

Prevalência do traço e da anemia falciforme em recém-nascidos do Distrito Federal, Brasil, 2004 a 2006

Prevalence of sickle cell trait and sickle cell anemia among newborns in the Federal District, Brazil, 2004 to 2006

Debora Diniz ^{1,2}
 Cristiano Guedes ^{1,2}
 Lívia Barbosa ^{1,2}
 Pedro Luiz Tauil ³
 Ísis Magalhães ⁴

Abstract

To determine the prevalence of sickle cell trait and sickle cell anemia among newborns in the Federal District, Brazil, a cross-sectional prevalence study covering the years 2004 to 2006 was conducted. Test results reported from the Neonatal Screening Program in the Federal District Health Department from 2004 to 2006 were analyzed, and prevalence rates were calculated. Neonatal blood samples were tested by isoelectric focalization. From January 2004 to December 2006, 116,271 newborns were tested for hemoglobinopathies, corresponding to 85% of all live births from mothers residing in the Federal District. The study identified 3,760 newborns with sickle cell trait (Hb AS) and 109 with sickle cell anemia (Hb SS). The prevalence rates were 323 (Hb AS) and 9 (Hb SS) per 10,000 live births. The high prevalence of sickle cell trait highlights the importance of neonatal screening in the Federal District to support work by health managers and professionals for planning educational measures and reducing the morbidity associated with sickle cell disease.

Sickle Cell Trait; Sickle Cell Anemia; Neonatal Screening; Newborn Infant

Introdução

A doença falciforme está dentre as doenças genéticas de maior importância epidemiológica no Brasil e no mundo ^{1,2}. A doença caracteriza-se por mutação pontual (GAG-GTG) no gene da globina beta da molécula da hemoglobina, acarretando substituição de aminoácido ácido glutâmico por valina na posição 6 da cadeia beta, originando a hemoglobina mutante S (Hb S) ³. Com características físico-químicas modificadas, as moléculas da hemoglobina S podem sofrer polimerização, ocasionando deformação dos glóbulos vermelhos ou falcização, denominação conseqüente à produção de células em forma de foice, clássicas da anemia falciforme ^{4,5}.

Entre as manifestações clínicas mais típicas da anemia falciforme podem ser mencionadas a anemia hemolítica crônica e, decorrente da oclusão da microvasculatura com isquemia tecidual, as crises dolorosas agudas osteoarticulares ou abdominais e lesões orgânicas crônicas com asplenia funcional, vasculopatia cerebral, insuficiência renal, pulmonar e cardíaca ^{4,6}. A variabilidade clínica da anemia falciforme é resultado da combinação de fatores hereditários e ambientais ^{1,7,8}. A morbidade associada à anemia falciforme exige acesso a cuidados médicos assim como condições adequadas de moradia, de alimentação e cuidados gerais de saúde ^{9,10,11,12,13}. A letalidade pode atingir até 25% das crianças nos primeiros cinco anos de idade, sendo as principais

¹ ANIS: Instituto de Bioética, Direitos Humanos e Gênero, Brasília, Brasil.

² Programa de Pós-graduação em Ciências da Saúde, Universidade de Brasília, Brasília, Brasil.

³ Programa de Pós-graduação em Medicina Tropical, Universidade de Brasília, Brasília, Brasil.

⁴ Núcleo de Oncologia Hematologia Pediátrica, Secretaria de Estado da Saúde do Distrito Federal, Brasília, Brasil.

Correspondência

D. Diniz
 Anis: Instituto de Bioética, Direitos Humanos e Gênero, C. P. 8011, Brasília, DF 70673-970, Brasil.
 anis@anis.org.br

causas de óbito a infecção causada por germes capsulados e a crise de seqüestro esplênico¹⁴. A identificação e o tratamento precoces da doença são, portanto, considerados requisitos à qualidade e expectativa de vida das pessoas com anemia falciforme.

