

## Cadernos de Saúde Pública



All the contents of this journal, except where otherwise noted, is licensed under a Creative Commons Attribution License. Fonte: [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0102-311X2006001200006&lng=en&nrm=iso](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0102-311X2006001200006&lng=en&nrm=iso). Acesso em: 24 out. 2017.

### REFERÊNCIA

SILVA, Wellington dos Santos et al. Avaliação da cobertura do programa de triagem neonatal de hemoglobinopatias em populações do Recôncavo Baiano, Brasil. **Cadernos de Saúde Pública**, Rio de Janeiro, v. 22, n. 12, p. 2561-2566, dez. 2006. Disponível em: <[http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0102-311X2006001200006&lng=en&nrm=iso](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0102-311X2006001200006&lng=en&nrm=iso)>. Acesso em: 24 out. 2017. doi: <http://dx.doi.org/10.1590/S0102-311X2006001200006>.

## Avaliação da cobertura do programa de triagem neonatal de hemoglobinopatias em populações do Recôncavo Baiano, Brasil

Evaluation of coverage by a neonatal screening program for hemoglobinopathies in the Recôncavo region of Bahia, Brazil

Wellington dos Santos Silva <sup>1</sup>  
 Angel Lastra <sup>1</sup>  
 Silviene Fabiana de Oliveira <sup>2</sup>  
 Nazaré Klautau-Guimarães <sup>2</sup>  
 Cesar Kope Grisolia <sup>2</sup>

### Abstract

*In 2001, government ruling n. MS 822/01 by the Brazilian Ministry of Health made neonatal screening mandatory for hemoglobinopathies, with special focus on sickle cell disease, the most common hemoglobinopathy in Brazil. Bahia is the State of Brazil with the highest prevalence of this disease. The current paper reports on the prevalence of hemoglobin variants HbS and HbC, which cause sickle cell disease, in the cities of Cachoeira, Maragogipe, and São Félix, Bahia State. The overall proportion of carriers for the two forms of hemoglobin was 13%. From 2001 to 2003, the neonatal screening rate decreased from 82.6% to 46.4% in Cachoeira and increased from 37.0% to 56.2% in Maragogipe. Thus, only about one-half of children are being tested in these cities. The findings show that the public health care system in these cities is poorly prepared to screen for sickle cell disease in newborns and that there was a lack of health care personnel to follow up on newly diagnosed sickle cell patients or carriers of the sickle cell trait.*

*Hemoglobinopathies; Neonatal Screening; Sickle Cell Anemia*

### Introdução

A anemia falciforme é a mais conhecida das alterações hematológicas hereditárias no homem. Estimativas sugerem que em todo o mundo nascem 250 mil crianças por ano com anemia falciforme <sup>1</sup>. É a doença hereditária monogênica mais comum no Brasil <sup>2</sup>.

A causa dessa doença é uma mutação de ponto (GAG→GTG) no gene da globina beta da hemoglobina, originando uma hemoglobina anormal, denominada hemoglobina S (HbS), ao invés da hemoglobina normal denominada hemoglobina A (HbA). Essa mutação leva à substituição de um ácido glutâmico por uma valina na posição 6 da cadeia beta, com conseqüente modificação físico-química da molécula da hemoglobina. Em geral, os pais são portadores assintomáticos de um único gene afetado (heterozigotos), produzindo HbA e HbS (HbA/HbS), transmitindo cada um deles o gene alterado para a criança, que assim recebe o gene anormal em dose dupla (homozigoto HbS/HbS).

Em condições de baixa concentração de oxigênio, a molécula HbS forma fibras que torcem a membrana da hemácia, conferindo-lhe forma de foice. Esta modificação favorece a obstrução de vasos sanguíneos podendo causar necrose de tecidos e órgãos, além de destruição prematura das hemácias, levando à anemia. Não há tratamento específico, mas medidas profiláticas diminuem a gravidade do quadro clínico

<sup>1</sup> Faculdade Adventista de Fisioterapia da Bahia, Cachoeira, Brasil.

<sup>2</sup> Instituto de Ciências Biológicas, Universidade de Brasília, Brasília, Brasil.

#### Correspondência

W. S. Silva  
 Faculdade Adventista de Fisioterapia da Bahia,  
 C. P. 18, Cachoeira, BA  
 44300-000, Brasil.  
 wellington@adventista.edu.br  
 profwellington@hotmail.com

bem como a mortalidade em decorrência dessa doença.

