança expresso através da brincadeira. *Rev Gaúcha Enferm (Porto Alegre-RS)*. 2011 Mar;32(1):194-6.

Telfer P, Coen P, Chakravorty S, Wilkey O, Evans J, Newell H, Smalling B, Amos R, Stephens A, Rogers D, Kirkham F. Clinical outcomes in children with sickle cell disease living in England: a neonatal cohort in East London. *Haematologica*. 2007 Jul;92(7):905-12.

Thomas AN, Pattison C, Serjeant GR. Causes of death in sickle-cell disease in Jamaica. *Br Med J (Clin Res Ed)*. 1982 Aug 28-Sep 4;285(6342):633-5.

Tostes MA, Braga JAP, Len CA. Abordagem da crise dolorosa em crianças portadoras de doença falciforme. *Rev Cienc Med (Campinas)*. 2009 Jan-Fev;18(1):47-55.

Tostes MA, Braga JAP, Len CA, Hilario MOE. Avaliação de dor em crianças e adolescentes portadores de doença falciforme. *Rev Cienc Med (Campinas)*. 2008 Mai-Dez;17(3-6):141-147.

Van-Dunem JC, Alves JG, Bernardino L, Figueiroa JN, Braga C, do Nascimento Mde L, da Silva SJ. Factors associated with sickle cell disease mortality among hospitalized Angolan children and adolescents. *West Afr J Med*. 2007 Oct-Dec;26(4):269-73.

Vansenne F, de Borgie CA, Legdeur M, Spauwen MO, Peters M. Providing genetic risk information to parents of newborns with sickle cell trait: role of the general practitioner in neonatal screening. *Genet Test Mol Biomarkers*. 2011 Oct;15(10):671-5.

Veríssimo MPA. Crescimento e desenvolvimento nas doenças falciformes. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2007a;29(3):271-274.

Veríssimo MPA. Aplasia transitória da série vermelha na anemia falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2007b;29(3):268-270.

Vicari P, Figueiredo MS. Priapismo na doença falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2007;29(3):275-278.

Vilela RQB, Bandeira DM, Silva MAE. Alterações oculares nas doenças falciformes. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2007;29(3):285-287.

Yanni E, Grosse SD, Yang Q, Olney RS. Trends in pediatric sickle cell disease-related mortality in the United States, 1983-2002. *J Pediatr*. 2009 Apr;154(4):541-5.

Wierenga KJ, Hambleton IR, Lewis NA. Survival estimates for patients with homozygous sickle-cell disease in Jamaica: a clinic-based population study. *Lancet*. 2001 Mar 3;357(9257):680-3.

Zago MA, Pinto ACS. Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2007;29(3):299-303.

Zanette AMD. Gravidez e contracepção na doença falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2007;29(3):309-312.

9. ANEXOS

ANEXO 9.1 - COLETA DE DADOS E ENTREVISTA

PRIMEIRA ETAPA:

Dados do Atestado de Óbito:

Nome da criança: _____

Sexo: () F () M

Data do óbito: ____/____/____

Local do óbito: () domiciliar

() hospitalar

Hospital: _____

() meio de transporte

() outros

Município de ocorrência do óbito: _____

Causa principal: _____

Causas secundárias: _____

SEGUNDA ETAPA:

Dados do Banco de Dados do PTN-MG:

Nome da criança: _____

Data de nascimento: ____/____/____

Nome da mãe: _____

Nome do pai: _____

Endereço: _____

Município de residência: _____

Telefone: _____

Código do NUPAD: _____ Data da coleta da triagem: ____/____/____

Diagnóstico: _____ Prontuário Hemominas: _____

Hemocentro: _____

Data da 1ª consulta no hemocentro: ____/____/____

Nº de consultas realizadas: _____

Nº de não comparecimentos às consultas agendadas: _____

Tamanho basal do baço: _____

Esplenectomia realizada? ☐ sim Quando? _____
☐ não

Vacinação: ☐ em dia
☐ em atraso
☐ ignorada

Aderência à profilaxia para infecções: ☐ sim
☐ não
☐ irregular

Medicamento: ☐ benzetacil
☐ penicilina
☐ outro

Internações (relatadas pela mãe): ☐ não
☐ sim Quantas? _____
Motivos: _____

SEA: ☐ não
☐ sim Quantos episódios? _____

Crises algícas: ☐ não
☐ sim Quantos episódios? _____

Alguma observação especial sobre o acompanhamento? _____

QUINTA ETAPA:

Dados da entrevista:

Nome: _____

Data do óbito: ____/____/____ Cor da criança (autodeclarada pelo entrevistado): _____

Causa do óbito (principal): _____

Nome do entrevistador: _____

Nome do entrevistado: _____

Grau de parentesco: _____

Data da entrevista: ____/____/____

Município: _____

Local: ☐ Unidade Básica de Saúde
☐ residência
☐ outro

Sistema de saúde utilizado: ☐ SUS (público) ☐ Convênio (privado) ☐ ambos ☐ Outro

Quanto ao evento agudo que levou ao óbito: tempo do início dos sintomas até a atenção médica: _____

Unidade de saúde:

Realizou algum exame nesse atendimento? () sim () não () não sei

() sim Unidade de saúde:

Município:

() ambulância

() outro:

E durante o mesmo? () sim () não () não sei

1 – Realizou exames? () não () sim Quais? () sangue

() raio X

() urina

() punção lombar

() outro:

() não sei

2 – Recebeu transfusão nesse atendimento? () sim () não () não sei

3 – Permaneceu por quanto tempo? N° de horas (até 24 hs) _____

Nº de dias

4 – Houve dificuldades no atendimento da criança? () não () sim

Quais dificuldades?

A família foi esclarecida quanto ao diagnóstico do evento que determinou o óbito?

() sim () não

Na sua opinião, o que levou a criança ao óbito (relato do entrevistado)?

Observações:

A família seguia corretamente as orientações médicas quanto ao:

Uso da profilaxia: ☐ sim
 ☐ não
 ☐ irregular

Ácido fólico: ☐ sim
 ☐ não
 ☐ irregular

Vacinas (incluindo as especiais): ☐ sim
 ☐ não
 ☐ irregular

A criança estava sendo acompanhada regularmente na UBS? ☐ não ☐ sim ☐ não sei

Recebia visita da equipe do PSF? ☐ não ☐ sim ☐ não sei

Quem cuidava da criança em casa? _____

Internações: ☐ não
 ☐ sim Quantas? _____
 Motivos: _____

Crises algícas: ☐ sim Quantas? _____
 ☐ não

SEA: ☐ sim Quantos episódios? _____
 ☐ não

Outros dados:

Tinha carteira do Hemominas ☐ sim
 ☐ não

Tinha relatório médico do Hemominas ☐ sim
 ☐ não

A família se sente bem informada em relação à doença falciforme?

☐ sim Quem informou? _____

☐ não Porque? _____

CARACTERIZAÇÃO SOCIOECONÔMICA E CULTURAL:

Mãe: Nome: _____

Idade: _____

Escolaridade: _____

Profissão: _____

Renda: _____

Gesta _____ Para _____ Aborto

Pai: Nome: _____
Idade: _____
Escolaridade: _____
Profissão: _____
Renda: _____

Irmãos da criança: Vivos (nº): _____ Idades: _____
Falecidos (nº): _____ Idade(s): _____ Causas: _____

Outra pessoa na casa tem renda? () sim Quem? _____
Renda: _____
() não

A família recebe algum auxílio governamental? () não () sim Qual(is)?
() bolsa família () bolsa escola () bolsa alimentação () auxílio-gás () outro

MORADIA:

() própria () alugada () cedida () área de ocupação () outra
Tipo de casa: () tijolo/adobe Destino do lixo: () coletado
() taipa revestida () queimado/enterrado
() taipa não revestida () céu aberto
() madeira
() outro: _____

Nº de cômodos: _____

Nº de moradores: _____

Tratamento da água no domicílio: () filtração
() fervura
() cloração
() sem tratamento

Abastecimento de água: () rede geral
() poço ou nascente
() outros

Destino dos esgotos: () rede geral
() fossa
() céu aberto

Energia elétrica: () sim
() não

ANEXO 9.2 – ESCALA DE CONHECIMENTO DAS FAMÍLIAS

INSTRUÇÕES: Este é um pequeno questionário para descobrir o quanto você sabe sobre doença falciforme. Marque um X na opção que você achar mais conveniente.

- 1- A doença falciforme é uma doença contagiosa, transmitida por um vírus.
() Está certo () Está errado () Não sei
- 2- Na doença falciforme a célula do sangue desenvolve a forma de foice.
() Está certo () Está errado () Não sei
- 3- A criança pode herdar a doença somente do pai.
() Está certo () Está errado () Não sei
- 4- Os pais de uma criança com doença falciforme podem ser sadios, mas são portadores do traço falciforme.
() Está certo () Está errado () Não sei
- 5- A doença falciforme é detectada pelo teste da orelhinha.
() Está certo () Está errado () Não sei
- 6- Embora podendo atingir a todos, a doença falciforme no Brasil é mais comum nos brancos e pardos.
() Está certo () Está errado () Não sei
- 7- A criança com doença falciforme deve evitar ambientes muito frios.
() Está certo () Está errado () Não sei
- 8- A criança com doença falciforme deve beber muito líquido.
() Está certo () Está errado () Não sei
- 9- A criança com doença falciforme deve praticar atividade física à vontade.
() Está certo () Está errado () Não sei
- 10- A febre contribui para a diminuição da dor em situações de crise.
() Está certo () Está errado () Não sei
- 11- As situações de frio e desidratação contribuem para o desenvolvimento e piora da dor.
() Está certo () Está errado () Não sei
- 12- Leites e derivados contribuem para a piora das crises de dor.
() Está certo () Está errado () Não sei
- 13- A coceira no pé é considerada um sinal de alerta ou de gravidade da doença.
() Está certo () Está errado () Não sei
- 14- Gripes e resfriados constituem sinal grave da doença.
() Está certo () Está errado () Não sei

15- O aumento do volume abdominal é sinal de complicação grave da doença.

() Está certo () Está errado () Não sei

16- A criança com doença falciforme desenvolve mais facilmente episódios de infecção.

() Está certo () Está errado () Não sei

17- A criança com doença falciforme deve receber as vacinas preconizadas para todas as crianças pelo Ministério da Saúde acrescidas das vacinas especiais.

() Está certo () Está errado () Não sei

18- A criança com doença falciforme deve ir a todas as consultas programadas pelo Centro de Saúde, para avaliar o peso, a altura e ser examinada em detalhes.

() Está certo () Está errado () Não sei

19- A criança deve ser acompanhada no Hemocentro, não havendo necessidade de comparecer na Atenção Primária à Saúde, representada pelo ESF, NASF e Centro de Saúde.

