

# Epidemiologia de internações por doença falciforme no Brasil

## Epidemiology of sickle cell disease hospital admissions in Brazil

Monique Morgado Loureiro e Suely Rozenfeld

*Escola Nacional de Saúde Pública. Fundação Oswaldo Cruz. Rio de Janeiro, RJ, Brasil*

---

### Descritores

Anemia falciforme, epidemiologia.  
Anemia falciforme, diagnóstico.  
Sistemas de informação hospitalar.

### Resumo

#### Objetivo

A doença falciforme é uma enfermidade hereditária que afeta principalmente a população negra. O estudo teve por objetivo analisar as internações devido às complicações da doença, com enfoque nos aspectos epidemiológicos e clínicos.

#### Métodos

A população estudada foi constituída de 9.349 pacientes com diagnóstico de doença falciforme internados em hospitais da Bahia, Rio de Janeiro e São Paulo, no período de 2000 a 2002. Utilizaram-se os dados do Sistema de Internações Hospitalares do Sistema Único de Saúde. As variáveis respostas foram o óbito e o tempo médio de permanência hospitalar. As covariáveis foram o sexo, a idade, o tipo de admissão e a natureza jurídica do hospital. As proporções foram comparadas utilizando-se o teste qui-quadrado ou de Fischer; e para as variáveis contínuas, foi utilizado o teste Mann-Whitney ou Kruskal-Wallis.

#### Resultados

A mediana de idade variou de 11,0 a 12,0 anos e cerca de 70% das internações foram abaixo dos 20 anos. A mediana de dias de permanência hospitalar variou com a idade e o tipo de admissão. O tipo de admissão mais freqüente foi pela emergência (65,6 a 90,8%). Foi observada maior letalidade hospitalar entre adultos. A mediana da idade do óbito foi baixa (26,5 a 31,5 anos).

#### Conclusões

Os resultados confirmaram a alta morbidade na população jovem e evidenciaram predominância de óbitos entre adultos jovens.

### Keywords

*Sickle cell anemia, epidemiology. Sickle cell anemia, diagnosis. Hospital information system.*

### Abstract

#### Objective

*Sickle cell disease is a hereditary disease, which affects mainly the black population. The aim of the present study was to analyze hospital admissions due to acute events resulting from sickle cell disease, at the epidemiological and clinical levels.*

#### Methods

*The study population included 9,349 patients with sickle cell disease admitted to hospitals in Bahia, Rio de Janeiro, and Sao Paulo, between 2000 and 2002. The national hospital database of the Brazilian Healthcare System was used. Response variables were death and mean duration of hospital admission. Covariables included*

---

### Correspondência/ Correspondence:

Monique Morgado Loureiro  
Rua Barão de Lucena, 140 Apto 901 Botafogo  
22260-020 Rio de Janeiro, RJ, Brasil  
E-mail: mmorgado@uol.com.br

Estudo realizado no Departamento de Epidemiologia e Métodos Quantitativos, Escola Nacional de Saúde Pública da Fundação Oswaldo Cruz.

Recebido em 16/8/2004. Reapresentado em 15/2/2005. Aprovado em 24/3/2005.

*sex, age, type of admission, and hospital legal status. Proportions were compared using Chi-square or Fischer tests; for continuous variables, the Mann-Whitney or Kruskal-Wallis tests were used.*

#### **Results**

*Median age ranged between 11.0 and 12.0 years, and 70% of admissions were of patients below age 20 years. Length of stay varied with age and type of admission. Emergency rooms were the most frequent form of admission (65.6 to 90.8%). Mortality was higher among adults. Median age of death was low (26.5 to 31.5 years).*

#### **Conclusions**

*Our results confirm the high morbidity among youngsters and show a predominance of death among young adults.*

## INTRODUÇÃO

A doença falciforme é a doença hematológica hereditária mais comum no mundo.<sup>15</sup> Ela afeta a hemoglobina (Hb), originando uma hemoglobina anormal denominada S (HbS). Em certas situações ocorre a polimerização da HbS com conseqüente deformação das hemácias em forma de foice, fenômenos de obstrução vascular, episódios de dor e lesão de órgãos.<sup>6</sup> Estima-se que aproximadamente 7% da população mundial seja acometida pelos transtornos das hemoglobinas, representados, na sua maioria, pelas talassemias e pela doença falciforme. O reconhecimento tardio de tais doenças pode levar à morte nos primeiros anos de vida.<sup>16</sup>