Em países onde a triagem neonatal para hemoglobinopatias foi instituída, demonstrou-se que o acompanhamento de pacientes em centros especializados pode reduzir a mortalidade por infecções pneumocócicas de 40% para 10% e a mortalidade geral de 8% para 1,8%<sup>3</sup>. Em 2001, o Ministério da Saúde brasileiro, por meio da *Portaria n. 882* (de 6 de junho de 2001), tornou obrigatória a realização da triagem de anemia falciforme em crianças recém-nascidas. Esta medida se justifica devido à prevalência de 1-3/mil recém-nascidos com anemia falciforme, bem como pela ocorrência de 2 a 10% na população brasileira com o traço falciforme<sup>4</sup>.

No Estado da Bahia foi estimada uma frequência de portadores do traço falcêmico de 5,5% na população geral, chegando a 6,3% na população afrodescendente<sup>5</sup>. Um estudo realiza-

do com crianças afrodescendentes na cidade de Salvador, apontou uma frequência ainda maior: 7,4%<sup>6</sup>.

A região agropecuária e de armações de pesca do Recôncavo Baiano sempre esteve ligada à cidade do Salvador por uma linha histórica contínua (Figura 1). No Recôncavo Baiano existem municípios com populações predominantemente afrodescendentes, sendo que a epidemiologia da anemia falciforme nesta região ainda não foi investigada.

O objetivo deste artigo é estimar a prevalência de portadores das hemoglobinas variantes HbS e HbC nas cidades de Cachoeira e Maragogipe, e avaliar a cobertura do programa de triagem neonatal de hemoglobinopatias nos mesmos municípios acrescidos da cidade de São Félix. Os dados aqui apresentados forneceram subsídios para uma discussão acerca da implantação das diretrizes básicas do Programa Nacional de

Figura 1

Mapa do Recôncavo Baiano, Bahia, Brasil.



Anemia Falciforme, implantado em 1996 pelo Ministério da Saúde, para o acompanhamento de pacientes falcêmicos nos municípios do Recôncavo Baiano.

## Metodologia

De acordo com os objetivos propostos, esta pesquisa se classificou como um estudo de corte transversal, cuja população em estudo foram indivíduos voluntários que doaram sangue venoso (3ml) para a realização de eletroforese de hemoglobina em meio alcalino em fitas de acetato de celulose<sup>7</sup> no Laboratório de Genética da Faculdade Adventista de Fisioterapia. A amostragem foi feita por casualidade com indivíduos não aparentados entre si e com idades que variaram entre 05 a 65 anos, sendo que os menores de 18 anos representaram 35% da amostra.

Os voluntários que participaram da coleta nos programas comunitários de saúde receberam orientações quanto à sua participação na pesquisa e assinaram um *Termo de Consentimento Livre e Esclarecido*, de acordo com a *Resolução n. 196/96* do Ministério da Saúde, que fornece as diretrizes para a realização de pesquisas envolvendo seres humanos. Quando os voluntários eram menores de 18 anos, seus pais ou responsáveis assinaram o mesmo termo.

Para estimar a frequência das hemoglobinas variantes HbS e HbC, foram realizados quatro programas comunitários de saúde em dois municípios da região, sendo três no Município de Cachoeira e um no Município de Maragogipe. Esses programas comunitários foram realizados pela Faculdade Adventista da Bahia e contou com o apoio da Quarta Diretoria Regional de Saúde do Estado da Bahia e da Secretaria de Saúde do Município de Cachoeira, que ofereceram uma série de serviços como vacinação, orientação para gestantes, educação sexual, tratamento odontológico, aferição da pressão sanguínea, dentre outros.

Para avaliar a cobertura do programa de triagem neonatal para hemoglobinopatias, foi feito um levantamento do número de recém-nascidos que participaram da triagem neonatal (teste do pezinho), utilizando-se a técnica de Cromatografia Líquida de Alta Pressão (HPLC), no Centro de Pesquisa e Diagnóstico da APAE (Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais) de Salvador no período de 2001 a 2003 em três municípios do Recôncavo Baiano: Cachoeira, Maragogipe e São Félix. O número de nascimentos desta região foi obtido do Sistema Nacional de Nascidos Vivos (SINASC) e do Sistema de Informação de Atenção Básica (SIAB) por meio do site da Secretaria

de Saúde do Estado da Bahia (SESAB)<sup>8</sup>. Quando os dados do SINASC e do SIAB divergiam, eram considerados os números maiores.