() Está certo () Está errado () Não sei

20- A complicação de acidente vascular cerebral (derrame) não ocorre na criança com doença falciforme porque a pressão arterial dela não é alta.

() Está certo () Está errado () Não sei

ANEXO 9.3 - TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

A Doença Falciforme é uma das doenças genéticas mais comuns no nosso país, sendo responsável por alta mortalidade, principalmente em crianças até os cinco anos de idade. Através do “Teste do Pezinho” é possível diagnosticar essa doença e fazer tratamento médico precoce, como o uso de antibiótico e vacinas especiais para profilaxia de infecções, o que determina a redução das complicações graves e da mortalidade.

A Doença Falciforme é considerada um problema de saúde pública no Brasil e necessita de melhor planejamento da atenção, principalmente aos eventos agudos graves. Saber como e por que ocorreu cada óbito é importante para a organização de ações de educação, prevenção, atenção à saúde e assistência social ao paciente com doença falciforme a fim de reduzir a morbimortalidade e melhorar a qualidade de vida e integração social dessas pessoas.

Para o conhecimento das circunstâncias desses óbitos, objetivo da pesquisa intitulada “Análise comparativa da ocorrência de óbitos em crianças com doença falciforme triadas pelo programa Estadual de Triagem Neonatal de Minas Gerais nos períodos de 1998-2004 e 2006-2012”, é necessário obter informações através de entrevista gravada com as famílias das crianças que faleceram e a coleta de dados de prontuários médicos. A entrevista visa a identificar fatos vivenciados pela família na ocasião do evento que levou a criança ao óbito e conhecer a situação socioeconômica e cultural dessa família. Há risco potencial de natureza psicológica pelo fato da entrevista provocar lembranças desagradáveis e dolorosas referentes ao desfecho óbito.

A coleta de dados nos prontuários busca informações sobre o acompanhamento da criança e sua evolução clínica. Esses dados não serão divulgados com vinculação individual, de cada criança. Serão utilizados em conjunto para atingir o objetivo de melhor compreender as circunstâncias clínicas associadas ao óbito.

Todos os dados que forem obtidos por meio da entrevista ou da consulta a prontuários são sigilosos e serão armazenados em programas de computador com acesso exclusivo dos pesquisadores, os quais se comprometem manter estrita confidencialidade a respeito dos mesmos.

Eu _____ (pai, mãe ou responsável) do menor _____, declaro que li (ou ouvi) a leitura e tive a oportunidade de ter minhas dúvidas a respeito dessa pesquisa esclarecidas. Autorizo a participação nesta pesquisa, a coleta de dados do prontuário médico e a realização da entrevista. Estou ciente de que não sou obrigado a dar esta autorização e, se o faço, não me sinto coagido a fazê-lo. Também terei direito em retirar meu consentimento a qualquer momento da pesquisa, sem nenhum constrangimento.

Além disso, a não-autorização para a realização desta pesquisa não trará nenhum prejuízo para mim ou minha família e continuarei a ter os mesmos direitos e deveres de acordo com as normas vigentes no serviço de referência.

Assinatura

Belo Horizonte, _____ de _____ de 2012

Pesquisadores: Alessandra Palhoni Sabarense – Tel: (31) 88093910
Prof. Marcos Borato Viana – Tel: (31) 32642978

O Comitê de Ética em Pesquisa da UFMG – COEP – fica localizado à Av. Presidente Antônio Carlos, 6627, Unidade Administrativa II – 2º andar- sala 2005 – Campus Pampulha – 31.270-901 – BH – MG
Tel (31) 34094592/ email – coep@prpq.ufmg.br

ANEXO 9.4 - Dados Demográficos de Mortalidade e da Triagem para DE dos municípios

Município de residência	GRS	Pop. Total (2010)	Pop. Urbana (2010)	Pop. Rural (2010)	Pop. urbana /pop. Rural (2010)	IDHM (2010)	Taxa de Mort Infantil (2008)	% de óbitos infantis no total de óbitos (2008)	Tava de Mort de menores de 5 anos (2011)	Óbitos de menores de 5 anos (2011)	Equipes PSF (08/2012) *	Nº de óbitos (01/03 /98 a 28/02/ 12)	Nº de crianças triadas com doença falciforme **
MINAS GERAIS		19.595.309	16.713.654	2.881.655	5,80	0,731	14,5	3,4	15,1	3.894	5.388	193	1.606
ÁGUA BOA	Gov. Valadares	15.195	7.035	8.160	0,86	0,576	18,1	5,2	25,8	5	7	3	6
ALMENARA	Pedra Azul	38.775	31.750	7.025	4,52	0,642	24,4	6,4	18,3	11	12	1	7
ALPINÓPOLIS	Passos	18.488	14.990	3.498	4,29	0,725	26,0	5,0	8,6	2	5	1	1
ALTO RIO NOVO –	Espírito Santo	7.317	4.256	3.061	1,39	0,664	43,9	14,3			3	1	-
ALVINÓPOLIS	Ponte Nova	15.261	11.433	3.828	2,99	0,676	30,3	4,6	6,0	1	7	1	5
ANTÔNIO DIAS	Cel. Fabriciano	9.565	4.672	4.893	0,95	0,645	22,6	5,1	18,9	2	4	1	2
ARAÇUAÍ	Diamantina	36.013	23.435	12.578	1,86	0,663	27,1	6,7	21,9	12	8	2	8
ARAGUARI	Uberlândia	109.801	102.583	7.218	14,21	0,773	9,0	1,7	16,2	22	20	1	6
BARBACENA	Barbacena	126.284	115.568	10.716	10,78	0,769	21,4	3,5	25,4	37	25	1	13
BELO HORIZONTE	Belo Horizonte	2.375.151	2.375.151	-	-	0,810	11,8	2,6	12,4	392	560	15	291
BETIM	Belo Horizonte	378.089	375.331	2.758	136,09	0,749	13,6	4,5	12,1	74	179	2	68
BONITO DE MINAS	Januária	9.673	2.209	7.464	0,30	0,537	14,0	5,6	23,3	3	4	1	6
BURITIZEIRO	Pirapora	26.992	23.630	3.292	7,18	0,624	23,7	8,8	7,2	3	7	1	10
CAETÉ	Belo Horizonte	40.750	35.436	40.750	0,87	0,728	14,3	2,8	17,5	8	12	1	7
CAMPANHA	Varginha	15.433	13.326	2.170	6,14	0,709	11,1	1,7	24,8	5	4	2	2
CAMPO BELO	Divinópolis	51.544	48.626	2.918	16,66	0,711	12,0	2,1	14,8	10	18	2	7
CAMPOS ALTOS	Uberaba	14.206	12.913	1.293	9,99	0,702	22,3	6,6	35,7	7	3	1	1
CAPITÃO ENÉAS	Montes Claros	14.206	11.520	2.686	4,29	0,639	5,3	2,3	5,1	1	5	1	8
CARAÍ	Teófilo Otoni	22.343	7.191	15.152	0,47	0,558	10,1	3,3	22,6	7	8	1	3
CARANAÍBA	Barbacena	3.288	1.176	2.112	0,56	0,634	-	-	26,3	1	1	2	2
CARANDAÍ	Barbacena	23.346	18.205	5.141	3,54	0,697	28,5	5,6	26,1	8	7	1	2
CHÁCARA	Juiz de Fora	2.792	1.903	889	2,14	0,664	32,3	6,7	-	-	1	1	1
CHAPADA DO NORTE	Diamantina	15.189	5.694	9.495	0,60	0,598	6,4	1,5	13,2	2	6	1	2
CONGONHAS	Barbacena	48.519	47.236	1.283	36,82	0,753	12,1	3,8	8,2	6	12	1	11
CONSELHEIRO LAFAIETE	Barbacena	116.512	111.266	5.246	21,21	0,761	18,2	4,7	16,6	28	25	3	13
CONSELHEIRO PENA	Gov. Valadares	22.242	17.601	4.641	3,79	0,662	15,5	3,0	18,5	5	9	1	2
CONTAGEM	Belo Horizonte	603.442	601.400	2.042	294,52	0,756	10,8	2,9	13,0	109	96	2	80

CORONEL FABRICIANO	Cel. Fabriciano	103.694	102.395	1.299	78,83	0,755	10,3	2,8	17,5	27	16	2	13
CORONEL XAVIER CHAVES	São João Del Rei	3.301	1.800	1.501	1,20	0,677	-	-	27,8	1	1	1	1
DESCOBERTO	Juiz de Fora	4.768	4.069	699	5,82	0,680	-	-	-	-	2	1	1
DIAMANTINA	Diamantina	45.880	40.064	5.816	6,89	0,716	20,7	5,5	16,6	11	19	2	19
DIVINÓPOLIS	Divinópolis	213.016	207.516	5.500	37,73	0,764	9,2	2,2	17,0	44	33	1	14
DIVISA ALEGRE	Pedra Azul	5.884	5.693	191	29,81	0,608	24,4	6,5	20,6	2	3	1	1
DORES DO INDAIÁ	Divinópolis	13.778	12.614	1.164	10,84	0,719	13,1	1,7	35,1	4	3	1	4
ENGENHEIRO NAVARRO	Montes Claros	7.122	4.750	2.372	2,00	0,655	29,7	6,3	-	-	3	1	4
ESMERALDAS	Belo Horizonte	60.271	56.215	4.056	13,86	0,671	7,4	2,2	14,5	12	22	2	10
FORMIGA	Divinópolis	65.128	59.487	5.641	10,55	0,755	6,7	1,1	10,7	8	16	1	6
GOVERNADOR VALADARES	Gov. Valadares	263.689	252.300	10.389	24,29	0,727	18,4	4,1	13,1	51	45	4	33
GUIRICEMA	Ubá	8.707	4.225	4.482	0,94	0,674	26,7	3,7	26,7	2	3	1	3
HELIODORA	Pouso Alegre	6.121	4.430	1.691	2,62	0,657	13,7	2,4	16,7	1	2	1	1
IBIRACI	Passos	12.176	8.208	3.968	2,07	0,706	30,5	7,6	12,5	2	3	1	3
IBIRITÉ	Belo Horizonte	158.954	158.590	364	435,69	0,704	11,2	4,5	12,9	34	72	1	42
IGUATAMA	Divinópolis	8.029	6.715	1.341	5,01	0,707	11,9	1,6	-	-	3	1	1
IPANEMA	Manhumirim	18.170	14.200	3.970	3,58	0,693	19,0	3,0	12,2	3	5	1	2
IPUIÚNA	Pouso Alegre	9.521	7.448	2.073	3,59	0,686	-	-	16,4	2	3	1	2
ITACARAMBI	Januária	17.720	13.799	3.921	3,52	0,641	5,9	2,1	12,6	4	7	1	10
ITAJUBÁ	Pouso Alegre	90.658	82.764	7.894	10,48	0,787	18,4	3,8	17,0	21	16	2	3
ITAMARANDIBA	Diamantina	32.175	21.988	10.187	2,16	0,646	19,3	5,8	21,1	10	8	1	4
ITAPAGIPE	Uberaba	13.656	9.558	4.098	2,33	0,723	31,8	6,2	8,2	1	3	1	1
ITAÚ DE MINAS	Passos	14.945	14.562	383	38,02	0,776	24,2	4,9	17,3	3	5	1	1
ITAÚNA	Divinópolis	85.463	80.451	5.012	16,05	0,758	9,5	1,8	16,3	16	28	1	6
ITINGA	Pedra Azul	14.407	6.554	7.853	0,83	0,600	12,8	4,9	16,6	3	5	1	8
JAGUARAÇU	Cel. Fabriciano	2.999	2.138	852	2,51	0,679	-	-	69,0	2	1	1	0
JAÍBA	Montes Claros	33.587	17.635	15.952	1,11	0,638	13,4	5,2	10,3	6	12	2	13