No caso da HbS, a maior prevalência ocorre na África tropical e entre os negros de países que participaram do tráfico de escravos.<sup>15</sup> No Brasil, cerca de 0,1% a 0,3% da população negra é afetada pela doença.<sup>7,12</sup> e estima-se a existência de pelo menos dois milhões de portadores da HbS (heterozigotos). Na região Sudeste, a prevalência estimada de heterozigotos é de 2% na população geral e, entre os negros, de 6% a 10%.<sup>6</sup> Em um estudo<sup>8</sup> de base populacional em Minas Gerais foi relatada incidência de um caso novo homozigoto para cada 2.800 nascimentos para a doença falciforme. Já no Estado do Rio de Janeiro, Lobo et al<sup>5</sup> relataram incidência de um caso novo de dessa doença para cada 1.196 nascimentos. As manifestações clínicas da doença ocorrem a partir do primeiro ano, estendem-se durante toda a vida e apresentam grande variabilidade.<sup>6</sup> O problema clínico mais frequente é a crise dolorosa vaso-oclusiva.<sup>9</sup> Outras intercorrências de relevância clínica são a síndrome torácica aguda,<sup>14</sup> e as infecções bacterianas,<sup>3</sup> que com a crise dolorosa levam a internações hospitalares, morbidade e morte.<sup>10</sup> No Brasil, Alves<sup>1</sup> observou que 78,6% dos óbitos devidos à doença falciforme ocorreram até os 29 anos de idade, e 37,5% concentraram-

se nos menores de nove anos. A elevada letalidade, que abrange especialmente jovens, reflete a gravidade da doença.

A literatura existente no Brasil fornece pouca informação acerca do comportamento da doença falciforme, em seus diversos aspectos. A autorização de internação hospitalar (AIH) é um documento cuja função é autorizar uma internação hospitalar ou a realização de um procedimento clínico ou cirúrgico, em qualquer hospital pertencente ao Sistema Único de Saúde (SUS). Os dados da AIH são disponibilizados em CD-ROM, mensalmente, de forma compactada, por meio do Sistema de Informação Hospitalar do SUS (SIH/SUS).<sup>\*</sup> Os dados demográficos e clínicos existentes na AIH podem constituir informação epidemiológica complementar acerca da doença falciforme.

O presente artigo teve por objetivo analisar as internações devido às complicações da doença falciforme, com enfoque nos aspectos epidemiológicos e clínicos. São descritas as características das internações por essa doença no SUS caracterizando os pacientes, as internações e os hospitais.

## MÉTODOS

A população de estudo foi constituída pelos pacientes internados com diagnóstico de doença falciforme, na Bahia (BA), no Rio de Janeiro (RJ) e em São Paulo (SP), nos anos de 2000, 2001 e 2002. Esses Estados foram escolhidos por serem as unidades da federação que apresentam o maior contingente de população negra, segundo o Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística de 2000, sendo que a Bahia possui a maior proporção de população negra entre todos os Estados brasileiros.

Os dados foram obtidos da base de dados anual do SIH/SUS, na versão reduzida. Os casos foram selecio-

\*Departamento de Informática do SUS (Datasis). Movimento de autorização de internação hospitalar: arquivos mensais, período janeiro de 2000 a dezembro de 2002 [CD-ROM]. Brasília (DF): Ministério da Saúde; 2000.

**Tabela 1** - Número de internações por doença falciforme e taxas de morbidade, segundo população residente, total e negra. Bahia, Rio de Janeiro e São Paulo, 2000 a 2002.

População	Internações								
	2000			2001			2002		
	BA (N=183)	RJ (N=859)	SP (N=1.510)	BA (N=183)	RJ (N=890)	SP (N=2.129)	BA (N=244)	RJ (N=1.050)	SP (N=2.301)
Total	1,4	6,0	4,1	1,4	6,1	5,6	1,8	7,0	6,0
Negra	11,0	56,0	91,0	11,0	58,0	128,0	14,0	67,0	137,0

Taxas (100.000 hab.)