Os dados obtidos foram analisados usando-se o teste qui-quadrado ( $\chi^2$ ), para testar a hipótese de que as diferenças estatísticas entre as proporções submetidas à comparação podem ser consideradas como casuais. O nível de significância fixado para estas análises foi de 5% ( $\alpha = 0,05$ ).

## Resultados e discussão

Em 2001, a *Portaria n. 822/2001* do Ministério da Saúde deu um passo importante no reconhecimento da relevância das hemoglobinopatias, em saúde pública, quando as incluiu no Programa Nacional de Triagem Neonatal. No entanto, tal Portaria encontrou os serviços de saúde pública na maioria dos municípios do Recôncavo Baiano despreparados para a identificação dos pacientes com hemoglobinopatias e portadores do traço (HbAHbS e HbAHbC).

O Serviço de Referência e Triagem Neonatal (SRTN) da APAE de Salvador é o único serviço credenciado pelo Ministério da Saúde e SESAB como referência para realização da triagem neonatal no estado. Na maioria dos municípios a coleta geralmente é feita por profissional da APAE do município ou então por voluntário devidamente treinado. A coleta é realizada no primeiro mês, preferencialmente entre o terceiro e sétimo dias de vida, usando-se a punção do calcanhar com lanceta descartável. O sangue é coletado em papel filtro e encaminhado para o SRTN a fim de ser analisado pela Técnica de Cromatografia Líquida de Alta Pressão (HPLC) em cromatógrafos da empresa BIO RAD. O prazo oferecido pelo SRTN da APAE Salvador é de seis dias úteis, possibilitando às unidades de coleta reduzirem o prazo de entrega dos resultados.

O número de nascimentos nos municípios de Cachoeira, Maragogipe e São Félix no período de 2001 a 2003 e o número de testes da triagem neonatal para o mesmo período estão descritos na Tabela 1. Embora a cobertura da triagem neonatal tenha aumentado na maioria dos municípios da região, no Município de Cachoeira houve uma redução, passando de 82,6% para 46,4% das crianças nascidas entre 2001 e 2003. No Município de Maragogipe, apesar do aumento no número de crianças que realizaram a triagem neonatal, percebe-se que 56,2% das crianças nascidas fizeram o exame em 2003.

Dos municípios analisados, São Félix é o único em que todos os recém-nascidos participaram da triagem neonatal em 2002 e 2003. Isto se deve a uma estrutura melhor dos serviços de saúde

Tabela 1

Cobertura da triagem neonatal para hemoglobinopatias no período de 2001 a 2003.

| Município  | 2001                 |                  |                  | 2002                 |                  |                  | 2003                 |                  |                  |
|------------|----------------------|------------------|------------------|----------------------|------------------|------------------|----------------------|------------------|------------------|
|            | Nascimentos *<br>(%) | Testes **<br>(%) | Cobertura<br>(%) | Nascimentos *<br>(%) | Testes **<br>(%) | Cobertura<br>(%) | Nascimentos *<br>(%) | Testes **<br>(%) | Cobertura<br>(%) |
| Cachoeira  | 455                  | 376              | 82,6             | 507                  | 262              | 51,6             | 454                  | 211              | 46,4             |
| Maragogipe | 472                  | 112              | 23,7             | 571                  | 228              | 40,0             | 553                  | 311              | 56,2             |
| São Félix  | 167                  | 132              | 79,0             | 224                  | 224              | 100,0            | 159                  | 159              | 100,0            |

\* Dados do SINASC e SIAB;

\*\* Dados da APAE.

daquele município, que conta com seis Programas Saúde da Família, sendo três localizados na zona rural e três na zona urbana, para atender uma população de 14 mil habitantes. O Município de Cachoeira, por sua vez, também conta com seis Programas Saúde da Família, porém para atender a uma população com cerca de 30 mil habitantes. Nos municípios de Cachoeira e Maragogipe, a coleta de sangue para a realização da triagem neonatal está somente sob a responsabilidade das APAEs. No Município de São Félix, além da APAE, a Secretaria de Saúde tem participação importante através dos postos de vacinação que colhem o material do recém-nascido no ato da primeira vacina.

Na Tabela 2 estão apresentados os dados quanto aos portadores de traço (HbAHbS e HbAHbC) obtidos durante a triagem neonatal realizada nos municípios de Cachoeira, Maragogipe e São Félix no período de 2001 a 2003. Foram detectados dois pacientes com hemoglobinopatia no Município de Maragogipe no ano de 2003: um com HbSHbC e outro com HbCHbC.

