



ARTIGO ORIGINAL

Characterization of mortality in children with sickle cell disease diagnosed through the Newborn Screening Program^{☆,☆☆}



Alessandra P. Sabarense^a, Gabriella O. Lima^a, Livia M.L. Silva^a e Marcos Borato Viana^{b,*}

^a Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

^b Departamento de Pediatria, Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

Recebido em 14 de abril de 2014; aceito em 6 de agosto de 2014

KEYWORDS

Sickle cell anemia;
Death rate;
Infection;
Acute splenic
sequestration;
Neonatal screening

Abstract

Objective: To characterize the deaths of 193 children with sickle cell disease screened by a neonatal program from 1998 to 2012 and contrast the initial years with the final years.

Methods: Deaths were identified by active surveillance of children absent to scheduled appointments in Blood Banks. Clinical and epidemiological data came from death certificates, neonatal screening database, medical records, and family interviews.

Results: Between 1998 and 2012, 3,617,919 children were screened and 2,591 had sickle cell disease (1:1,400). There were 193 deaths (7.4%): 153 with SS/S β^0 -thalassemia, 34 SC and 6 S β^+ thalassemia; 76.7% were younger than five years; 78% died in the hospital and 21% at home or in transit. The main causes of death were infection (45%), indeterminate (28%), and acute splenic sequestration (14%). In 46% of death certificates, the term "sickle cell" was not recorded. Seven-year death rate for children born between 1998 and 2005 was 5.43% versus 5.12% for those born between 2005 and 2012 ($p = 0.72$). Medical care was provided to 75% of children; 24% were unassisted. Medical care was provided within 6 hours of symptom onset in only half of the interviewed cases. In 40.5% of cases, death occurred within the first 24 hours. Low family income was recorded in 90% of cases, and illiteracy in 5%.

Conclusions: Although comprehensive and effective, neonatal screening for sickle cell disease was not sufficient to significantly reduce mortality in a newborn screening program. Economic and social development and increase of the knowledge on sickle cell disease among health professionals and family are needed to overcome excessive mortality.

© 2014 Sociedade Brasileira de Pediatria. Published by Elsevier Editora Ltda. All rights reserved.

DOI se refere ao artigo: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpmed.2014.08.006>

[☆] Como citar este artigo: Sabarense AP, Lima GO, Silva LM, Viana MB. Characterization of mortality in children with sickle cell disease diagnosed through the Newborn Screening Program. J Pediatr (Rio J). 2015;91:242–7.

^{☆☆} Estudo conduzido no Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (Nupad), Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil.

* Autor para correspondência.

E-mail: vianamb@gmail.com (M.B. Viana).

PALAVRAS-CHAVE

Anemia falciforme;
Mortalidade;
Infecção;
Sequestro esplênico
agudo;
Triagem neonatal

Caracterização do óbito de crianças com doença falciforme diagnosticadas por Programa de Triagem Neonatal

Resumo

Objetivo: Caracterizar os 193 óbitos de crianças com doença falciforme diagnosticadas por programa de triagem neonatal entre 1998-2012 e comparar os primeiros com os últimos anos.

Métodos: Os óbitos foram identificados pela busca ativa das crianças ausentes nas consultas agendadas nos hemocentros. Dados clínicos e epidemiológicos provieram dos documentos de óbito, banco de dados da triagem neonatal, prontuários médicos e das entrevistas com parentes. **Resultados:** Entre 1998-2012 foram triadas 3.617.919 crianças, 2.591 com doença falciforme (1:1.400). Ocorreram 193 óbitos (7,4%): 153 com SS/Sβ⁰-talassemia, 34 SC e 6 Sβ⁺-talassemia; 76,7% em crianças com menos de cinco anos; 78% faleceram em hospitais e 21% em domicílio ou trânsito. Causas principais do óbito: 45% infecção, 28% indeterminada, 14% sequestro esplênico agudo. Em 46% dos documentos de óbito, não houve registro do termo "falciforme". A taxa de mortalidade até sete anos das crianças nascidas entre 1998-2005 foi 5,43% versus 5,12%, entre 2005-2012 (p = 0,72). Receberam assistência médica 75% das crianças; 24% ficaram desassistidas. Pelas entrevistas, atendimento médico teria ocorrido nas primeiras seis horas do início dos sintomas em metade dos casos. O óbito ocorreu em 40,5% dos casos, nas primeiras 24 horas. Baixa renda familiar foi registrada em 90% dos casos e analfabetismo em 5%.