Fontes: Sistema de Internações Hospitalares do Sistema Único de Saúde, 2000 a 2002 e Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística  
BA: Bahia; RJ: Rio de Janeiro; SP: São Paulo

dados pela morbidade, de acordo com a 10ª revisão da Classificação Internacional de Doenças (CID-10). Para a seleção dos casos foram escolhidos os códigos da CID referentes à doença falciforme, informados no campo “diagnóstico principal” ou “diagnóstico secundário”: D57.0 (anemia falciforme com crise), D57.1 (anemia falciforme sem crise), D57.2 (transtornos falciformes heterozigotos duplos) ou D57.8 (outros transtornos falciformes). Os casos com códigos da CID diferentes dos citados foram excluídos. As variáveis respostas foram o óbito e o tempo médio de permanência hospitalar. As covariáveis foram o sexo, a idade, o tipo de admissão e a natureza jurídica do hospital.

Os casos de zero a 19 anos foram definidos como crianças e adolescentes, e aqueles com 20 ou mais, como adultos. Tal definição já havia sido relatada na literatura e foi utilizada para permitir a comparação entre os resultados do presente estudo e os demais.<sup>3,4,10</sup>

A análise foi realizada no programa SPSS 10.0. Para variáveis categóricas, as proporções foram comparadas utilizando-se o teste qui-quadrado ou de Fischer; para as variáveis contínuas, foi utilizado o teste Mann-Whitney ou Kruskal-Wallis.

## RESULTADOS

Foram selecionadas 9.349 internações, sendo 610 na BA, 2.799 no RJ e 5.940 em SP. As internações por doença falciforme representaram, no total de internações no SUS, 0,03% na BA, 0,12% no RJ e 0,10% em SP (obstetrícia não incluída).

A proporção de casos do sexo masculino foi semelhante nos três Estados, correspondendo a cerca da metade dos casos (BA=50,5%; RJ=50,3%; SP=49,8%). Nos três Estados, a maioria das internações não excedeu o período de oito dias. A mediana de tempo de permanência hospitalar foi de 5,0 dias na BA, de 5,0 dias no RJ e de 4,0 dias em SP.

Na Tabela 1 está a distribuição das internações por Estado e por ano, além das taxas de internações por doença falciforme expressas por 100 mil habitantes da população residente, total e negra, nos anos de

2000 a 2002. Quando a referência foi a população total, as maiores taxas ocorreram no RJ; quando foi a população de negros, as maiores taxas foram observadas em SP. Apesar de a BA possuir o maior número absoluto de negros do País, as taxas de internação foram as menores encontradas. Nota-se que a diferença entre os Estados apresentou um ligeiro aumento durante o período de estudo, sendo a razão de taxas entre SP e BA de 9,8, na população negra em 2002.

Na Tabela 2 observa-se os resultados da comparação dos tempos médios de permanência hospitalar (TMP) entre crianças e adolescentes (até 19 anos) e adultos (20 ou mais anos). Os TMP foram semelhantes, exceto no RJ, no qual o TMP foi significativamente maior na faixa etária de 20 ou mais anos ( $p < 0,001$ ).

O tipo de admissão mais freqüente foi pela emergência, nos três Estados. Na BA, correspondeu a 90,8% das internações, no RJ a 83,5% e em SP a 65,6%. Foi observado TMP significativamente menor naqueles casos que tiveram como porta de entrada a emergência, quando comparados àqueles com porta de entrada diferente da emergência, na BA ( $p < 0,001$ ) e no RJ ( $p < 0,001$ ).

**Tabela 2** - Distribuição dos tempos médios de permanência (TMP) de internação por doença falciforme, segundo faixa etária. Bahia, Rio de Janeiro e São Paulo, 2000 a 2002.

Faixa etária	TMP (dias)		
	Bahia	Rio de Janeiro	São Paulo
<19 anos	5,0	4,0	4,0
≥20 anos	5,0	8,0	4,0
Valor p*	0,53	<0,001	0,13

Fonte: Sistema de Internações Hospitalares do Sistema Único de Saúde, 2000 a 2002  
\*Mann-Whitney

**Tabela 3** - Taxa de óbito hospitalar por doença falciforme, segundo faixa etária. Bahia, Rio de Janeiro e São Paulo, 2000 a 2002.

Faixa etária	Taxa de óbitos* (x100)		
	Bahia	Rio de Janeiro	São Paulo
<19 anos	0,9	0,8	0,4
≥20 anos	4,6	4,8	2,3
Razão de óbitos	5,1	5,6	5,1

Fonte: Sistema de Internações Hospitalares do Sistema Único de Saúde, 2000 a 2002  
\*Número de óbitos/ número de internações

**Tabela 4** - Distribuição das internações e proporção de óbitos por doença falciforme por faixa etária. Bahia, Rio de Janeiro e São Paulo, 2000 a 2002.