No Brasil, os primeiros programas de triagem neonatal para doenças falciformes surgiram na década de 1990^{15,16}. Em 2001, o Ministério da Saúde instituiu o Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN). O PNTN propõe a triagem universal de recém-nascidos para doenças congênitas: hipotireoidismo congênito, fenilcetonúria, hemoglobinopatias e fibrose cística^{17,18,19}. Como ocorre em outros países, as doenças incluídas no programa brasileiro atendem aos requisitos necessários à criação de um programa de triagem populacional, quais sejam: (1) representam uma importante questão de saúde pública; (2) podem ser diagnosticadas antes da manifestação clínica por meio de testes de baixo custo e elevada precisão; e (3) há algum tipo de intervenção que altere a história natural da doença. No caso das hemoglobinopatias, mais especificamente da doença falciforme, as ações profiláticas das complicações da doença iniciadas precocemente, reduzem a morbi-mortalidade de forma considerável^{20,21,22}. O programa também prevê a inclusão do recém-nascido triado em serviços de atenção multidisciplinar.

Dentre as doenças detectadas e tratadas por meio do PNTN, as hemoglobinopatias, e mais especificamente a anemia falciforme, destacam-se pela alta prevalência e potencial de morbidade. Segundo dados divulgados pelo PNTN, no período de 2001 a 2005, foram identificados: 284 portadores de fenilcetonúria; 2.270 portadores de hipotireoidismo congênito; 2.554 portadores de hemoglobinopatias; e 68 portadores de fibrose cística¹⁹. Como se pode observar, as hemoglobinopatias são as doenças genéticas mais frequentes entre recém-nascidos brasileiros quando comparadas às demais doenças diagnosticadas pelo PNTN. No entanto, os dados epidemiológicos disponíveis sobre a anemia falciforme não indicam a prevalência real da doença no país, pois o PNTN tem sido implantado gradativamente no Brasil.

A triagem neonatal é caracterizada por três fases de implantação: na fase I, estão as unidades da federação que realizam testes de triagem neonatal para fenilcetonúria e hipotireoidismo congênito; na fase II, os estados que realizam triagem para fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito e hemoglobinopatias; na fase III, os estados que realizam os testes previstos nas fases anteriores acrescidos da triagem para identificação de crianças com fibrose cística. As fases em que

cada unidade da federação é classificada são determinadas pela estrutura e capacidade de atendimento da rede de assistência estadual, da cobertura de recém-nascidos submetidos à triagem e de especificidades regionais da população¹⁹.

No Distrito Federal, o PNTN está na fase I de implantação. Entretanto, a Secretaria de Estado de Saúde do Distrito Federal (SES-DF), com o propósito de ser habilitada para cadastramento na fase II, passou a realizar testes de triagem neonatal para hemoglobinopatias na rede pública de assistência. Os recém-nascidos do Distrito Federal são submetidos a testes para identificação de hemoglobinopatias e recebem atendimento integral na rede de saúde pública, caso sejam identificados como portadores de doenças falciformes. Os treinamentos das equipes responsáveis pelo diagnóstico laboratorial iniciaram-se em 2003 e, a partir de 2004, foi instituído oficialmente o programa na rede pública do Distrito Federal.

Este artigo tem o objetivo de apresentar a prevalência do traço e da anemia falciforme em recém-nascidos do Distrito Federal no período de 2004 a 2006. Este estudo possibilitou descrever o cenário epidemiológico da anemia falciforme no Distrito Federal e fundamentar ações de gestores da saúde e pesquisadores que têm a anemia falciforme e seus desdobramentos como um objeto de atuação. O Distrito Federal tem uma população formada de pessoas provenientes de diversas regiões do país, o que pode influenciar na manifestação epidemiológica da anemia falciforme, dada às especificidades étnicas e sociais da doença.

Métodos

Este é um estudo seccional de prevalência realizado em 116.271 recém-nascidos do Distrito Federal submetidos aos testes de triagem neonatal, no período de 2004 a 2006, e participantes do Programa de Triagem Neonatal do Distrito Federal.

O Distrito Federal é dividido em 24 regiões administrativas equiparáveis a cidades em virtude das funções que exercem e da população que abrigam²³. Segundo o *Censo Demográfico de 2000* (Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística; <http://www.ibge.gov.br>), a população era composta de 2.051.146 habitantes. Os dados analisados neste artigo são referentes ao programa de triagem neonatal da SES-DF que abrange toda a rede de saúde pública do Distrito Federal. Os testes neonatais realizados na rede privada de saúde do Distrito Federal não foram considerados nesta pesquisa, pois não constavam na fonte de dados pesquisada.