Apesar da triagem neonatal não atender a todos os recém-nascidos nos municípios de Cachoeira e Maragogipe, foi observado um aumento na detecção de novos casos de portadores das hemoglobinas HbS e HbC nos três municípios, passando de 8,5% em 2001 para 11,6% em 2003. A HbC é uma hemoglobina que em homozigose (HbCHbC) causa anemia hemolítica com quadro clínico mais brando que a forma clássica da anemia falciforme (HbSHbS).

Os resultados obtidos com os voluntários dos programas comunitários de saúde estão apresentados na Tabela 3. A frequência de portadores da HbS variou de 9,5 a 11,4% e a da HbC ficou entre 2,3 a 2,8%. A frequência total de portadores para as duas hemoglobinas nestas amostras foi de 13%. Destaque para o povoado de São Tiago do Iguape, uma comunidade da zona rural remanescente de quilombo com cerca de três mil

habitantes, onde foram encontrados dois pacientes falcêmicos (HbSHbS) numa amostra de 44 pessoas. Estes pacientes foram encaminhados para acompanhamento médico no Hospital de Cachoeira.

Os valores da frequência de portadores do traço, obtidos na triagem neonatal (Tabela 2), são inferiores aos obtidos das amostras de voluntários dos programas comunitários nos municípios considerados (Tabela 3). Essa diminuição é estatisticamente significativa quando os números de portadores do traço, obtidos em Cachoeira na triagem neonatal nos anos de 2001 e 2002, são comparados com os portadores do traço encontrados nas amostras de voluntários ( $\chi^2 = 10,781$ ; g.l. = 3;  $0,01 < p < 0,02$  para o ano de 2001 e  $\chi^2 = 10,079$ ; g.l. = 3;  $0,01 < p < 0,02$  para o ano de 2002) e quando se considera os dados obtidos no período como um todo (2001 a 2003) ( $\chi^2 = 22,706$ ; g.l. = 3;  $p > 0,001$ ). Porém, para o ano de 2003, não houve diferença estatisticamente significativa ( $\chi^2 = 4,551$ ; g.l. = 3;  $0,20 < p < 0,30$ ).

No Município de Maragogipe, foi observada uma diferença estatisticamente significativa entre a detecção de portadores do traço no ano de 2001 e a amostra de voluntários ( $\chi^2 = 7,562$ ; g.l. = 2;  $0,02 < p < 0,05$ ). Nos demais anos e considerando o período como um todo, não foi observada alteração estatisticamente significativa ( $\chi^2 = 5,089$ ; g.l. = 2;  $0,05 < p < 0,10$  para o ano de 2002 e  $\chi^2 = 0,7699$ ; g.l. = 4;  $0,90 < p < 0,95$  para o ano de 2003;  $\chi^2 = 2,586$ ; g.l. = 4;  $0,50 < p < 0,70$  para o período como um todo). Porém, a comparação dos valores obtidos na triagem neonatal no ano de 2003 com os dados obtidos no período de 2001 a 2002 mostram um aumento estatisticamente significativo ( $\chi^2 = 10,228$ ; g.l. = 4;  $0,02 < p < 0,05$ ). Essa diferença pode ser justificada pelo aumento na detecção de portadores do traço e de dois pacientes com hemoglobinopatias entre os recém-nascidos que realizaram a triagem neonatal em 2003.

Tabela 2

Número de portadores do traço (HbAHbS e HbAHbC) identificados pela triagem neonatal no período de 2001 a 2003 pela APAE.

| Município    | 2001       |                     |            |           |            | 2002       |                     |            |           |            | 2003       |                     |            |           |            |
|--------------|------------|---------------------|------------|-----------|------------|------------|---------------------|------------|-----------|------------|------------|---------------------|------------|-----------|------------|
|              | Testes     | Portadores do traço |            |           |            | Testes     | Portadores do traço |            |           |            | Testes     | Portadores do traço |            |           |            |
|              | FAS        | %                   | FAC        | %         | FAS        | %          | FAC                 | %          | FAS       | %          | FAC        | %                   |            |           |            |
| Cachoeira    | 376        | 20                  | 5,3        | 13        | 3,4        | 262        | 12                  | 4,6        | 6         | 2,3        | 211        | 17                  | 8,0        | 7         | 3,3        |
| Maragogipe   | 112        | 2                   | 1,8        | 0         | -          | 228        | 7                   | 3,0        | 2         | 0,8        | 311        | 24                  | 7,7        | 9         | 2,9        |
| São Félix    | 132        | 15                  | 11,3       | 3         | 2,2        | 224        | 16                  | 7,1        | 4         | 1,8        | 159        | 15                  | 9,4        | 6         | 3,7        |
| <b>Total</b> | <b>620</b> | <b>37</b>           | <b>6,0</b> | <b>16</b> | <b>2,5</b> | <b>723</b> | <b>35</b>           | <b>4,9</b> | <b>12</b> | <b>1,6</b> | <b>694</b> | <b>56</b>           | <b>8,3</b> | <b>22</b> | <b>3,3</b> |