Faixa etária (anos)	Bahia		Estado (%) Rio de Janeiro		São Paulo	
	Internações	Óbitos	Internações	Óbitos	Internações	Óbitos
0-4	19,3	8,3	21,0	5,0	20,7	15,3
5-9	25,4	0	23,1	6,7	20,6	5,1
10-14	13,8	8,3	14,1	5,0	13,5	1,7
15-19	13,1	16,7	9,1	10,0	15,9	10,2
20-29	16,6	50,0	17,5	21,7	16,6	16,9
30-39	6,7	8,3	7,8	13,3	6,2	16,9
≥40	5,1	8,3	7,4	38,3	6,5	33,9

Fonte: Sistema de Internações Hospitalares do Sistema Único de Saúde, 2000 a 2002.

A mediana da idade dos casos que evoluíram para o óbito foi de 26,5 anos na BA, de 31,5 anos no RJ e de 30,0 anos em SP. As taxas de óbito hospitalar foram de 2,0 % na BA, de 2,1% no RJ e de 1,0 % em SP. As taxas de óbito entre adultos foram cerca de cinco vezes maior do que a àquelas entre crianças e adolescentes (Tabela 3), diferença estatisticamente significativa na BA ( $p=0,006$ ), RJ ( $p<0,001$ ) e SP ( $p<0,001$ ).

Na Tabela 4 encontra-se a distribuição por idade das internações e a proporção de óbitos segundo a faixa etária por doença falciforme. Observa-se que as internações se concentraram em faixas etárias jovens, a maioria até os 29 anos de idade, sendo que cerca de 70% até os 19 anos. As medianas das idades em anos foram de 11,0, na BA e no RJ, e de 12,0, em SP ( $p=0,70$ ). A mediana da idade foi maior nos casos do sexo feminino (BA:  $p=0,003$ ; RJ:  $p<0,001$ ; SP:  $p<0,001$ ). Na BA 50% dos óbitos ocorreram entre 20 e 29 anos. Em SP há uma concentração de óbitos entre aqueles que têm quatro ou menos anos, seguido de um declínio, com posterior elevação a partir do 15 anos.

No ano de 2000, a letalidade hospitalar variou segundo o sistema de informação consultado, SIH/SUS ou SIM.<sup>1,\*</sup> A letalidade no SIM foi maior do que a do SIH/SUS. A razão de óbitos observada entre os dois sistemas foi de 5,7, na BA, de 1,6, no RJ e de 2,1, em SP.

Independente da natureza jurídica, de forma geral, a letalidade foi maior entre adultos, quando comparada às crianças e aos adolescentes. A maior letalidade foi observada na BA, entre adultos internados nos hospitais universitários. No RJ, a letalidade entre adultos dos hospitais estaduais foi 2,5 vezes maior do que entre adultos dos hospitais universitários. Em SP, a letalidade entre adultos foi semelhante nos hospitais estaduais, filantrópicos e universitários, e entre crianças e adolescentes, a letalidade nos hospitais filantrópicos foi quatro vezes maior do que a dos hospitais universitários e o dobro do que a dos hospitais estaduais.

Nos três Estados, os procedimentos realizados com maior frequência foram “anemia hemolítica congênita ou adquirida no adulto” e “anemia hemolítica congênita ou adquirida na criança” (BA=73%; RJ=63,6%; SP=60,6%). A maioria dos campos do diagnóstico secundário não foi preenchida.