A pesquisa foi baseada em fonte de dados documentais: os resultados de todos os testes de triagem neonatal realizados no Distrito Federal no período pesquisado e armazenados no centro laboratorial de triagem neonatal do Hospital de Base do Distrito Federal (HBDF). O HBDF centraliza a análise de todos os testes de triagem neonatal realizados no território do Distrito Federal. As amostras de sangue dos recém-nascidos foram coletadas em papel de filtro nos centros de saúde e enviadas para o Laboratório de Referência no Setor de Hormônios, Marcadores, Monitoração Terapêutica e Triagem Neonatal do HBDF da Secretaria de Saúde do Distrito Federal. Para os testes laboratoriais, a técnica utilizada foi a eletroforese por focalização isoelétrica (IEF), considerada uma técnica satisfatória para um programa da magnitude da triagem neonatal para doenças falciformes e outros tipos de hemoglobinopatias²⁴. A coleta de sangue dos recém-nascidos foi realizada nos primeiros dias de vida e foram observados os requisitos e peculiaridades de cada nascido vivo, em conformidade com as instruções do PNTN²⁵.

A etapa inicial consistiu no levantamento do número de crianças nascidas vivas no Distrito Federal nos anos de 2004 a 2006. Para o levantamento de nascimentos nos anos de 2004 e 2005 foram utilizados os dados do Sistema de Informações sobre Nascidos Vivos (SINASC) do Ministério da Saúde. Em relação ao ano de 2006 foram utilizados os dados de nascidos vivos da SES-DF, visto que os dados do SINASC ainda não tinham sido disponibilizados até o momento de análise dos dados e redação do artigo. No banco de dados do SINASC foi selecionado o número referente aos recém-nascidos vivos de mães residentes no Distrito Federal. No período pesquisado, o número de nascidos vivos no Distrito Federal foi de 137.040 nascidos vivos de mães residentes no Distrito Federal.

Os cálculos da prevalência foram feitos com o número de crianças identificadas como portadoras da anemia falciforme (homozigoto Hb S ou SS) ou do traço falciforme (heterozigoto da Hb S ou AS), pelo teste do pezinho coletado nas primeiras semanas de vida. Contudo, o Programa de Triagem Neonatal do Distrito Federal também identificou recém-nascidos com hemoglobinas variantes do tipo C (Hb C) e com talassemias. Nos resultados apresentados, os dados referentes a recém-nascidos cujas hemácias tinham variações de combinação de hemoglobinas do tipo A, C ou talassemias não foram coletados e apresentados separadamente porque não eram objeto da pesquisa.

Na etapa de organização, tabulação e análise dos dados, foram utilizados os programas Excel e

Word (Microsoft Corp., Estados Unidos). A análise dos dados foi baseada na estatística descritiva e utilizou o cálculo do coeficiente de prevalência pontual e intervalar para traço falciforme e apenas pontual para anemia falciforme já que os valores eram pequenos e o tamanho da amostra grande. Também foi realizado o cálculo da cobertura do programa de triagem neonatal. O cálculo do coeficiente de prevalência foi obtido pela divisão do número de casos encontrados pelo total de recém-nascidos testados no período pesquisado²⁶. O cálculo da cobertura do programa foi obtido mediante a divisão da quantidade de testes realizados pelo número de crianças nascidas no Distrito Federal.

Este estudo de prevalência é parte do projeto *Teste do Pezinho: Anemia Falciforme, Aconselhamento Genético e Bioética*, financiado pelo Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico (CNPq), por meio do Edital MCT-CNPq/MS-DECIT-SCTIE/MS nº. 53/2005 de apoio às atividades de pesquisa direcionadas ao estudo da bioética e da ética na pesquisa. O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da SES-DF, de acordo com a *Resolução nº. 196/96* do Conselho Nacional de Saúde²⁷.

Resultados

No período pesquisado, 1º de janeiro de 2004 a 31 de dezembro de 2006, nasceram 137.040 crianças no Distrito Federal e foram realizados 116.271 testes de triagem neonatal para hemoglobinopatias pelo Programa de Triagem Neonatal do Distrito Federal. Entre as crianças submetidas à triagem neonatal, foram identificadas 3.760 (coeficiente de prevalência: 3,23%; intervalo de 95% de confiança: 3,1%-3,3%) com traço falciforme e 109 (0,09%) com anemia falciforme, conforme mostra a Tabela 1.