JANAÚBA	Montes Claros	66.803	60.570	6.233	9,72	0,696	8,3	3,4	9,0	10	24	6	21
JANUÁRIA	Januária	65.463	41.322	24.141	1,71	0,658	14,8	4,7	13,8	15	13	3	25
JAPONVAR	Januária	8.298	3.050	5.248	0,58	0,608	20,6	4,4	10,3	1	4	1	4
JEQUITINHONHA	Pedra Azul	24.131	17.061	7.070	2,41	0,615	8,4	1,8	35,0	9	9	1	9
JUIZ DE FORA	Juiz de Fora	516.247	510.378	5.869	86,96	0,778	17,4	2,9	15,8	103	96	4	72
LAVRAS	Varginha	92.200	87.856	4.344	20,23	0,782	17,5	3,7	13,6	16	18	2	9
LONTRA	Januária	8.397	5.630	2.767	2,03	0,646	9,3	2,6	8,4	1	3	2	4
MALACACHETA	Teófilo Otoni	18.776	11.818	6.958	1,70	0,618	18,3	4,9	12,1	3	8	2	8
MANGA	Januária	19.813	13.848	5.965	2,32	0,642	32,6	10,2	20,2	7	7	3	11
MARAVILHAS	Sete Lagoas	7.163	4.896	2.267	2,16	0,672	9,3	2,4	11,4	1	3	1	1
MARIANA	Belo Horizonte	54.219	47.642	6.577	7,24	0,742	9,8	2,7	15,4	13	22	1	7
MARLIÉRIA	Cel. Fabriciano	4.012	2.844	1.168	2,43	0,657	54,5	15,8	20,4	1	2	1	3
MARTINHO CAMPOS	Divinópolis	12.611	11.010	1.601	6,88	0,669	14,0	2,9	20,7	3	5	1	2
MARTINS SOARES	Manhumirim	7.173	2.927	4.246	0,69	0,635	19,8	4,9	29,1	3	3	1	1
MATERLÂNDIA	Diamantina	4.595	2.011	2.584	0,78	0,597	102,0	11,9	50,8	3	2	1	2
MATO VERDE	Montes Claros	12.684	9.459	3.225	2,93	0,662	24,8	5,6	-	-	5	1	1
MATOZINHOS	Belo Horizonte	33.955	30.877	3.078	10,03	0,731	10,8	2,7	13,2	7	10	1	8
MEDINA	Pedra Azul	21.026	15.092	5.934	2,54	0,624	33,9	5,4	26,5	7	8	1	1
MERCÊS	Ubá	10.368	7.256	3.112	2,33	0,664	24,0	3,7	37,4	4	3	1	3
MONTE ALEGRE DE MINAS	Uberlândia	19.619	5.113	14.506	0,35	0,674	9,5	1,8	8,0	2	6	1	3
MONTE CARMELO	Uberlândia	45.772	40.100	5.672	7,07	0,728	12,3	2,8	12,6	7	12	1	7
MONTES CLAROS	Montes Claros	361.915	344.427	17.488	19,70	0,770	12,2	3,8	12,1	68	149	4	65
NOVA SERRANA	Divinópolis	73.699	69.695	4.004	17,41	0,715	21,8	10,6	19,1	25	20	1	10
NOVO CRUZEIRO	Teófilo Otoni	30.725	10.522	20.203	0,52	0,571	22,7	7,2	31,4	16	10	2	13
OURO PRETO	Belo Horizonte	70.281	61.120	9.161	6,67	0,741	14,2	3,4	15,0	13	20	2	10
PARÁ DE MINAS	Divinópolis	84.215	79.599	4.616	17,24	0,725	12,6	2,8	9,0	10	25	1	15
PARAOPEBA	Sete Lagoas	22.563	19.663	2.900	6,78	0,694	6,3	1,6	18,1	5	7	1	4
PATOS DE MINAS	Patos de Minas	136.710	127.724	10.986	11,63	0,765	11,5	2,3	14,9	25	34	1	11
PATROCÍNIO	Uberlândia	82.471	72.758	9.713	7,49	0,729	17,4	4,6	6,1	7	16	2	5

PEDRO LEOPOLDO	Belo Horizonte	58.740	49.953	8.787	5,68	0,757	7,9	2,0	5,1	4	18	1	15
PEQUI	Sete Lagoas	4.076	2.953	1.123	2,63	0,674	-	-	37,7	2	2	1	2
PERDÕES	Varginha	20.087	17.776	2.311	7,69	0,744	15,6	2,4	19,5	4	5	1	3
PIRAPETINGA	Leopoldina	10.364	9.102	1.262	7,21	0,709	19,9	3,2	20,8	3	4	2	4
PIRAPORA	Pirapora	53.368	52.385	983	53,29	0,731	17,7	5,6	19,4	18	15	1	26
POMPÉU	Sete Lagoas	29.105	25.740	3.365	1,13	0,689	19,9	4,9	17,3	7	9	1	8
PONTO CHIQUE	Pirapora	3.966	2.581	1.385	1,86	0,606	41,7	13,3	18,9	1	2	1	6
PORTEIRINHA	Montes Claros	37.627	19.338	18.289	1,06	0,651	8,6	2,3	14,8	7	13	4	13
RIACHINHO	Unaí	8.007	4.435	3.572	1,24	0,632	29,9	6,9	-	-	3	1	1
RIACHO DOS MACHADOS	Montes Claros	9.360	4.499	4.861	0,93	0,627	29,9	8,3	13,4	2	4	1	11
RIBEIRÃO DAS NEVES	Belo Horizonte	296.317	294.153	2.164	135,93	0,684	11,3	3,8	11,2	51	80	4	60
RUBIM	Pedra Azul	9.919	7.703	2.216	3,48	0,609	27,8	6,8	43,5	5	4	1	1
SABARÁ	Belo Horizonte	126.269	123.084	3.185	38,65	0,731	10,1	3,0	15,2	26	19	1	20
SABINÓPOLIS	Diamantina	15.704	10.136	5.568	1,82	0,638	55,6	9,5	17,3	4	6	1	5
SALINAS	Montes Claros	39.178	30.716	8.462	3,63	0,679	7,5	11,4	20,3	11	13	1	7
SANTA BÁRBARA	Itabira	27.876	24.794	3.082	8,04	0,707	13,0	4,9	23,0	9	11	1	10
SANTA LUZIA	Belo Horizonte	202.942	202.378	564	358,83	0,715	15,3	4,8	9,9	32	41	1	44
SANTO ANTÔNIO DO AMPARO	Divinópolis	17.345	15.187	2.158	7,04	0,672	4,3	0,9	53,1	12	6	1	6
SÃO FÉLIX DE MINAS	Gov. Valadares	3.382	2.089	1.293	1,62	0,620	-	-	42,6	2	1	1	1
SÃO FRANCISCO	Januária	53.828	34.204	19.624	1,74	0,638	18,6	5,8	23,0	18	11	4	24
SÃO JOÃO DA PONTE	Januária	25.358	8.656	16.702	0,52	0,569	21,4	5,5	28,5	10	11	1	5
SÃO JOÃO NEPOMUCENO	Juiz de Fora	25.057	23.835	1.222	19,50	0,708	22,6	3,2	19,7	6	4	1	6
SERRO	Diamantina	20.835	12.895	7.940	1,62	0,656	8,7	2,8	22,4	6	9	1	5
SETE LAGOAS	Sete Lagoas	214.152	208.956	5.196	40,21	0,760	17,7	4,3	14,5	40	40	1	39
SETUBINHA	Teófilo Otoni	10.885	2.802	8.083	0,35	0,542	29,1	10,5	10,6	2	4	4	13
TAIOBEIRAS	Montes Claros	30.917	25.060	5.857	4,28	0,670	4,4	6,9	6,7	3	11	1	3
TARUMIRIM	Gov. Valadares	14.293	8.019	6.274	1,28	0,633	15,3	2,7	30,3	5	6	1	2
TIMÓTEO	Cel. Fabriciano	81.243	81.124	119	681,71	0,770	13,8	3,8	16,8	18	33	4	18

TOMBOS	Manhumirim	9.537	7.602	1.935	3,93	0,718	-	-	9,1	1	4	1	2
TRÊS CORAÇÕES	Varginha	72.765	65.826	6.939	9,49	0,744	23,6	4,8	17,1	17	11	1	8
TRÊS PONTAS	Varginha	53.860	46.280	7.580	6,11	0,731	11,5	2,6	20,9	15	5	1	4
UBÁ	Ubá	101.519	97.636	3.883	25,14	0,724	17,8	4,0	12,7	18	25	1	18
UBERABA	Uberaba	295.988	289.376	6.612	43,77	0,772	11,0	2,1	16,6	66	60	1	22
UBERLÂNDIA	Uberlândia	604.013	587.266	16.747	35,07	0,789	11,5	3,2	11,6	100	45	2	47
VARGINHA	Varginha	123.081	119.061	4.020	29,62	0,778	9,2	2,2	9,0	15	19	1	12
VÁRZEA DA PALMA	Pirapora	35.809	31.313	4.496	6,96	0,666	16,3	5,3	8,2	4	13	1	6
VERDELÂNDIA	Montes Claros	8.346	4.762	3.584	1,33	0,584	18,1	7,9	17,0	3	3	1	8
VESPASIANO	Belo Horizonte	104.527	104.527	-	-	0,688	11,1	3,4	10,0	16	27	3	16
VITÓRIA - ES	Espírito Santo	327.801	327.801	-	-	0,845	11,2	2,6			78	1	-

* Equipes de Saúde da Família Credenciados pelo Ministério da Saúde

** No período de 01/03/1998 à 29/02/2012

ANEXO 9.5 - Dados de Nascidos Vivos e da Atenção Primária e Terciária dos municípios