## DISCUSSÃO

Segundo Naoum et al,<sup>7</sup> a prevalência da doença falciforme na população geral brasileira foi de 0,04% e, entre negros, de 0,22%. Segundo esses autores, a BA possui a maior frequência de casos da doença. Embora essas prevalências tenham sido obtidas no ano de 1987 e a estrutura da população da época possa ser diferente daquelas dos anos do presente estudo no que diz respeito à prevalência da doença, não é esperado que tenham ocorrido grandes variações no período. Ademais, as medidas de prevalência disponíveis são nacionais. Mesmo assim, considerase que não tenha havido prejuízo em utilizar essas prevalências, para os Estados em questão. Desta forma, aplicando-se a prevalência de 0,22% na população de negros, o número de casos esperados seria de 11.339 na BA, de 10.191 no RJ e de 10.918 em SP, ou seja, a relação entre os casos esperados seria de 1:1:1 entre os três Estados. Entretanto, a relação entre as taxas de internação encontradas variou de 1:4,6:9,7 (BA:RJ:SP). Não há na literatura estudos que evidenciem a frequência esperada de complicações que demandam internações nesses pacientes. Contudo, não se esperava tamanha diferença entre as frequências de internação. A possibilidade de que os pacientes residentes na BA necessitem de menor número de internações hospitalares do que em outros Estados é pouco provável. É possível que, na BA, os achados de baixa frequência de internações e das baixas taxas de internação ocorram devido ao sub-registro dos casos que necessitaram de cuidados hospitalares. Isso pode ocorrer, ou devido a permanência no setor de emergência durante todo o período de cuidados hospitalares, situação que não leva à emissão de AIH e registro no SIH/SUS, ou pelo uso incorreto da CID

\*Fundação Nacional de Saúde (Funasa). Banco de dados dos Sistemas de Informação sobre Mortalidade (SIM) e Nascidos Vivos (Sinasc) de 1996 a 2000 [CD-ROM]. Brasília (DF): Ministério da Saúde; 2002.

nos casos internados. Ou então, devido a grave ocorrência de baixa assistência hospitalar aos pacientes portadores de doença falciforme nesse Estado. Tais observações podem sugerir que as taxas de internação por doença falciforme são marcadores de baixa qualidade da assistência médica oferecida a esses pacientes e refletir as desigualdades sociais inter-regionais existentes no território nacional.

As internações concentraram-se em faixas etárias jovens, observação condizente com a literatura,<sup>1</sup> que revela o grande impacto social da doença e alerta quanto à importância de se otimizar a atenção aos pacientes portadores da DF.

O TMP encontrado não foi elevado, o que vem ao encontro do comportamento clínico da doença. A causa mais freqüente de internação, a crise vaso-oclusiva, é resolvida em média em cinco dias.<sup>15</sup> No RJ, a idade associou-se significativamente ao TMP, sendo a permanência hospitalar maior entre os adultos. Menor TMP na BA e RJ, nos casos que tiveram como porta de entrada a emergência, provavelmente deve-se ao fato de que a maioria dos pacientes internados pela emergência apresentava crise vaso-oclusiva. A falta de dados clínicos não permitiu maior análise dos motivos que influenciaram o TMP.

O tipo de admissão na maioria das internações foi pela emergência. Tal informação está de acordo com a história clínica da doença falciforme, caracterizada pela evolução de complicações agudas, tanto no grupo de crianças e adolescentes quanto no de adultos.<sup>15</sup> Medidas de prevenção secundária podem diminuir o número de internações, mas não serão capazes de torná-las "eletivas". A causa mais comum de internação, a crise vaso-oclusiva, não possui prevenção específica, salvo os casos nos quais o medicamento hidroxiuréia pode diminuir a freqüência de crises.<sup>2</sup>

Observou-se uma discrepância entre o número de óbitos do SIH/SUS e do SIM, com subestimação do número de óbitos no primeiro. A discrepância entre as informações dos dois sistemas aponta para o problema de preenchimento inadequado da AIH. Os motivos para tal discrepância não são conhecidos, mas tal achado deve servir de alerta quanto à qualidade das informações existentes nos sistemas de saúde do País. Os estudos sobre doença falciforme reconhecem a importância da relação entre a idade e a mortalidade. Segundo a literatura internacional, existe um pico de incidência de morte na faixa etária de um a três anos,<sup>4,13</sup> sendo as infecções bacterianas a causa principal.<sup>3</sup> A comparação entre a curva de sobrevivência de pacientes negros portadores de doença falciforme e a curva da população negra em geral

revela uma diminuição da expectativa de vida daqueles doentes de 25 a 30 anos.<sup>10</sup>