Durante os anos estudados, os valores dos coeficientes foram muito semelhantes. Em 2004, foram 2,9% (2,7%-3,1%) para prevalência do traço falciforme e 0,07% para anemia falciforme. Em 2005, tais valores foram, respectivamente, 3,5% (3,3%-3,7%) e 0,1%. Em 2006, foram 3,2% (3,0%-3,4%) e 0,09%.

Os casos de traço ou de anemia falciforme identificados na triagem neonatal apresentaram a seguinte distribuição no decorrer do período pesquisado: em 2004, foram 1.169 recém-nascidos com traço falciforme e 28 com a doença anemia falciforme; no ano de 2005, foram identificados 1.388 com traço falciforme e 48 recém-nascidos com anemia falciforme; em 2006, foram 1.203 recém-nascidos com o traço falciforme e 33 com anemia falciforme.

Tabela 1

Número absoluto de casos e coeficiente de prevalência do traço e da anemia falciforme em recém-nascidos no Distrito Federal, Brasil, 1º de janeiro de 2004 a 31 de dezembro de 2006.

Tipo de hemoglobinas	n	Coeficiente de prevalência
Hb AS (traço)	3.760	3,23 *
Hb SS (anemia falciforme)	109	0,09

Fonte: Programa de Triagem Neonatal da Secretaria de Estado da Saúde do Distrito Federal.

* Intervalo de 95% de confiança: 3,1%-3,3%.

A cobertura do programa de triagem neonatal para hemoglobinopatias do Distrito Federal esteve acima de 80% em todos os anos pesquisados. Em 2004, segundo o SINASC, houve o registro de 45.593 nascidos vivos de mães residentes no Distrito Federal e no mesmo período 39.008 (85,6%) crianças foram triadas para identificação precoce de hemoglobinopatias. Em 2005, houve 45.917 nascidos vivos de mães residentes no Distrito Federal e 39.279 crianças foram submetidas à triagem, o que corresponde à cobertura de 85,5% do total de recém-nascidos no período. Em relação a 2006, segundo dados da SES-DF houve 45.530 nascidos vivos de mães residentes no Distrito Federal, e 37.984 exames foram realizados para triagem de hemoglobinopatias, correspondendo a uma cobertura de 83,4%.

Discussão

Os dados identificaram uma prevalência de 3,23% de recém-nascidos com o traço falciforme. Uma pesquisa recentemente divulgada pelo Ministério da Saúde mostrou que Bahia (prevalência de 5,3% de Hb AS), Pernambuco (prevalência de 4%), Rio de Janeiro (prevalência de 4%) e Minas Gerais (prevalência 3% de Hb AS) são os estados onde se observam as maiores prevalências do traço falciforme²⁸. O Distrito Federal seria, portanto, a quarta unidade da federação do Brasil com maior frequência do traço falciforme.

Em comparação com o cenário internacional, a prevalência do traço falciforme no Distrito Federal pode ser considerada baixa, ao serem observadas estimativas do traço falciforme no continente africano, asiático ou no oriente médio, e mediana, ao serem observados os indicadores de países europeus. No continente africano existem países como Gana, onde o traço falciforme é encontrado em 13,27% da população, e países como o Quênia, onde se estima a presença do traço em 3% da população². Em países da Europa, como o

Reino Unido, onde a população é composta por imigrantes ou descendentes de africanos, estima-se o nascimento anual de pouco mais de 3 mil crianças com o traço falciforme^{2,29}. Na Ásia, existem regiões onde a hemoglobina S pode ser encontrada em até 25% da população². O Oriente Médio é uma região onde se observa elevada prevalência do traço falciforme, que alcança 11% da população nos locais de maior prevalência, e cujos governos investem em programas de triagem e aconselhamento genético de jovens e recém-casados para prevenir o nascimento de crianças com doenças falciformes².