FAZ = hemoglobinas fetal, A e S; FAC = hemoglobinas fetal, A e C.

Tabela 3

Frequências de hemoglobinas variantes HbS e HbC em amostras dos municípios de Cachoeira e Maragogipe, Bahia, Brasil.

| Município/Local         | Amostra    | HbAHbS    | Portadores do traço |          | Pacientes falcêmicos |          |             |
|-------------------------|------------|-----------|---------------------|----------|----------------------|----------|-------------|
|                         |            |           | %                   | HbAHbC   | %                    | HbSHbS   | %           |
| Cachoeira               |            |           |                     |          |                      |          |             |
| São Tiago do Iguape     | 44         | 5         | 11,4                | 1        | 2,3                  | 2        | 4,5         |
| Capoeiruçu              | 42         | 4         | 9,5                 | 1        | 2,3                  | -        | 0,0         |
| Escola de Cachoeira     | 35         | 4         | 11,4                | 1        | 2,8                  | -        | 0,0         |
| <b>Total</b>            | <b>121</b> | <b>13</b> | <b>10,7</b>         | <b>3</b> | <b>2,5</b>           | <b>2</b> | <b>1,65</b> |
| Maragogipe              |            |           |                     |          |                      |          |             |
| Comunidade Centromangue | 40         | 4         | 10,0                | 1        | 2,5                  | -        | 0,0         |
| <b>Total geral</b>      | <b>161</b> | <b>17</b> | <b>10,5</b>         | <b>4</b> | <b>2,5</b>           | <b>2</b> | <b>1,24</b> |

Como não houve um grupo de voluntários do Município de São Félix para compararmos com o grupo de recém-nascidos da triagem neonatal daquele município, nós fizemos a comparação com o grupo de voluntários do Município de Cachoeira por causa da proximidade entre os dois municípios. Antes disso, comparamos os grupos de recém-nascidos que realizaram a triagem neonatal nos dois municípios no período de 2001 a 2003 para saber se as amostras eram homogêneas. O resultado não revelou alteração significativa entre os dois grupos ( $\chi^2 = 5,185$ ; g.l. = 2;  $0,05 < p < 0,10$ ). Então, comparamos o grupo de voluntários das amostras do Município de Cachoeira com o grupo de crianças que realizaram a triagem neonatal em São Félix. O resultado foi estatisticamente significativo entre os dois grupos ( $\chi^2 = 8,549$ ; g.l. = 3;  $0,02 < p < 0,05$ ), o que mostra uma frequência maior dos casos de detecção de portadores do traço no Município de São Félix.

Acreditamos que, por meio desses dados, a triagem neonatal na maioria dos municípios do

Recôncavo Baiano possivelmente não esteja alcançando a camada da população mais carente onde o acesso aos serviços de saúde ainda é precário.

Apesar dos limites da pesquisa quanto à amostra por casualidade dos voluntários doadores de sangue, os resultados demonstram poucas mudanças desde a implantação do Programa de Anemia Falciforme em 1996, quando passou a constituir proposta governamental para o controle da doença.

Num levantamento dos registros de óbitos por anemia falciforme no Brasil, no período de 1979 a 1995, Alves<sup>9</sup> alertou para a incapacidade do sistema de atenção à saúde detectar a moléstia, pois 88% das pessoas que morreram em decorrência da doença não tiveram o registro correto de sua causa de morte. A desinformação sobre a doença por parte da população, bem como dos profissionais de saúde, e o baixo nível sócio-econômico da população são fatores preponderantes para a deficiência na triagem neonatal na região.