As circunstâncias clínicas no momento dos óbitos e as causas diretas de morte não puderam ser conhecidas. Uma hipótese para a baixa freqüência de óbitos ocorridos nos primeiros anos de vida na BA e no RJ, quando comparada à freqüência relatada na literatura, é o sub-registro dos óbitos atribuídos à doença falciforme. Pode contribuir para o sub-registro o desconhecimento do diagnóstico dessa doença nos primeiros anos de vida e a dificuldade de sua realização. O diagnóstico da doença falciforme pode passar despercebido, caso a doença seja assintomática ou oligossintomática e a criança não tenha sido avaliada para a presença de anemia, em nenhum momento dos primeiros anos de vida. A primeira manifestação clínica dessa doença pode ser aquela que leva ao óbito. Felizmente, um programa de triagem neonatal de hemoglobinopatias foi implantado recentemente no Brasil, no ano de 2001,<sup>11</sup> o que provavelmente permitirá o diagnóstico precoce de crianças com doença falciforme, o acompanhamento dos acometidos e a monitoração da doença no País.

No estudo de coorte de Platt et al,<sup>10</sup> a média da idade no momento do óbito foi de 42 anos nos homens e de 48 anos em mulheres, nos pacientes com hemoglobinopatia SS. Na hemoglobinopatia SC, esses valores subiram para 60 anos nos homens e 68 anos nas mulheres. Em outra coorte, realizada na Jamaica, Wierenga et al<sup>17</sup> relataram sobrevida mediana de 53 anos em homens e 58,5 em mulheres com hemoglobinopatia SS. No presente estudo, a mediana da idade dos óbitos foi de 26,5 anos na BA, de 31,5 anos no RJ e de 30,0 anos em SP, evidenciando baixa idade no momento do óbito e diferença entre as idades dos óbitos segundo o local de ocorrência no território nacional. A comparação direta dos resultados aqui encontrados e as sobrevidas médias relatadas nas coortes já citadas não pode ser feita uma vez que as medidas foram obtidas por diferentes métodos. Entretanto, tal achado de letalidade hospitalar precoce e as diferenças de letalidade dentro do próprio território nacional refletem as desigualdades sociais existentes entre o Brasil e outros países, bem como entre as diferentes regiões dentro do País.

O SIH/SUS dispõe de informações referentes a grande parte das internações ocorridas em território nacional. Acredita-se que a maioria dos óbitos devido às complicações da doença falciforme ocorra em pacientes que se submeteram à internação hospitalar. Desta forma, é possível que o SIH/SUS se constitua fonte de identificação de boa parcela dos óbitos em doença falciforme. Isso posto, um viés presente nesta situa-

ção seria a perda dos casos dessa doença, não reconhecidos como tal e que foram a óbito. Considerando a concentração do agravo na infância, quando a chance do desconhecimento diagnóstico é maior, esse viés influenciaria no aumento da mediana da idade no momento do óbito. Assim, se os óbitos ocorridos em crianças com doença falciforme não diagnosticada fossem computados, a mediana da idade no momento do óbito seria ainda menor. Por outro lado, como a maioria dos campos da CID-10 secundária não foi preenchida, os óbitos dos pacientes com doença falciforme que foram internados devido a causas não diretamente relacionadas a ela (causas externas, por exemplo) não puderam ser identificados. Não se pôde prever se houve influência da perda desses casos na idade no momento do óbito.

A falta de diagnóstico precoce, de orientação familiar diante dos primeiros sinais de complicações, de acesso a medidas preventivas contra infecções, de um programa governamental de fornecimento regular de medicamentos ambulatoriais e um atendimento médico pouco eficaz durante as intercorrências clínicas são fatores que certamente contribuem para o achado de baixa idade no óbito.

Uma possível limitação do presente estudo é a sua validade interna. No RJ, as internações por doença falciforme em uma das unidades universitárias (referência no atendimento de pacientes com doença falciforme)

não são registradas de forma sistemática no SIH/SUS. Tal ocorrência leva à subestimação da frequência das internações. O não preenchimento da CID secundária foi outra dificuldade encontrada na verificação da ocorrência de morbidades concomitantes.

Os procedimentos da tabela SIH/SUS não permitiram reconhecer as causas das internações. Os procedimentos “anemia hemolítica congênita no adulto” ou “anemia hemolítica congênita em pediatria”, responsáveis pela maioria dos procedimentos realizados, são procedimentos que informam morbidade, praticamente redundante à CID-10, logo de pouca valia no reconhecimento de outros diagnósticos associados.