Entre os fatores que podem explicar a elevada prevalência do traço falciforme no Distrito Federal estão a posição geográfica e a rota migratória. O Distrito Federal possui fronteira com o Estado de Minas Gerais, onde há elevada prevalência do traço falciforme, e está bastante próximo do Estado da Bahia, onde há a maior prevalência de traço e doenças falciformes no Brasil²⁸. Tanto a Bahia quanto Minas Gerais estão entre os Estados que mais contribuem com o fluxo de migrantes para o Distrito Federal²³. A presença de nordestinos na composição da população do Distrito Federal, sobretudo nas primeiras décadas que corresponderam ao período de construção de Brasília, pode explicar parcialmente a prevalência do traço falciforme apresentada neste artigo. Essa hipótese pode ser testada futuramente por meio de uma pesquisa sobre o perfil genético e a trajetória migratória de famílias residentes no Distrito Federal e cujos membros têm traços ou doenças falciformes.

Os estudos sobre prevalência do traço e doença falciformes associados às características étnicas da população têm sido explorados na literatura. No Brasil, um estudo de Paulo César Naoum¹¹ mostra a associação entre a ascendência étnica das pessoas com doença falciforme, a cor da pele e a região geográfica em que residem no território brasileiro. Os estudos sobre populações residentes em quilombos também evidenciam a

associação entre doença falciforme, composição étnica da população e migração de escravos como fatores de importância destacada para entender a presença do traço falciforme no Brasil³⁰. Neste estudo, não foi possível apresentar o perfil étnico e as características sociais dos recém-nascidos com o traço ou a anemia falciforme, pois essas informações não estavam disponíveis na fonte de dados disponibilizada aos pesquisadores.

A elevada prevalência do traço falciforme entre recém-nascidos pode justificar ações educativas sistemáticas sobre o significado do traço falciforme pela rede de saúde pública do Distrito Federal. As informações, oferecidas por meio de sessões de aconselhamento genético, têm a finalidade de sensibilizar as pessoas para a importância do diagnóstico e tratamento precoce das doenças falciformes ou mesmo subsidiar casais na tomada de decisões reprodutivas. Nos estados brasileiros onde a triagem para hemoglobinopatias integra o PNTN, os pais de crianças com o traço falciforme são convidados a sessões de aconselhamento genético que podem ser individuais ou coletivas^{8,25,31}. No Programa de Triagem Neonatal do Distrito Federal, as sessões de aconselhamento genético são destinadas, preferencialmente, aos pais de crianças diagnosticadas com doenças falciformes e hemoglobinopatias.

A cobertura da triagem neonatal para hemoglobinopatias no Distrito Federal revelada nesta pesquisa pode ser considerada abrangente quando comparada às demais regiões do país. Segundo pesquisa do Ministério da Saúde divulgada em 2005, nas dez unidades da federação classificadas como participantes da fase II do PNTN e

que realizam a triagem para hemoglobinopatias, a cobertura média encontrada foi de 58,6%¹⁹. O percentual em torno de 84% mostra a alta adesão da população ao programa de triagem neonatal no Distrito Federal, muito embora a meta do Ministério da Saúde seja alcançar a cobertura de 100%¹⁷. Todavia, até 2005, a meta de 100% estabelecida não tinha sido atingida em nenhum estado brasileiro¹⁹.

O resultado alcançado neste estudo seccional de prevalência aponta para a necessidade de novos estudos sobre traço falciforme e doenças falciformes na população do Distrito Federal. Na literatura dos últimos dez anos, havia apenas um estudo sobre prevalência de traço falciforme no Distrito Federal e tinha sido realizado entre doadores de sangue que não é uma amostra representativa da população³². O Distrito Federal era ainda uma região bastante desconhecida no cenário das pesquisas epidemiológicas sobre distribuição da hemoglobinas S e esta pesquisa buscou atenuar esta lacuna presente na literatura.

A elevada prevalência do traço falciforme pode ser considerada uma informação preciosa para ações de gestores e profissionais da saúde no planejamento de ações educativas voltadas à divulgação de informações sobre a doença anemia falciforme. A pesquisa mostrou também o quanto a inclusão do Distrito Federal na fase II do PNTN do Ministério da Saúde é necessária, tendo em vista a expressão do traço falciforme na população ou mesmo a localização geográfica e especificidades migratórias da região que está situada próxima a estados com elevada presença do traço e da anemia falciformes.