Município de residência	Número de nascidos vivos (2011)	Cobertura Vacinal (%) em menores de 1 ano		Atenção Básica			Inter-nações /100 hab (2009)	Distribuição percentual de internações por doenças do sangue, órgãos hematológicos e transtornos imunitários por faixa etária (2010)								
		TETRAVALENTE (DTP/Hib) (2009)	Influenza (2009)	% de crianças com esquema vacinal básico em dia pelo PSF (2009)	População coberta pelo PSF (2009)	% da população coberta pelo PSF (2009)		Menor 1	1 a 4	5 a 9	10 a 14	15 a 19	20 a 49	50 a 64	65 e mais	Total
MINAS GERAIS	259.863	100,3	84,6	101,0	11.523.983	57,5	5,6	0,5	1,1	1,3	1,6	0,6	0,6	0,9	1,4	0,9
ÁGUA BOA	194	112,7	62,9	96,6	14.177	85,2	6,7	2,1	1,0	3,8	-	-	0,9	1,4	0,5	1,0
ALMENARA	602	96,6	86,4	98,6	34.345	89,1	7,3	-	-	-	2,6	0,9	0,5	-	-	0,4
ALPINÓPOLIS	233	99,6	82,0	97,0	18.366	98,7	8,3	-	-	-	2,3	2,1	1,2	2,8	1,4	1,4
ALTO RIO NOVO - ES		126,3	102,3	99,4	7.748	125,8	4,1	-	-	-	12,5	-	1,4	-	-	1,2
ALVINÓPOLIS	166	110,9	82,2	99,4	14.854	94,8	8,8	-	1,3	2,3	-	0,4	-	0,6	0,5	0,4
ANTÔNIO DIAS	106	115,8	93,7	95,6	7.714	80,4	4,8	-	-	-	-	-	0,8	-	2,1	0,6
ARAÇUAÍ	549	45,2	81,7	96,1	28.057	75,1	6,5	0,8	0,8	1,7	-	2,4	1,0	1,0	1,9	1,3
ARAGUARI	1354	93,0	76,5	96,5	42.368	38,1	5,7	0,5	2,0	1,9	1,9	3,5	1,4	1,2	2,8	1,7
BARBACENA	1456	110,7	87,0	98,6	92.168	71,7	5,7	0,3	1,0	2,8	5,6	0,5	0,5	0,7	1,3	0,8
BONITO DE MINAS	129	130,1	85,6	90,2	13.994	150,2	3,3	-	6,3	14,3	-	-	1,3	-	2,9	1,6
BELO HORIZONTE	31.525	89,7	82,1	671,9	5.130	0,2	5,1	0,3	1,2	1,8	1,5	0,6	0,4	0,4	0,8	0,5
BETIM	6.131	98,6	86,3	98,2	127.933	29,0	3,9	0,3	1,3	1,4	1,6	0,3	0,2	0,3	0,4	0,4
BURITIZEIRO	415	120,9	87,9	96,3	23.835	88,1	6,2	-	-	12	-	-	0,5	0,9	1,1	0,8
CAETÉ	456	101,2	82,9	97,7	32.366	78,9	5,6	-	-	4,4	4,3	-	0,9	1,8	0,9	1,1
CAMPANHA	202	105,0	101,2	99,8	21.853	80,5	8,5	2,4	1,7	-	-	-	0,6	1,5	5,1	1,6
CAMPO BELO	676	95,2	80,9	98,7	50.851	94,8	5,7	3,0	2,0	-	2,1	1,2	0,4	1,1	0,6	0,8
CAMPOS ALTOS	196	98,7	86,1	98,4	13.264	96,6	8,0	-	1,3	-	-	1,2	1,4	2,5	-	1,2
CAPITÃO ENÉAS	196	132,6	86,3	99,1	14.095	95,0	6,4	-	-	-	6,7	4,8	-	-	0,8	0,7
CARAÍ	310	77,6	87,2	92,9	16.273	72,7	6,2	1,3	-	-	3,0	-	1,3	1,7	5,3	1,2
CARANAÍBA	38	151,6	105,1	98,7	3.485	98,2	4,8	-	-	-	-	-	2,2	33,3	8,7	8,1
CARANDÁI	306	102,5	82,3	99,1	10.672	45,8	5,8	1	4,4	1	4,0	-	0,6	2,8	0,9	1,2
CHÁCARA	18	122,6	83,5	98,6	2.576	93,2	7,5	-	-	-	-	-	-	1,9	4,0	1,0
CHAPADA DO NORTE	152	107,1	87,8	95,5	16.392	102,3	4,6	-	-	-	5,9	1,6	0,3	3,4	-	1,0
CONGONHAS	736	99,9	70,4	98,6	122.343	251,1	5,2	2,3	1,4	-	-	0,6	1,3	2,7	1,0	1,4
CONSELHEIRO LAFAIETE	1.687	96,0	74,5	97,1	90.520	79,7	6,3	-	-	-	0,6	0,5	0,6	0,4	0,9	0,5
CONSELHEIRO PENA	270	93,8	73,7	97,9	17.254	76,5	5,4	-	-	-	-	-	0,4	1,6	0,6	0,5

CONTAGEM	8.411	108,5	78,7	98,5	129.411	20,7	4,3	0,3	0,3	1,9	2,2	0,3	0,3	0,3	0,3	0,4
CORONEL FABRICIANO	1.547	102,9	88,4	98,5	15.493	14,7	6,0	-	0,7	2,0	0,5	2,6	1,0	2,7	2,5	1,5
CORONEL XAVIER CHAVES	36	125,6	82,0	99,8	3.300	99,7	6,2	-	-	-	-	-	1,0	-	2,4	1,0
DESCOBERTO	36	98,0	100,0	100,0	4.415	85,9	5,9	-	-	-	-	-	3,1	6,1	6,1	4,3
DIAMANTINA	664	66,2	81,7	96,8	27.536	59,4	5,4	1,1	3,5	-	3,7	-	0,5	0,8	0,2	0,7
DIVINÓPOLIS	2586	93,1	89,3	96,0	43.787	20,3	3,1	1,4	1,9	0,5	-	0,2	0,6	-	0,6	0,5
DIVISA ALEGRE	97	128,1	72,1	97,3	5.624	90,3	5,4	-	-	20	-	-	0,5	-	-	0,9
DORES DO INDAIÁ	114	92,2	81,4	97,7	9.836	68,4	6,3	-	3,1	-	-	-	0,8	2,1	1,9	1,2
ENGENHEIRO NAVARRO	99	169,3	97,2	98,3	8.921	113,3	5,9	-	-	-	-	-	-	1,2	-	0,2
ESMERALDAS	829	107,4	104,5	97,6	14.840	25,0	5,2	0,9	1,2	1,4	-	-	0,5	2,0	2,5	0,9
FORMIGA	749	96,8	80,1	98,5	58.049	86,4	5,1	1,0	0,7	-	1,0	0,5	0,3	-	0,3	0,3
GOVERNADOR VALADARES	3.888	66,6	85,3	98,0	104.628	39,7	5,1	0,6	0,3	1,5	0,6	0,7	0,5	1,0	0,7	0,7
GUIRICEMA	75	106,7	94,3	100,0	8.804	96,6	6,8	-	-	-	-	-	-	0,7	1,3	0,5
HELIODORA	60	106,9	69,4	98,0	5.437	86,5	5,0	-	-	20,0	-	-	-	-	-	0,3
IBIRACI	160	101,8	86,0	87,7	9.761	84,2	4,4	8,3	-	-	-	-	2,1	2,8	2,3	1,9
IBIRITÉ	2638	98,4	97,7	99,3	145.436	92,4	4,6	-	2,9	2,5	7,8	-	0,3	0,5	0,4	0,7
IGUATAMA	69	111,9	91,1	99,7	6.733	87,1	6,3	-	-	-	-	-	0,5	1,0	-	0,4
IPANEMA	245	107,6	93,9	99,6	12.699	70,7	6,7	-	-	1,9	-	-	1,0	2,2	1,4	1,0
IPUIÚNA	122	125,2	80,7	99,2	3.747	39,2	5,1	-	-	-	-	-	0,4	2,1	-	0,6
ITACARAMBI	318	99,4	88,8	96,5	18.116	99,2	6,0	-	-	-	-	0,9	-	-	-	0,1
ITAJUBÁ	1.235	96,4	89,6	97,0	30.142	33,4	5,7	0,9	0,4	1,3	3,1	3,2	0,8	2,1	1,7	1,4
ITAMARANDIBA	475	58,9	78,8	98,5	24.773	73,8	7,1	-	-	-	-	0,9	0,3	0,3	0,3	0,3
ITAPAGIPE	122	84,7	70,5	98,8	11.717	77,9	3,2	-	-	-	-	-	-	2,0	-	0,4
ITAÚ DE MINAS	173	106,7	138,5	99,3	15.154	99,3	6,9	-	-	-	-	3,8	1,2	-	0,8	0,9
ITAÚNA	983	102,6	94,9	98,8	58.009	67,6	5,1	-	1,4	1,3	1,1	1,1	0,5	0,7	1,0	0,7
ITINGA	181	103,9	81,0	96,3	21.267	139,5	3,8	-	-	-	-	-	0,8	-	1,2	0,5
JAGUARAÇU	29	147,8	98,0	100,0	2.945	103,5	4,4	-	-	-	-	-	1,4	-	4,8	1,6
JAÍBA	583	128,4	98,2	93,8	31.345	97,4	4,1	-	-	2,6	-	-	0,1	0,7	-	0,2
JANAÚBA	1.107	99,5	86,7	95,9	66.874	97,6	5,4	1,9	1,1	0,6	2,4	1,6	0,8	1,6	1,1	1,1
JANUÁRIA	1.089	113,8	92,7	93,3	21.725	32,2	4,2	3,3	2,5	6,7	4,3	0,7	1,3	1,4	2,2	1,9