A lógica contábil-financeira, na qual a AIH e o SIH/SUS se baseiam, é fator limitante das informações do sistema (característica de bancos de dados administrativos em geral). Por outro lado, a abrangência nacional das internações hospitalares e o relativo acesso fácil a essa base de dados são atrativos para seu uso como fonte de informação na área da saúde. O uso crítico e continuado desse sistema por profissionais de saúde com interesses diversos certamente levará ao seu aperfeiçoamento.

Dentro das limitações encontradas, o presente estudo deverá contribuir para o conhecimento acerca da doença falciforme no País e maior atenção a esses doentes.

## REFERÊNCIAS

1. Alves AL. Estudo da mortalidade por anemia falciforme. *Inf Epidemiol SUS* 1996;5(4):45-53.
2. Charache S, Terrin ML, Moore RD, Dover GJ, Barton FB, Eckert SV, et al. Effect of hydroxyurea on the frequency of painful crises in sickle cell anemia. *N Engl J Med* 1995;332(20):1317-22.
3. Gill FM, Sleeper LA, Weiner SJ, Brown AK, Bellevue R, Grover R, et al. Clinical events in the first decade in a cohort of infants with sickle cell disease. *Blood* 1995;86(92):776-83.
4. Leikin SL, Gallagher D, Kinney TR, Sloane D, Klug P, Rida W. Mortality in children and adolescents with sickle cell disease: the cooperative study of sickle cell disease. *Pediatrics* 1989;84(3):500-8.
5. Lobo CLC, Bueno LM, Moura P, Ogeda LL, Castilho S, Carvalho SMF. Triagem neonatal para hemoglobinopatias no Rio de Janeiro, Brasil. *Rev Panam Salud Pública* 2003;13:154-9.
6. Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária. Manual de diagnóstico e tratamento de doenças falciformes. Brasília (DF): Anvisa; 2002. p.9-11.
7. Naoum PC, Alvarez F, Domingos CRB, Ferrari F, Moreira HW, Sampaio Z, et al. Hemoglobinas anormais no Brasil: prevalência e distribuição geográfica. *Rev Bras Patol Clin* 1987;23(3):68-79.
8. Paixão MC, Cunha Ferraz MH, Januario JN, Viana MB, Lima JM. Realibility of isoelectrofocusing for the detection of Hb S, Hb C, and Hb D in a pioneering population-based program of the newborn screening in Brazil. *Hemoglobin* 2001;25(3):297-303.
9. Platt OS, Thorington BD, Brambilla DJ, Milner PF, Rosse WF, Vichinsky E, et al. Pain in sickle cell disease: rates and risk factors. *N Engl J Med* 1991;325(1):11-6.
10. Platt OS, Brambilla DJ, Rosse WF, Milner PF, Castro O, Steinberg MH, et al. Mortality in sickle cell disease: life expectancy and risk factors for early death. *N Engl J Med* 1994;330(23):1639-44.
11. Ramalho AS, Magna LA, Paiva e Silva RB. A Portaria MS nº 822/01 e a triagem neonatal das hemoglobinopatias. *Rev Bras Hematol Hemote* 2002;24(4):244-250.

12. Ramalho AS, Magna LA, Paiva e Silva RB. A portaria nº 822/01 do Ministério da Saúde e as peculiaridades das hemoglobinopatias em saúde pública no Brasil. *Cad Saúde Pública* 2003;19(4):1195-9.
13. Thomas AN, Pattison C, Serjeant GR. Causes of death in sickle-cell disease in Jamaica. *Br Med J* 1982;285(6342):633-5.
14. Vichinsky EP, Neumayr LD, Earles AN, Williams R, Lennette ET, Dean D, et al. Causes and outcomes of the acute chest syndrome in sickle cell disease. *N Engl J Med* 2000;342(25):1855-65.
15. Wang WC, Lukens JN. Sickle cell anemia and other sickling syndromes. In: Lee GR, Foerster J, Lukens J, Paraskevas F, Greer JP, Rodgers GM, editors. *Wintrobe's clinical hematology*. Baltimore (MD): Williams & Wilkins; 1999. p. 1346-97.
16. Weatherall DJ, Clegg JB. Inherited haemoglobin disorders: an increasing global health problem. *Bull World Health Organ* 2001;79(8):704-12.
17. Wierenga KJ, Hambleton IR, Lewis NA. Survival estimates for patients with homozygous sickle-cell disease in Jamaica: a clinic-based population study. *Lancet* 2001;357(9257):680-3.