Acreditamos que a coleta do material nos postos de saúde já no ato da primeira vacina pode ser uma solução importante para a ampliação da cobertura da triagem neonatal, como nos mostra a experiência feita em alguns municípios da região, uma vez que a coleta do material só pode ser feita após o terceiro dia do nascimento. Faz-se necessário também, amplo trabalho educativo com os profissionais do Programa Saúde da Família, especialmente os agentes comunitários de saúde, a fim de realizarem o monitoramento

dessa patologia nas populações do Recôncavo Baiano.

Esses dados apontam para a necessidade de se consolidarem como práticas rotineiras dos serviços de saúde da região do Recôncavo Baiano os procedimentos já estabelecidos na legislação para a triagem de todos os recém-nascidos, a busca ativa de pacientes para receberem tratamento médico e identificação dos portadores do traço para que suas famílias recebam orientação adequada.

## Resumo

*Em 2001, a Portaria n. 822/2001 do Ministério da Saúde tornou obrigatória a triagem neonatal para as hemoglobinopatias, especialmente a anemia falciforme, a doença genética mais comum no Brasil. A Bahia, em decorrência de sua história de povoamento, é o Estado com maior prevalência dessa doença no país. No presente trabalho, apresentamos a cobertura da triagem neonatal (número de recém-nascidos/número de triagens realizadas) no período de 2001 a 2003 nos municípios de Cachoeira, São Félix e Maragogipe, localizados na região do Recôncavo Baiano, e a frequência das hemoglobinas variantes HbS e HbC na população dos mesmos municípios, com exceção de São Félix. A frequência total estimada de portadores para as duas hemoglobinas nessas populações foi de 13,0% e nos recém-nascidos de 8,5% em 2001, 6,5% em 2002 e 11,6% em 2003. A cobertura da triagem neonatal, quando se considera o período de 2001 a 2003, caiu de 82,6% para 46,4% no Município de Cachoeira, aumentou de 23,7% para 56,2% em Maragogipe e em São Félix atingiu 100%. Os dados aqui apresentados apontam para a necessidade de um melhor preparo dos serviços de saúde pública na maioria dos municípios analisados do Recôncavo Baiano para a cobertura da triagem neonatal.*

*Hemoglobinopatias; Triagem Neonatal; Anemia Falciforme*

## Colaboradores

W. S. Silva participou da coleta e análise de dados e da redação do manuscrito. S. F. Oliveira, A. Lastra, N. Klautau-Guimarães e C. K. Grisolia participaram da análise de dados e redação do manuscrito.

## Agradecimentos

Ao Serviço de Referência em Triagem Neonatal da Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais de Salvador por ceder gentilmente os dados referentes à cobertura da triagem neonatal nos municípios do Recôncavo Baiano e aos voluntários que participaram desta pesquisa doando sangue para as análises eletroforéticas.

## Referências

1. Serjeant GR. Sickle-cell disease. *Lancet* 1997; 50:725-30.
2. Silla LMR. Doença falciforme: um grave e desconhecido problema de saúde pública no Brasil. *J Pediatr* 1999; 75:145.
3. Vichinsky E, Hurst D, Earles A, Kleman K, Lubin B. Newborn screening for sickle cell disease: effect on mortality. *Pediatrics* 1988; 81:749-55.
4. Ramalho AS, Magna LA, Paiva-e-Silva RB. Government directive MS 822/01 of the Brazilian Ministry of Health and neonatal screening of hemoglobinopathies. *Rev Bras Hematol Hemoter* 2002; 24: 244-50.
5. Alvares Filho F, Naoum PC, Moreira HW, Cruz R, Manzato AJ, Domingos CR. Distribución geográfica etaria y racial de la hemoglobina S en Brasil. *Sangre (Barc)* 1995; 40:97-102.
6. Azevedo ES, Alves AFP, Silva MCBO, Souza MGF, Lima AMVMD, Azevedo WC. Distribution of abnormal hemoglobins and glucose-6-phosphate dehydrogenase variants in 1200 school children of Bahia, Brazil. *Am J Phys Anthropol* 1980; 53: 509-12.
7. Naoum PC. Hemoglobinopatias e talassemias. São Paulo: Editora Sarvier; 1997.
8. Secretaria de Saúde do Estado da Bahia. Sistema de Nascidos Vivos (SINASC) e Sistema de Atenção Básica (SIAB). <http://www.sesab.gov.br> (acessado em 29/Mai/2004).
9. Alves AL. Estudo da mortalidade por anemia falciforme. *Inf Epidemiol SUS* 1996; 4:45-53.

Recebido em 03/Jan/2005

Versão final reapresentada em 05/Ago/2005

Aprovado em 21/Fev/2006