JAPONVAR	97	105,2	85,2	99,7	8.151	95,5	5,0	5,9	-	-	-	-	0,5	-	3,8	0,9
JEQUITINHONHA	257	113,5	95,5	99,1	21.597	86,2	7,7	1,1	0,7	-	-	-	0,4	0,8	0,9	0,5
JUIZ DE FORA	6.533	93,0	73,4	94,3	256.466	48,7	6,9	0,7	2,2	3,2	0,9	0,7	0,2	0,3	0,6	0,5
LAVRAS	1.176	88,6	80,2	98,5	56.109	60,6	5,2	0,6	0,7	-	1,4	0,3	0,9	2,4	2,2	1,3
LONTRA	119	122,2	82,1	99,3	8.119	97,4	4,5	-	-	-	-	-	-	-	-	-
MALACACHETA	247	82,6	82,4	97,1	18.666	102,7	8,2	-	-	-	-	-	-	-	0,5	0,1
MANGA	347	130,9	80,6	98,5	21.158	99,1	6,4	-	1,4	3,5	-	-	1,0	-	1,3	0,9
MARAVILHAS	88	111,2	80,6	99,9	6.968	96,5	3,8	-	-	-	9,1	-	-	-	-	0,4
MARIANA	845	104,2	84,7	99,9	13.621	24,3	5,9	-	2,1	1,2	6,5	0,8	0,7	1,3	3,7	1,4
MARLIÉRIA	49	78,2	111,5	99,2	3.914	103,3	5,0	-	14,3	50	-	-	-	3,7	4,5	3,7
MARTINHO CAMPOS	145	111,2	83,5	97,8	19.944	157,5	6,3	-	6,5	-	-	-	2,1	2,0	3,8	2,2
MARTINS SOARES	103	119,8	89,0	99,0	6.410	95,4	7,3	-	3,0	-	-	2,7	1,2	-	3,4	1,4
MARTELÂNDIA	59	89,8	90,6	96,3	4.564	95,5	5,3	-	-	-	-	-	2,4	-	-	1,2
MATO VERDE	151	108,1	95,6	97,9	14.607	112,7	3,9	-	-	-	-	-	0,7	1,3	-	0,6
MATOZINHOS	530	129,4	89,3	97,6	33.542	95,2	5,7	-	1,0	2,9	-	0,7	1,5	0,3	2,8	1,3
MEDINA	264	174,6	88,9	95,6	20.566	97,3	7,5	-	0,8	-	-	-	0,8	1,0	0,6	0,6
MERCÊS	107	80,8	85,2	100,0	9.960	91,4	7,9	-	-	26,9	-	-	0,9	2,3	0,4	1,7
MONTE ALEGRE DE MINAS	249	102,4	89,0	100,0	14.504	76,1	4,2	-	11,5	-	-	1,3	2,4	2,6	5,0	2,8
MONTE CARMELO	554	92,8	87,1	99,7	24.499	53,3	7,3	-	1,6	0,8	-	0,8	0,5	1,0	2,1	0,9
MONTES CLAROS	5.637	100,8	89,8	96,1	178.558	49,2	6,7	0,5	1,2	1,4	3,2	0,4	0,5	0,4	0,7	0,6
NOVA SERRANA	1309	120,8	85,7	97,6	49.169	72,3	3,7	0,6	-	-	-	0,3	0,7	0,5	1,7	0,6
NOVO CRUZEIRO	509	98,5	72,7	97,9	28.738	91,8	6,3	1,1	0,9	-	-	-	0,3	1,2	1,3	0,6
OURO PRETO	867	92,7	81,4	98,4	65.308	94,0	4,9	-	2,2	2,1	-	0,9	1,1	4,1	2,7	1,7
PARÁ DE MINAS	1109	101,0	82,7	93,7	51.192	60,8	4,6	0,6	3,8	1,0	1,0	0,8	0,6	0,7	1,8	0,9
PARAOPEBA	276	97,8	84,8	99,7	10.594	45,2	8,0	-	-	-	-	-	0,3	0,3	1,0	0,4
PATOS DE MINAS	1678	87,2	91,8	98,8	96.882	69,3	5,7	-	0,4	-	5,2	0,6	0,7	0,8	1,8	1,0
PATROCÍNIO	1.150	96,3	84,0	98,6	54.080	62,5	5,6	0,8	0,7	0,7	2,6	0,3	1,4	3,5	4,4	2,0
PEDRO LEOPOLDO	783	95,2	92,6	98,7	40.618	68,8	4,7	-	3,6	-	1,7	-	0,6	0,3	1,6	0,7
PEQUI	53	159,5	80,4	97,9	3.716	82,6	4,2	-	-	-	-	-	-	-	-	-
PERDÕES	205	124,0	81,7	100,0	16.041	79,3	5,4	-	-	5,9	-	1,9	0,2	0,5	2,3	0,8
PIRAPETINGA	144	104,0	91,6	99,4	10.426	98,1	7,6	8,3	-	-	11,5	-	3,7	0,6	0,5	2,3

PIRAPORA	928	82,7	96,5	95,2	43.510	81,0	6,6	0,4	1,9	1,7	-	0,4	1,0	1,0	2,8	1,2
POMPÉU	404	114,1	84,7	99,3	26.708	89,2	4,5	1,2	2,2	2,9	3,3	-	0,3	1,9	1,7	0,9
PONTO CHIQUE	53	120,8	82,7	99,8	4.026	93,6	3,1	-	12,5	-	-	-	-	-	-	0,7
PORTERINHA	473	92,6	86,0	96,4	29.811	78,8	6,4	2,9	-	-	3,8	0,6	0,6	0,8	2,6	1,1
RIACHINHO	81	162,7	82,0	98,4	7.725	91,6	1,8	-	-	-	-	-	1,4	9,5	-	1,9
RIACHO DOS MACHADOS	149	120,9	77,5	98,8	8.867	91,2	5,0	3,7	4,2	-	-	-	0,9	-	-	0,8
RIBEIRÃO DAS NEVES	4.569	113,8	83,9	98,1	152.550	43,7	4,8	0,2	1,6	1,4	0,8	0,3	0,7	0,8	1,5	0,8
RUBIM	115	97,2	80,2	98,9	9.706	98,5	7,3	-	5,0	-	-	-	-	-	-	0,1
SABINÓPOLIS	231	62,6	81,4	98,0	17.410	106,7	7,7	-	-	-	-	-	0,4	1,6	0,8	0,6
SABARÁ	1715	118,0	79,1	94,4	23.557	18,7	5,2	0,2	0,6	1,8	2,4	0,7	0,7	1,1	1,0	0,8
SALINAS	543	116,2	99,4	98,0	34.484	88,9	5,4	0,9	-	-	1,8	-	0,2	0,8	4,1	1,0
SANTA BÁRBARA	392	98,5	91,9	98,0	27.080	98,2	5,2	-	-	2,6	8,8	-	0,4	1,8	3,1	1,1
SANTA LUZIA	3.232	106,0	80,8	97,5	126.970	54,8	5,0	1,0	2,5	1,6	0,4	0,2	0,3	0,7	0,9	0,5
SANTO ANTÔNIO DO AMPARO	226	106,0	88,2	98,6	16.235	89,6	5,1	-	-	5,0	-	-	0,4	2,6	-	0,8
SÃO FÉLIX DE MINAS	47	117,8	91,2	100,0	3.378	97,1	5,8	-	-	-	-	-	-	-	-	-
SÃO FRANCISCO	784	86,4	98,0	98,5	39.513	71,7	5,3	0,8	1,0	9,9	5,9	0,7	0,4	3,2	1,3	1,4
SÃO JOÃO DA PONTE	351	118,7	102,0	94,7	26.332	97,6	7,3	1,5	-	-	-	-	0,2	0,3	0,3	0,3
SÃO JOÃO NEPOMUCENO	304	86,5	86,5	99,6	11.704	44,7	7,3	-	-	12,9	9,3	-	1,7	1,0	0,8	1,8
SERRO	268	66,3	98,3	97,5	18.903	87,8	6,1	-	-	2,0	4,4	1,3	0,8	1,3	0,5	0,8
SETE LAGOAS	2750	95,4	82,9	98,4	94.452	41,9	4,5	0,3	1,2	0,7	0,4	-	0,2	0,3	0,7	0,3
SETUBINHA	189	105,3	73,8	90,3	10.161	87,7	4,0	3,7	-	10,5	-	-	3,0	-	-	2,2
TAIOBEIRAS	449	105,1	84,7	98,9	27.753	88,6	7,1	1,8	1,8	-	3,3	-	0,9	-	3,3	1,3
TARUMIRIM	165	70,2	89,7	99,0	14.311	98,1	8,5	-	1,5	3,2	-	-	0,4	1,4	0,7	0,7
TIMÓTEO	1.071	96,1	88,8	96,9	38.591	48,4	5,2	-	0,9	1,8	2,1	0,8	0,6	0,9	0,3	0,7
TOMBOS	110	94,2	88,6	100,0	9.287	104,6	8,9	-	-	-	-	-	11,6	1,9	1,0	5,5
TRÊS CORAÇÕES	996	97,9	91,1	98,4	17.047	22,5	6,3	0,8	2,4	0,6	1,3	1,0	0,7	1,4	1,5	1,1
TRÊS PONTAS	718	83,5	72,4	95,3	9.359	17,3	7,2	1,4	3,0	0,8	1,0	1,1	0,7	1,7	2,1	1,2
UBÁ	1.421	108,8	82,1	99,3	66.364	66,6	9,7	-	0,5	1,7	1,1	0,8	0,4	0,3	1,6	0,7
UBERABA	3.974	96,7	82,7	95,4	149.807	50,6	5,6	1,0	1,6	1,4	2,9	1,6	0,7	0,4	0,5	0,8
UBERLÂNDIA	8593	91,1	81,2	91,7	173.858	27,4	5,1	0,3	1,7	1,0	1,3	0,3	0,4	0,5	0,7	0,6
VARGINHA	1.665	95,6	81,4	99,1	28.257	23,2	6,0	-	0,3	0,9	2,1	0,7	0,6	0,6	0,9	0,6

VÁRZEA DA PALMA	487	118,2	90,0	99,2	37.224	102,5	6,4	0,7	0,8	-	1,5	1,2	0,3	-	0,4	0,4
VERDELÂNDIA	176	93,4	80,9	93,6	8.815	103,5	4,5	-	43,8	-	-	-	0,5	-	-	2,1
VESPASINO	1.606	106,6	84,8	99,4	36.419	35,8	5,4	0,9	1,6	1,4	2,9	0,8	0,5	1,1	1,2	0,8
VITÓRIA - ES		94,9	84,5	95,1	218.179	68,1	6,7	0,3	1,1	1,4	1,7	1,1	0,4	0,4	1,5	0,6

ANEXO 9.6 - Dados de Saneamento e Estabelecimentos conveniados pelo SUS dos municípios