Conclusões: A triagem para doença falciforme, mesmo abrangente e eficaz, não foi suficiente para reduzir significativamente a mortalidade no Programa de Triagem Neonatal. Necessita-se de desenvolvimento econômico e social do Estado e ampliação, pela educação continuada, do conhecimento sobre a doença falciforme entre os profissionais de saúde e parentes.

© 2014 Sociedade Brasileira de Pediatria. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

Introdução

A doença falciforme (DF) engloba um grupo de desordens hematológicas de origem genética, cuja principal característica é a predominância da hemoglobina S (HbS) nas hemácias. A DF tem grande importância epidemiológica e clínica e é considerada questão de saúde pública no Brasil.¹⁻³

A HbS em homozigose (HbSS), denominada anemia falciforme (AF), representa o genótipo mais comum e a apresentação clínica mais grave da doença. O conceito de DF engloba, também, a dupla heterozigose da HbS com outras hemoglobinas variantes (HbSC, HbSD-Punjab e outras) e a interação da HbS com as beta talassemias (HbS/β⁰ e HbS/β⁺ talassemias).^{4,5} Os principais determinantes das manifestações clínicas da doença são os fenômenos vaso-occlusivos e a hemólise crônica.⁴

As hemoglobinopatias são responsáveis, mundialmente, por 3,4% dos óbitos em crianças abaixo de cinco anos.⁶ Os pacientes com DF apresentam altos índices de morbidade e mortalidade, principalmente nos países em desenvolvimento.⁷ Mesmo nos países desenvolvidos, embora a mortalidade nas crianças tenha diminuído, a DF ainda é causa significativa de mortalidade em adolescentes e adultos.⁸

Estima-se a prevalência de 25.000 a 30.000 pessoas com DF no Brasil e a incidência de 3.500 casos a cada ano.⁹ Em Minas Gerais (MG), a incidência da DF é de 1:1.400 recém-nascidos triados e tem como base o Programa de Triagem Neonatal (PTN-MG).¹⁰

Estudo feito em MG¹⁰ caracterizou o óbito de 78 crianças com DF triadas pelo PTN-MG de 1998 a 2005 e concluiu que a

maioria dos óbitos ocorreu em crianças com idade abaixo de dois anos e portadoras de HbSS, devido, principalmente, à infecção (septicemia e pneumonia). Foi notado predominância de óbitos hospitalares. Contudo, a ocorrência de óbitos domiciliares ou em trânsito ainda foi significativa. *Causa mortis* indeterminada no atestado de óbito foi frequente, o que indicaria falta de conhecimento dos médicos sobre a DF e eventos agudos determinantes dos óbitos.

Este estudo teve como objetivo caracterizar os óbitos ocorridos nas crianças com DF triadas pelo PTN-MG entre 1998 e 2012. Foi feita, quando possível, análise comparativa da ocorrência de óbitos de crianças nascidas entre março de 1998 e fevereiro de 2005 com aquelas nascidas entre março de 2005 e dezembro de 2012, com o intuito de descrever possíveis mudanças em relação à qualidade da assistência prestada a essas crianças.

Métodos

A população investigada neste estudo constituiu-se de 117 crianças diagnosticadas com DF pelo PTN-MG acompanhadas nos hemocentros da Fundação Hemominas e que evoluíram para óbito de 1 de março de 2005 a 29 de fevereiro de 2012. Em várias análises adicionaram-se 76 óbitos ocorridos entre março de 1998 e fevereiro de 2005 (dos 78 óbitos relatados, foram excluídas duas crianças cujo nascimento foi anterior a 01/03/1998),¹⁰ o que totalizou 193 óbitos. Completou-se, assim, o estudo relativo a 14 anos.

O PTN-MG faz a triagem para DF desde março de 1998. Todos os 853 municípios do estado estão cadastrados. Em

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4154348>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4154348>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)