Resumo

Para determinar a prevalência da anemia e traço falciforme em recém-nascidos no Distrito Federal, Brasil, no período de 2004 a 2006, foi realizado um estudo seccional de prevalência. Foram utilizados os registros dos resultados de testes realizados de 2004 a 2006 pelo Programa de Triagem Neonatal da Secretaria de Estado de Saúde do Distrito Federal, e calculados os coeficientes de prevalência. As amostras de sangue dos recém-nascidos foram analisadas pela técnica de focalização isométrica. No período de 1º de janeiro de 2004 a 31 de dezembro de 2006, foram realizados 116.271 testes de triagem neonatal para hemoglobinopatias, correspondendo a 85% do número de nascidos vivos de

mães residentes no Distrito Federal. Foram identificados, nos três anos, 3.760 recém-nascidos, com traço falciforme (Hb AS) e 109 com anemia falciforme (Hb SS). Os coeficientes de prevalência foram, respectivamente, 323 (Hb AS) e 9 (Hb SS) por 10 mil nascidos vivos. A elevada prevalência do traço falciforme evidencia a importância da triagem neonatal no Distrito Federal para atuação de gestores e profissionais da saúde no planejamento de ações educativas e na redução da morbidade associada às doenças falciformes.

Traço Falciforme; Anemia Falciforme; Triagem Neonatal; Recém-Nascido

Colaboradores

Todos os autores foram responsáveis pela redação do artigo e análise dos dados. A fase de coleta de dados documentais nas fichas de exames foi realizada por L. Barbosa e C. Guedes.

Agradecimentos

Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico (CNPq), por meio do Edital MCT-CNPq/MS-DECIT-SCTIE/MS nº. 53/2005, e número do processo: 402625/2005-6.

Referências

- Zago M. Anemia falciforme e doenças falciformes. In: Hamann E, Tauil P, organizadores. Manual de doenças mais importantes, por razões étnicas, na população afro-descendente. Brasília: Secretaria de Políticas da Saúde, Ministério da Saúde; 2001. p. 13-35.
- Ofori-Acquah S, Ohene-Frempong K. Beyond national borders: a global perspective on advances in sickle cell disease research and management, and new challenges in the Genome Era. In: Pace B, editor. Renaissance of sickle cell disease research in the Genome Era. London: Imperial College Press; 2007. p. 333-45.
- Smith-Whitley K, Pace B. Sickle cell disease: a phenotypic patchwork. In: Pace B, editor. Renaissance of sickle cell disease research in the Genome Era. London: Imperial College Press; 2007. p. 45-67.
- Zago M, Pinto A. Fisiopatologia das doenças falciformes: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos. Rev Bras Hematol Hemoter 2007; 29:207-14.
- Steinberg M, Thein S. Genetic modulation of sickle cell disease. In: Pace B, editor. Renaissance of sickle cell disease research in the Genome Era. London: Imperial College Press; 2007. p. 193-206.
- Pace B, editor. Renaissance of sickle cell disease research in the Genome Era. London: Imperial College Press; 2007.
- Diniz D, Guedes C. Anemia falciforme: um problema nosso. Uma abordagem bioética sobre a nova genética. Cad Saúde Pública 2003; 19:1761-70.
- Guedes C. O campo da anemia falciforme e a informação genética: um estudo sobre o aconselhamento genético [Dissertação de Mestrado]. Brasília: Instituto de Ciências Sociais, Universidade de Brasília; 2006.
- Naoum PC, Ângulo I, Brandão A, Graciano R, Spir M, Nomura E, et al. Detecção e conscientização de portadores de hemoglobinopatias nas regiões de São José do Rio Preto e Presidente Prudente, SP (Brasil). Rev Saúde Pública 1985; 19:364-73.
- Paiva-e-Silva R, Ramalho A. Riscos e benefícios da triagem genética: o traço falciforme como modelo de estudo em uma população brasileira. Cad Saúde Pública 1997; 13:285-94.
- Naoum PC. Prevalência e controle de hemoglobina S. Rev Bras Hematol Hemoter 2000; 22:142-8.
- Lobo C, Bueno L, Moura P, Ogeda L, Castilho S, Carvalho S. Triagem neonatal para hemoglobinopatias no Rio de Janeiro, Brasil. Rev Panam Salud Pública 2003; 13:154-9.
- Silva W, Lastra A, Oliveira S, Guimarães N, Grisolia C. Avaliação da cobertura do programa de triagem neonatal de hemoglobinopatias em populações do Recôncavo Baiano, Brasil. Cad Saúde Pública 2006; 22:2561-6.
- Watanabe AM, Pianovski MAD, Zanis Neto J, Lichtvan LCL, Chautard-Freire-Maia EA, Domingos MT, et al. Prevalência da hemoglobina S no Estado do Paraná, Brasil, obtida pela triagem neonatal. Cad Saúde Pública 2008; 24:993-1000.
- Serjeant G. Screening for sickle cell disease in Brazil. Lancet 2000; 356:168-9.
- Brandelise S, Pinheiro V, Gabetta C, Hambleton I, Serjeant B, Serjeant G. Newborn screening for sickle cell disease in Brazil: the Campinas experience. Clin Lab Haematol 2004; 26:15-9.
- Brasil. Portaria nº. 822. Instituição do Programa Nacional de Triagem Neonatal, no âmbito do Sistema Único de Saúde, para fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito, fibrose cística e hemoglobinopatias. Diário Oficial da União 2001; 6 jun.