Município de residência	Saneamento											Número de estabelecimentos conveniados pelo SUS (2009)			
	Abastecimento de água (2000)			Coleta de lixo (2000)					Instalação sanitária (2000)						
	Rede geral	Poço ou nascente	Outra forma	Coletado	Queimado	Enterrado	Jogado	Outro destino	Rede geral de esgoto ou pluvial	Fossa séptica e rudimentar	Outros	Internação	Ambulatorial	Urgência	Diagnose e Terapia
MINAS GERAIS	82,0	15,1	2,9	76,8	15,4	0,7	6,0	1,0	66,4	19,4	14,3	587	8.396	777	2.382
ÁGUA BOA	32,6	58,9	8,5	16,6	50,5	1,0	30,8	1,0	18,7	31,5	49,8	1	5	-	1
ALMENARA	78,8	17,1	4,1	54,4	19,2	0,8	23,9	1,6	62,5	10,4	27,2	1	14	2	3
ALPINÓPOLIS	79,2	20,7	0,2	79,9	15,7	1,2	2,8	0,4	78,1	19,9	2,0	1	17	1	6
ALTO RIO NOVO -ES	54,2	43,1	2,7	37,1	33,6	1,2	27,8	0,2	40,1	22,8	37,1	-	5	-	1
ALVINÓPOLIS	66,9	31,2	1,9	55,0	38,0	0,7	3,4	2,9	58,6	7,6	33,8	1	10	1	2
ANTÔNIO DIAS	42,7	40,8	16,5	31,7	48,6	1,0	17,8	0,9	28,0	16,3	55,7	-	7	-	1
ARAÇUAÍ	61,6	11,7	26,7	42,5	34,8	0,6	12,2	9,9	10,9	58,6	39,5	1	16	1	4
ARAGUARI	87,7	11,4	0,8	88,9	9,0	0,6	1,4	0,2	61,1	37,5	1,3	3	37	4	20
BARBACENA	85,6	12,5	1,9	87,5	10,4	0,4	1,4	0,2	83,2	8,9	13,6	8	61	4	33
BONITO DE MINAS	28,3	38,2	33,5	15,3	61,9	1,4	21,3	0,0	0,2	24,2	75,6	-	1	-	-
BELO HORIZONTE	99,3	0,4	0,4	98,4	0,6	0,0	0,9	0,1	91,6	3,0	5,4	37	373	30	153
BETIM	96,2	2,7	1,1	95,5	3,5	0,1	0,8	0,2	68,9	23,9	7,2	3	59	8	21
BURITIZEIRO	83,1	8,3	8,6	66,7	21,9	1,1	9,6	0,6	0,4	84,2	15,3	1	16	2	4
CAETÉ	88,4	10,2	1,4	80,4	17,0	0,4	2,0	0,2	77,8	13,5	8,7	1	20	2	3
CAMPANHA	78,1	21,8	0,1	79,9	14,9	2,2	2,3	0,7	80,1	15,3	4,6	1	11	1	3
CAMPO BELO	91,7	8,2	0,1	92,2	5,9	0,3	1,0	0,5	85,6	11,4	3,0	2	21	2	4
CAMPOS ALTOS	89,3	10,2	0,5	89,2	7,3	0,9	2,3	0,3	87,9	9,2	2,9	1	12	2	3
CAPITÃO ENÉAS	89,6	8,1	2,4	45,7	35,4	0,2	18,5	0,2	1,6	81,2	17,2	1	18	1	9
CARAÍ	43,6	48,9	7,5	20,6	35,6	1,7	14,4	27,7	27,1	26,2	46,7	1	12	-	1
CARANAÍBA	44,0	54,7	1,2	27,7	61,8	0,1	10,2	0,2	22,1	26,3	51,6	-	2	-	1
CARANDAÍ	75,9	23,6	0,5	59,5	34,8	0,6	4,6	0,4	66,5	12,3	21,3	1	18	1	2
CHÁCARA	68,6	28,9	2,5	69,8	20,4	4,8	4,0	1,1	73,1	5,5	21,4	-	2	-	1
CHAPADA DO NORTE	37,9	30,8	31,3	19,8	36,0	0,7	42,2	1,3	13,0	41,9	45,2	-	6	-	1
CONGONHAS	94,4	4,1	1,5	88,7	9,5	0,2	1,4	0,1	82,4	7,0	10,5	1	21	3	6

CONSELHEIRO LAFAIETE	94,1	5,4	0,4	89,9	8,0	0,1	1,8	0,2	84,2	8,3	7,5	4	106	18	27
CONSELHEIRO PENA	77,6	18,2	4,1	56,0	32,1	0,7	9,1	2,2	60,0	20,0	20,1	1	6	-	2
CONTAGEM	98,8	0,8	0,4	97,0	1,7	0,0	1,2	0,2	76,0	17,0	6,9	4	166	12	32
CORONEL FABRICIANO	79,7	16,9	3,4	93,1	5,0	0,1	1,8	0,1	80,7	4,6	14,8	1	31	1	8
CORONEL XAVIER CHAVES	54,4	45,0	0,7	48,9	45,4	2,4	3,2	0,2	47,6	33,9	18,6	-	4	-	2
DESCOBERTO	70,8	25,1	4,1	68,9	19,8	0,5	8,2	2,5	63,8	10,0	26,2	-	4	-	1
DIAMANTINA	82,6	11,9	5,5	60,7	29,2	0,5	9,4	0,2	60,6	14,1	25,3	2	39	3	13
DIVINÓPOLIS	95,4	3,8	0,8	93,7	5,0	0,1	0,8	0,3	81,4	16,9	1,7	3	51	4	11
DIVISA ALEGRE	-	-	-	70,0	14,6	0,3	15,0	0,1	-	96,4	4,6	-	1	-	1
DORES DO INDAIÁ	91,1	8,5	0,4	87,9	6,2	1,4	4,3	0,2	75,3	20,3	4,4	1	7	1	2
ENGENHEIRO NAVARRO	66,3	9,9	23,8	51,5	34,7	1,4	11,1	1,3	1,0	78,0	21,0	-	6	-	-
ESMERALDAS	56,1	38,5	5,5	30,7	55,5	1,9	11,4	0,6	13,7	79,0	7,3	1	25	1	3
FORMIGA	88,6	10,1	1,3	86,1	9,6	0,6	3,4	0,3	81,7	13,4	4,8	1	22	2	5
GOVERNADOR VALADARES	94,3	4,9	0,8	85,7	10,1	0,2	3,5	0,5	80,5	11,1	7,9	6	121	5	73
GUIRICEMA	45,2	53,1	1,7	36,2	40,1	1,2	19,1	3,4	27,8	12,0	61,1	-	6	1	2
HELIODORA	78,0	22,0	-	78,4	16,6	1,4	3,6	0,1	79,0	9,0	12,0	-	3	-	1
IBIRACI	72,5	27,2	0,3	73,8	18,8	1,0	3,6	2,8	69,8	25,2	4,9	1	7	4	2
IBIRITÉ	98,2	1,3	0,5	90,9	5,7	0,1	2,8	0,5	48,2	36,1	15,6	1	40	23	3
IGUATAMA	84,6	14,7	0,6	78,8	16,2	0,6	3,9	0,5	77,2	19,5	3,4	1	5	1	1
IPANEMA	75,4	20,7	3,9	66,0	23,4	0,6	7,6	2,4	62,5	7,1	30,4	1	7	2	5
IPUIÚNA	69,5	30,3	0,2	76,9	15,3	0,7	4,2	0,3	59,9	7,6	32,4	1	3	1	2
ITACARAMBI	92,1	3,2	4,7	60,7	22,0	0,5	15,4	1,3	0,7	85,4	14,0	1	10	1	3
ITAJUBÁ	90,2	9,2	0,6	96,4	2,9	0,3	0,4	0,1	87,8	2,8	9,4	2	51	2	7
ITAMARANDIBA	60,6	35,5	3,9	41,9	43,5	1,9	11,2	1,5	36,1	43,6	20,3	2	24	2	2
ITAPAGIPE	62,1	37,6	0,3	59,2	32,9	1,3	5,8	0,8	58,0	34,8	7,3	1	8	-	2
ITAÚ DE MINAS	97,1	2,8	0,1	97,2	1,9	0,1	0,6	0,3	97,0	2,2	0,9	1	11	2	5
ITAÚNA	94,2	5,5	0,3	94,1	4,6	0,2	0,6	0,5	92,5	6,6	0,8	1	37	2	10
ITINGA	54,8	29,1	16,1	30,6	39,7	0,8	28,8	0,0	18,9	36,7	44,5	-	7	-	1
JAGUARAÇU	71,7	25,2	3,1	65,5	26,3	0,7	7,0	0,5	60,1	5,2	34,7	-	3	-	1

JAÍBA	79,5	9,0	11,5	49,6	31,7	6,5	11,9	0,3	0,3	79,9	19,7	1	11	1	1
JANAÚBA	86,8	7,5	5,7	64,3	20,4	0,3	14,4	0,7	0,3	92,0	7,8	1	23	3	3
JANUÁRIA	54,7	17,0	28,3	41,8	39,8	0,8	17,3	0,3	8,6	59,3	32,0	1	24	2	5
JANPOVAR	80,2	11,0	8,7	22,6	42,1	1,2	31,7	2,4	0,2	44,7	55,1	-	6	-	-
JEQUITINHONHA	72,5	21,3	6,2	52,6	31,5	1,2	14,1	0,6	26,8	43,0	30,2	1	14	1	4
JUIZ DE FORA	95,0	4,3	0,7	98,2	1,3	0,1	0,3	0,1	92,8	2,2	4,7	15	121	11	52
LAVRAS	93,4	6,3	0,3	89,2	7,0	0,4	2,9	0,6	90,5	7,4	7,2	5	57	6	18
LONTRA	77,0	7,2	15,8	37,5	39,1	0,4	18,2	4,8	-	64,9	35,0	-	3	-	-
MALACACHETA	55,2	42,5	2,3	41,5	29,6	1,5	24,8	2,6	39,8	35,1	25	2	9	1	3
MANGA	75,7	18,4	5,9	46,3	28,0	1,2	24,5	-	0,2	68,8	30,8	1	6	1	1
MARAVILHAS	83,6	15,4	1,1	47,6	41,0	1,5	9,5	0,4	50,3	38,0	11,8	-	1	-	1
MARIANA	84,3	12,3	3,4	76,5	18,2	0,4	4,3	0,5	70,7	3,0	26,4	1	19	4	4
MARLIÉRIA	66,9	29,2	4,0	61,2	28,5	1,9	7,2	1,3	54,7	9,9	35,3	-	3	-	1
MARTINHO CAMPOS	79,9	18,8	1,3	64,1	27,9	1,2	6,4	0,4	12,3	83,0	4,7	1	6	1	2
MARTINS SOARES	41,4	57,2	1,4	43,7	36,6	2,1	16,2	1,4	37,1	4,1	58,8	-	3	-	2
MATERLÂNDIA	41,8	53,0	5,2	22,8	44,5	1,1	31,6	-	23,1	49,6	27,3	-	3	-	1
MATO VERDE	81,1	5,7	13,1	56,7	20,3	0,5	20,8	1,7	0,3	74,3	25,3	1	9	1	1
MATOZINHOS	95,7	3,4	0,9	91,4	7,6	0,2	0,8	0,1	48,5	50,4	1,2	1	17	3	5
MEDINA	67,8	26,7	5,5	50,5	32,7	0,7	15,7	0,4	55,5	21,4	23,2	1	10	1	2
MERCÊS	61,8	27,5	10,7	53,5	31,5	0,7	10,7	3,5	49,8	12,3	36,9	1	10	1	2
MONTE ALEGRE DE MINAS	70,6	28,3	1,1	70,4	20,9	1,7	4,3	2,7	68,1	23,3	8,5	1	11	1	7
MONTE CARMELO	83,7	15,8	0,4	86,6	9,0	1,0	2,1	1,2	83,3	13,7	2,9	2	23	4	9
MONTES CLAROS	92,9	5,3	1,8	91,6	6,2	0,1	2,0	0,1	85,6	10,3	4,2	7	165	6	24
NOVA SERRANA	90,9	8,9	0,2	93,3	4,3	0,3	1,8	0,4	82,3	14,6	3,1	1	22	1	5
NOVO CRUZEIRO	28,3	47,2	24,5	16,8	41,4	1,2	33,4	7,1	16,4	22,5	61,1	1	12	1	2
OURO PRETO	86,3	12,2	1,5	83,8	12,9	0,3	2,8	0,3	73,4	10,4	16,2	1	51	4	4
PARÁ DE MINAS	92,8	6,5	0,6	92,5	5,9	0,3	0,9	0,3	86,3	11,1	3,4	1	25	2	5
PARAOPEBA	85,4	12,8	1,8	73,9	21,1	0,9	3,5	0,6	54,6	38,2	7,2	1	6	1	6
PATOS DE MINAS	90,3	8,8	0,8	88,1	9,7	0,4	1,5	0,3	87,6	9,4	3,0	3	63	6	12
PATROCÍNIO	81,5	17,3	1,2	82,7	12,2	1,6	2,9	0,6	79,7	17,6	2,7	2	28	2	10
PEDRO LEOPOLDO	93,7	5,4	0,9	89,6	8,2	0,2	1,5	0,4	59,6	37,0	3,4	2	34	3	10

PEQUI	76,2	1,2	0,3	61,6	32,6	0,6	4,6	0,7	0,2	94,8	5,0	-	2	-	2
PERDÕES	86,1	13,0	0,9	84,0	12,2	0,8	2,3	0,7	78,4	12,1	9,5	1	10	1	6
PIRAPETINGA	82,4	16,4	1,2	82,3	16,3	0,2	1,2	0,0	78,7	2,3	19,0	1	4	1	2
PIRAPORA	97,4	1,9	0,7	93,9	4,8	0,2	1,0	0,1	3,4	94,2	2,3	1	24	2	9
POMPÉU	81,1	18,0	0,9	75,6	20,8	0,7	2,6	0,3	57,9	32,1	10	1	11	1	4
PONTO CHIQUE	57,3	38,4	4,3	19,3	55,6	1,0	23,2	0,9	0,1	57,2	42,7	-	3	-	1
PORTERINHA	65,3	10,8	23,8	33,2	39,7	0,5	26,4	0,2	9,0	66,1	24,8	1	19	1	1
RIACHINHO	37,2	57,4	5,4	25,3	57,0	1,8	15,7	0,2	0,0	56,3	43,8	1	6	-	1
RIACHO DOS MACHADOS	52,7	32,3	15,0	21,8	44,1	0,6	33,3	0,2	6,2	48,6	45,2	-	7	-	-
RIBEIRÃO DAS NEVES	91,9	5,7	2,4	72,5	14,9	0,2	11,8	0,6	54,1	31,8	14,1	1	85	3	9
RUBIM	76,3	19,8	3,9	54,3	15,9	1,0	28,2	0,7	46,8	24,6	28,5	1	5	1	1
SABARÁ	93,9	4,0	2,1	78,4	13,8	0,2	7,3	0,4	77,1	12,8	10,1	2	29	6	9
SABINÓPOLIS	58,1	34,7	7,2	45,3	39,8	1,1	10,5	3,3	34,7	35,6	29,7	1	9	1	3
SALINAS	73,7	17,4	8,9	57,0	24,2	0,6	16,7	1,4	43,3	36,2	20,5	1	15	1	1
SANTA BÁRBARA	88,9	10,4	0,7	82,0	16,2	0,2	1,5	0,1	77,0	12,0	11,1	1	9	1	3
SANTA LUZIA	95,7	2,8	1,5	88,1	8,0	0,1	3,5	0,3	69,9	22,0	8,0	4	89	6	12
SANTO ANTÔNIO DO AMPARO	88,3	10,8	0,9	84,9	8,7	0,3	5,9	0,3	80,2	15,8	4,0	1	17	1	-
SÃO FÉLIX DE MINAS	38,0	61,3	0,8	23,0	45,2	0,2	23,1	8,4	17,1	8,2	74,8	-	1	-	-
SÃO FRANCISCO	63,7	23,2	13,1	41,0	27,5	0,4	29,8	1,3	0,2	64,5	35,3	1	17	2	2
SÃO JOÃO DA PONTE	74,0	13,3	12,7	15,9	52,6	1,2	30,1	0,3	0,1	53,5	46,4	1	15	1	1
SÃO JOÃO NEPOMUCENO	92,3	7,6	0,1	92,0	6,7	0,2	0,9	0,2	87,9	3,5	8,7	1	12	1	2
SERRO	61,7	31,4	6,9	27,9	56,0	1,7	13,3	1,1	24,2	47,1	28,8	1	10	1	2
SETE LAGOAS	97,2	2,2	0,5	92,2	5,7	0,1	1,9	0,2	90,7	7,7	1,7	2	86	6	23
SETUBINHA	18,9	70,7	10,5	5,7	26,1	1,2	11,5	55,5	4,5	37,8	57,7	-	3	-	-
TAIOBEIRAS	76,0	19,8	4,2	70,7	14,7	0,7	13,7	0,1	0,1	93,9	6,0	1	19	3	5
TARUMIRIM	38,1	59,3	2,7	42,0	34,3	0,6	22,4	0,6	31,5	15,1	53,3	1	11	-	22
TIMÓTEO	90,6	7,7	1,6	94,6	3,1	0,1	2,0	0,1	88,2	5,6	6,2	1	29	2	10
TOMBOS	70,3	29,3	0,4	65,5	22,8	0,8	10,5	0,5	64,0	7,2	28,9	1	16	3	4
TRÊS CORAÇÕES	88,3	11,4	0,3	88,9	8,1	0,7	1,3	1,0	85,7	8,8	5,6	2	41	1	6

TRÊS PONTAS	80,3	19,6	0,1	79,2	15,3	1,9	3,1	0,4	77,1	18,3	4,6	1	43	3	11
UBÁ	88,8	11,0	0,2	90,8	8,0	0,2	0,8	0,2	86,1	3,7	10,2	4	52	4	8
UBERABA	95,2	4,5	0,3	96,4	2,5	0,5	0,6	0,1	94,7	4,5	0,8	10	80	7	33
UBERLÂNDIA	97,6	1,8	0,6	97,6	1,7	0,2	0,4	0,2	95,9	3,6	0,5	14	128	14	44
VARGINHA	94,5	5,0	0,5	94,7	3,9	0,3	0,8	0,3	93,5	5,1	1,5	2	55	2	4
VÁRZEA DA PALMA	91,1	7,9	1,1	75,6	17,8	0,6	5,8	0,2	4,2	85,1	10,7	2	17	3	7
VERDELÂNDIA	59,6	27,2	13,2	24,7	41,5	0,8	32,3	0,7	0,6	48,4	51,0	-	4	-	1
VESPASIANO	94,6	3,1	2,3	78,7	13,4	0,3	7,6	0,1	47,4	43,6	9,0	1	35	5	9
VITÓRIA - ES	99,3	0,4	0,2	99,5	0,2	0,0	0,2	0,0	89,8	8,1	2,1	11	75	11	70

ANEXO 9.7- Parecer da Câmara Departamental /Departamento de Pediatria

PARECER DA CÂMARA A DEPARTAMENTAL -DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA – Número 28/2012

Projeto: “Análise comparativa da ocorrência de óbitos em crianças com doença falciforme triadas pelo Programa Estadual de Triagem Neonatal de Minas Gerais nos períodos de 1998-2003 e 2007-2012”

Interessados: Alessandra Palhoni Sabarense e Prof. Marcos Borato Viana

Histórico

As doenças falciformes são desordens hematológicas de origem genética. Na presença de hemoglobina S em homozigose (HbSS) é chamada de anemia falciforme. Em certas situações ocorre a polimerização da HbS com consequente deformação das hemácias em forma de foice, fenômenos de obstrução vascular, episódios de dor e lesão de órgãos. Durante os primeiros 6 meses de vida, esses indivíduos são geralmente assintomáticos devido aos níveis mais elevados de hemoglobina fetal.

O objetivo do projeto de pesquisa é comparar as características dos óbitos e a análise de sobrevida das crianças triadas nos dois períodos extremos (1998-2003 e 2007-2012) da triagem neonatal em Minas Gerais e avaliar se já ocorreu algum impacto das ações relacionadas à triagem neonatal da doença falciforme e a qualidade da assistência prestada a essas crianças no estado. A defesa da dissertação de mestrado está programada para o quarto trimestre de 2013.

Mérito

Inicialmente será realizado um estudo descritivo e transversal dos óbitos ocorridos por meio de entrevistas com familiares ou responsáveis pelas 108 crianças com doença falciforme que evoluíram para o óbito no período de março de 2005 a fevereiro de 2012. A seguir, haverá um estudo comparativo da ocorrência de óbitos entre os períodos citados, com desenho de estudo de coorte prospectiva, pois todas as crianças nascidas nos dois períodos foram seguidas de forma prospectiva no que tange ao evento óbito.

O projeto será desenvolvido em 5 etapas. Haverá primeiramente coleta de dados do atestado de óbitos (já existente). Como segunda etapa serão coletadas informações sobre adesão ao protocolo, pelo banco de dados do NUPAD, em relação ao comparecimento às consultas agendadas. Na terceira etapa será solicitado aos gestores de saúde do município de residência da criança que responda questionário por meio de FAX, caracterizando os serviços de atenção à saúde disponíveis no município de residência da criança. Na quarta etapa serão coletados dados da evolução clínica da criança no hemocentro de referência. Na última, entrevistas semi estruturadas serão realizadas com os responsáveis pela criança, após esclarecimento e obtenção da assinatura do TCLE.

A análise dos dados será realizada pela comparação das frequências entre variáveis nominais (qui-quadrado), nas curvas de sobrevida (Kaplan-Meier) e comparações entre curvas (teste

de Logrank). Todos os óbitos ocorridos serão considerados eventos adversos. AS crianças vivas em 15/02/2003 (primeira coorte) e em 15/02/2012 (segunda coorte) serão "censuradas" nessas datas. Serão considerados significativos os testes em que a probabilidade de erro alfa for igual ou inferior a 0,05.

Encontra-se anexado a documentação relativa ao apoio institucional do Diretor Geral do NUPAD, Prof. José Nélio Januario.

Parecer

Somos favoráveis à aprovação.