18. Ramalho A, Magna L, Paiva-e-Silva R. A Portaria nº. 822\01 do Ministério da Saúde e as peculiaridades das hemoglobinopatias em saúde pública no Brasil. *Cad Saúde Pública* 2003; 19:1195-9.
19. Carvalho T. Triagem Neonatal no Brasil. *Rev Med Minas Gerais* 2005; 15(2 Suppl 1):20-2.
20. Souza C, Schwartz I, Giugliani R. Triagem neonatal de distúrbios metabólicos. *Ciênc Saúde Coletiva* 2002; 7:129-37.
21. McCabe L, McCabe E. Newborn screening as a model for population screening. *Mol Genet Metab* 2002; 75:299-307.
22. U.S. Preventive Services Task Force. Screening for sickle cell disease in newborns: recommendation statement. *Am Fam Physician* 2008; 77:1300-2.
23. Caiado M. Estruturação intra-urbana na região do Distrito Federal e entorno: a mobilidade e a segregação sócio-espacial da população. *Rev Bras Estud Popul* 2005; 22:55-88.
24. Ferraz M, Murao M. Diagnóstico laboratorial da doença falciforme em neonatos e após o sexto mês de vida. *Rev Bras Hematol Hemoter* 2007; 29:218-22.
25. Ministério da Saúde. Manual de normas técnicas e rotinas operacionais do Programa Nacional de Triagem Neonatal. Brasília: Editora do Ministério da Saúde; 2005.
26. Pereira M. *Epidemiologia: teoria e prática*. Rio de Janeiro: Editora Guanabara Koogan; 2000.
27. Conselho Nacional de Saúde. Resolução nº. 196/96. Aprova diretrizes e normas reguladoras de pesquisas envolvendo seres humanos. *Diário Oficial da União* 1996; 10 out.
28. Cançado R, Jesus J. A doença falciforme no Brasil. *Rev Bras Hematol Hemoter* 2007; 29:204-6.
29. Anionwu E, Atkin K. Origins, geographic distribution, genetics and laboratory investigations. In: Anionwu E, Atkin K, editors. *The politics of sickle cell and thalassaemia*. Buckingham: Open University Press; 2001. p. 8-18.
30. Auricchio M, Vicente J, Meyer D, Netto R. Frequency and origins of hemoglobin S mutation in African-derived Brazilian populations. *Human Biol* 2007; 79:667-77.
31. Bandeira FMGC, Santos MNN, Bezerra MAM, Gomes YN, Araújo AS, Braga MC, et al. Triagem familiar para o gene HBB*S e detecção de novos casos de traço falciforme em Pernambuco. *Rev Saúde Pública* 2008; 42:234-41.
32. Veras M, Coelho S, Sousa J, Cardoso L, Santos J. Prevalência do traço falciforme em doadores de sangue do Distrito Federal. *Rev Saúde Dist Fed* 1998; 9:9-12.

Recebido em 14/Fev/2008

Versão final reapresentada em 18/Jun/2008

Aprovado em 01/Jul/2008