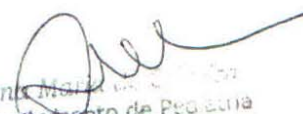
Belo Horizonte, de abril de 2012



Profa. Maria do Carmo Barros de Melo

APROVADO EM REUNIÃO DE
CÂMARA DEPARTAMENTAL

27/04/2012



Prof.^o Benigno
Chefe do Departamento de Pediatria
Faculdade de Medicina - UFMG

ANEXO 9.8 – Parecer do Comitê de Ética em Pesquisa da Hemominas



Comitê de Ética em Pesquisa da Fundação Hemominas

CARTA DE ANUÊNCIA 02/346

1. Projeto de Pesquisa: Análise comparativa de óbitos em crianças com doença falciforme triadas pelo Programa Estadual de Triagem Neonatal de Minas Gerais nos períodos de 1998-2003 e 2007-2012		
SUJEITOS DA PESQUISA		
2. Número de sujeitos No Centro: Total: 108	3. Grupos Especiais: () Menor de 18 anos; () Portador de deficiência mental () Embrião/feto; () Relação de dependência (militares, presidiários...) () Outros; () Não se aplica	
PESQUISADOR RESPONSÁVEL		
4. Nome: Marcos Borato Viana		
5. Instituição a que pertence: UFMG		
INSTITUIÇÃO (ÕES) ONDE SERÁ REALIZADO		
6. Nome: NUPAD, Hemocentros.		
7. Unidade/Órgão: Faculdade de Medicina - UFMG		
8. Participação Estrangeira: Sim () Não (X)		
9. Projeto Multicêntrico: Sim () Não (X) Nacional () Internacional ()		
PATROCINADOR Não se aplica (X)		
10. Nome:		
COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA - CEP		
11. Registro no CEP: 346		
12. Objetivos: Determinar as principais causas de óbito nesse grupo de pacientes; Determinar a frequência de óbitos quanto ao sexo, grupo etário, local de ocorrência do óbito e tipo de hemoglobinopatia; Identificar outras circunstâncias associadas; Identificar variáveis socioeconômicas e culturais associadas ao evento óbito; Comparar os dados dos períodos estudados em relação à mortalidade em crianças menores de 2 anos; qualidade das anotações referentes aos óbitos; distribuição dos óbitos nos endereços de residência; perfil hemoglobínico detectado na triagem; causas e local de ocorrência dos óbitos; análise de sobrevivência.		
13. Sumário do Projeto: Caracterizar os óbitos ocorridos nas crianças com doença falciforme triadas pelo Programa Estadual de Triagem Neonatal de MG no período de 01/03/05 a 28/02/12 e realizar uma análise comparativa da ocorrência destes óbitos nos períodos de 1998-2003 e 2003-2012 com o intuito de descrever possíveis mudanças em relação à qualidade da assistência prestada as crianças com doença falciforme.		
14. Comentário dos Relatores: Após análise do projeto de pesquisa de acordo com a Resolução 196/96, consideramos o projeto APROVADO.		
15. Parecer:		
Aprovado (X) Data: 03/08/12	Pendência () Data:	Não Aprovado () Data:
16. Cronograma de execução:		
Início: Agosto/2012	Fim: Março/2014	
17. Coordenador		
 Assinatura		Coordenador do Comitê de Ética em Pesquisa Fundação Hemominas

ANEXO 9.9 – Parecer do Comitê de Ética em Pesquisa da UFMG

UNIVERSIDADE FEDERAL DE
MINAS GERAIS



PROJETO DE PESQUISA

Título: Mortalidade de crianças com doença falciforme

Área Temática:

Versão: 3

CAAE: 01717012.0.0000.5149

Pesquisador: Marcos Borato Viana

Instituição: PRO REITORIA DE PESQUISA ((UFMG))

PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

Número do Parecer: 87258

Data da Relatoria: 05/10/2012

Apresentação do Projeto:

Projeto da área de Saúde/Medicina. O início está previsto para março/2012 e termino em agosto/2013. O Programa de Triagem Neonatal de Minas Gerais (PTN-MG) é pioneiro na detecção de doenças congênitas por meio do "Teste do Pezinho". O Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (Nupad-UFMG) foi credenciado pelo Ministério da Saúde como serviço de referência em triagem neonatal no estado. Atualmente, 94% dos recém-nascidos em Minas Gerais realizam a triagem por meio do Nupad. Em sua segunda fase, a partir de março de 1998, o Nupad iniciou a triagem da doença falciforme.

Objetivo da Pesquisa:

O presente estudo evidenciará os diversos determinantes do evento óbito desde a introdução da triagem para hemoglobinopatias. A pesquisa se propõe a comparar as características dos óbitos e a análise de sobrevivência das crianças com Doença Falciforme e avaliar se já ocorreu algum impacto das ações relacionadas à triagem neonatal da doença e a qualidade da assistência prestada a essas crianças no estado de Minas Gerais. Os óbitos serão investigados a partir de busca ativa, quando ocorrer o não comparecimento às consultas de rotina. A partir daí, para cada óbito confirmado será seguido o seguinte roteiro: 1- Obtenção dos dados a partir do atestado de óbito (já existente). 2- Dados sobre a aderência ao protocolo em relação ao comparecimento às consultas agendadas estão disponíveis no banco de dados do Nupad. 3- Caracterização dos serviços de atenção à saúde disponíveis no município de residência da criança. Esses dados serão obtidos por meio de questionário enviado via fax e respondido pelo responsável pelo setor de saúde local e encaminhado ao Nupad, também via fax. 4- Levantamento de dados junto ao hemocentro responsável pelo acompanhamento da criança a partir da triagem neonatal a fim de obter informações sobre as intercorrências clínicas. 5- Entrevistas realizadas com o responsável pela criança a partir de roteiro semiestruturado. A entrevista abordará quatro aspectos: (1) as circunstâncias relacionadas ao evento óbito, (2) o acompanhamento para doença falciforme e a ocorrência de outros eventos agudos, (3) condição socioeconômica e cultural, (4) impressões sobre as experiências vividas com a criança falciforme. A realização da entrevista será condicionada à leitura e assinatura de um termo de consentimento. O pesquisador realizará pessoalmente todas as entrevistas.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Os riscos são mínimos, mas podem envolver riscos psicológicos relacionados à lembrança do óbito. Quanto aos benefícios poderão alertar os familiares das crianças quanto a importância do planejamento familiar, ajudar na elaboração ou reelaboração dos sentimentos que cercaram o óbito da criança. Os resultados poderão ainda ajudar a promover possíveis mudanças em relação à

Endereço: Av. Presidente Antônio Carlos, 6627 2º Ad SI 2005

Bairro: Unidade Administrativa II

CEP: 31.270-901

UF: MG

Município: BELO HORIZONTE

Telefone: 3134-0945

Fax: 3134-0945

E-mail: coep@prpq.ufmg.br; coep@reitoria.ufmg.br

qualidade da assistência prestada às crianças
com doença falciforme em Minas Gerais.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Projeto meritório e relevante que poderá contribuir com estratégias que venham a proporcionar melhor qualidade de vida para os pacientes com doença falciforme.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Presentes todos os termos (folha de rosto, protocolo de pesquisa, TCLE, declaração de apoio institucional, roteiro de entrevista, anuência da instituição co-participante. Foram feitas as alterações solicitadas no TCLE (título e informação aos pacientes quanto ao direito de retirar consentimento sem prejuízos).

Recomendações:

Não há.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Não há. Foram atendidas todas as recomendações.

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Considerações Finais a critério do CEP:

Aprovado conforme parecer.

BELO HORIZONTE, 31 de Agosto de 2012

Assinado por:
Maria Teresa Marques Amaral

Endereço: Av. Presidente Antônio Carlos, 6627 2º Ad SI 2005

Bairro: Unidade Administrativa II

CEP: 31.270-901

UF: MG

Município: BELO HORIZONTE

Telefone: 3134-0945

Fax: 3134-0945

E-mail: coep@prpq.ufmg.br; coep@reitoria.ufmg.br



UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS

**PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS DA SAÚDE
SAÚDE DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE**



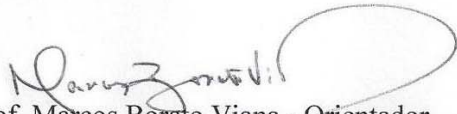
FOLHA DE APROVAÇÃO

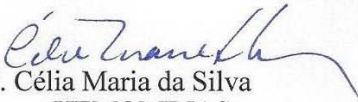
**“ANÁLISE COMPARATIVA DA OCORRÊNCIA DE ÓBITOS EM CRIANÇAS COM
DOENÇA FALCIFORME TRIADAS PELO PROGRAMA ESTADUAL DE TRIAGEM
NEONATAL DE MINAS GERAIS NOS PERÍODOS DE 1998-2004 E 2006-2012.”**

ALESSANDRA PALHONI SABARENSE

Dissertação submetida à Banca Examinadora designada pelo Colegiado do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde - Saúde da Criança e do Adolescente, como requisito para obtenção do grau de Mestre em Ciências da Saúde - Saúde da Criança e do Adolescente, área de concentração em Ciências da Saúde

Aprovada em 27 de fevereiro de 2014, pela banca constituída pelos membros:


Prof. Marcos Borato Viana - Orientador
UFMG


Prof.ª Célia Maria da Silva
HEMOMINAS


Prof.ª Alzira de Oliveira Jorge
UFMG

Belo Horizonte, 27 de fevereiro de 2014.



UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS

PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS DA SAÚDE
SAÚDE DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE



ATA DA DEFESA DA DISSERTAÇÃO DA ALUNA ALESSANDRA PALHONI SABARENSE

Realizou-se, no dia 27 de fevereiro de 2014, às 09:00 horas, na sala 029, andar térreo da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais, a defesa de dissertação, intitulada "ANÁLISE COMPARATIVA DA OCORRÊNCIA DE ÓBITOS EM CRIANÇAS COM DOENÇA FALCIFORME TRIADAS PELO PROGRAMA ESTADUAL DE TRIAGEM NEONATAL DE MINAS GERAIS NOS PERÍODOS DE 1998-2004 E 2006-2012.", apresentada por ALESSANDRA PALHONI SABARENSE, número de registro 2012654945, graduada no curso de ENFERMAGEM, como requisito parcial para a obtenção do grau de Mestre em Ciências da Saúde - Saúde da Criança e do Adolescente, à seguinte Comissão Examinadora formada pelos Professores Doutores: Marcos Borato Viana - Orientador (UFMG), Célia Maria da Silva (HEMOMINAS), Alzira de Oliveira Jorge (UFMG).

A Comissão considerou a dissertação:

☒ Aprovada

☐ Reprovada

Finalizados os trabalhos, lavrei a presente ata que, lida e aprovada, vai assinada por mim e pelos membros da Comissão.

Belo Horizonte, 27 de fevereiro de 2014.

Prof. Marcos Borato Viana (Doutor)

Prof.ª Célia Maria da Silva (Doutora)

Prof.ª Alzira de Oliveira Jorge (Doutora)

CONFERE COM ORIGINAL
Centro de Pós-Graduação
Faculdade de Medicina - UFMG