

nos artigos publicados no nosso periódico incluem desde cuidados primários, como aleitamento materno, até pesquisa translacional, assim como estudos observacionais e clínicos randomizados<sup>4-7</sup>. Nosso único comprometimento tem sido sempre com a qualidade científica do material aceito para publicação. Estamos cumprindo o compromisso assumido quando fui empossado como editor do Jornal de Pediatria, em março de 2002, quando foi dito que o Jornal de Pediatria deveria fazer a ponte entre a pesquisa básica e a prática clínica na área pediátrica, trazendo sempre novos conhecimentos e procurando informar o leitor sobre o que há de mais atual<sup>8</sup>.

Esse excelente resultado se deve ao trabalho e empenho de inúmeras pessoas: dos editores associados e executivos, que tiveram participação ativa ao longo dos anos; do Conselho Editorial, que sempre respondeu prontamente às nossas demandas; dos presidentes da Sociedade Brasileira de Pediatria Lincoln Marcelo Silveira Freire, Dioclécio Campos Jr. e Eduardo da Silva Vaz, que sempre nos apoiaram em todas as decisões; da diretoria da Sociedade Brasileira de Pediatria, que deu o suporte necessário ao desenvolvimento da revista; dos revisores independentes dos artigos, que sempre responderam à solicitação de colaboração; e, em especial, dos pesquisadores, que submeteram excelentes artigos para publicação.

Dessa forma, espera-se que o crescimento científico e o reconhecimento internacional do Jornal de Pediatria estejam apenas se iniciando.

## Referências

1. Garfield E. *The history and meaning of the journal impact factor*. JAMA. 2006;295:90-3.
2. Procianoy RS. *The journal impact factor today*. J Pediatr (Rio J). 2007;83:487.
3. Piccoli N, Procianoy RS. *Brazilian scientific journals: an overview*. Eur Sci Edit 2007;33:73-4.
4. Parizoto GM, Parada CM, Venâncio SI, Carvalhaes MA. *Trends and patterns of exclusive breastfeeding for under-6-month-old children*. J Pediatr (Rio J). 2009;85:201-8.
5. Passoni CR, Coelho CA. *Ascorbic acid supplementation has a cytoprotective effect on secondary biliary cirrhosis: experimental study in young rats*. J Pediatr (Rio J). 2008;84:522-8.
6. Almeida MF, Guinsburg R, Martinez FE, Procianoy RS, Leone CR, Marba ST, et al. *Perinatal factors associated with early deaths of preterm infants born in Brazilian Network on Neonatal Research centers*. J Pediatr (Rio J). 2008;84:300-7.
7. Moraes MA, Bonatto RC, Carpi MF, Ricchetti SM, Padovani CR, Fioretto JR. *Comparison between intermittent mandatory ventilation and synchronized intermittent mandatory ventilation with pressure support in children*. J Pediatr (Rio J). 2009;85:15-20.
8. Procianoy RS. *Commitment to quality*. J Pediatr (Rio J). 2002;78:83.

Correspondência:

Renato S. Procianoy  
Rua Silva Jardim, 1155/701  
CEP 90450-071 - Porto Alegre, RS  
E-mail: renatosp@terra.com.br

## Toward high quality medical care for sickle cell disease: are we there yet?

*Assistência médica de qualidade para a anemia falciforme: já chegamos lá?*

Jane Hankins\*

**A**nemia falciforme, um dos distúrbios de um único gene mais comuns no mundo, afeta aproximadamente 280.000 nascidos vivos por ano em todo o mundo. Essa doença e a talassemia juntas são responsáveis por 3,4% de todas as mortes de crianças menores de 5 anos<sup>1</sup>. Bebês falcêmicos têm risco particularmente aumentado de morte prematura por causa da perda precoce da função filtradora do baço<sup>2,3</sup>. Isso coloca esses bebês vulneráveis em alto risco de adquirirem infecções invasivas causadas por organismos encapsulados,

especialmente o pneumococo. Além disso, o sequestro esplênico é uma importante complicação relacionada à anemia falciforme, que, se não reconhecida e tratada precocemente, pode levar a colapso circulatório e óbito<sup>4</sup>.

Apesar do risco aumentado de complicações fatais no início da vida, as taxas de mortalidade de pacientes com anemia falciforme diminuíram significativamente nas últimas 4 décadas. A redução mais significativa ocorreu nos primeiros 5 anos de vida, com uma mudança contínua em direção

\* MD, MS. Assistant member, Department of Hematology, St. Jude Children's Research Hospital, Memphis, TN, EUA.

Não foram declarados conflitos de interesse associados à publicação deste editorial.

**Como citar este artigo:** Hankins J. Toward high quality medical care for sickle cell disease: are we there yet? J Pediatr (Rio J). 2010;86(4):256-258. doi:10.2223/JPED.2021

à mortalidade mais tardia<sup>5</sup>. Essa tendência importante de sobrevida aumentada entre crianças pode ser atribuída a medidas simples, como diagnóstico precoce, seguido de tratamento profilático e orientação antecipatória. O primeiro e mais fundamental desses passos é a implementação de programas de triagem neonatal. A identificação de uma população jovem em risco permitiu o uso direcionado de penicilina profilática e imunização especial com vacinação contra *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* e *Meningococcus meningitidis*. Essas estratégias básicas de saúde pública tiveram um impacto positivo no desfecho global dos pacientes pediátricos com anemia falciforme não somente nos EUA, mas também no resto do mundo<sup>6,7</sup>.

Estatísticas recentes de uma coorte de Dallas, Texas, EUA, mostram que as chances de crianças com anemia falciforme morrerem antes dos 5 anos de idade são menores do que 1%<sup>8</sup>. Isso representa uma grande mudança se comparado aos anos 60 e 70, quando não se esperava que muitas crianças com anemia falciforme chegassem à idade adulta e o seu risco de sepse era de 20 a 30 vezes maior do que aquele da população em geral<sup>9,10</sup>. Neste número do Jornal de Pediatria, Fernandes e seus colegas demonstram elegantemente que a implementação de um programa de triagem neonatal organizado, centralizado e bem elaborado, seguido do emprego diligente de padrões clínicos básicos, é capaz de impactar e modificar o curso natural da anemia falciforme em crianças jovens. As taxas de sobrevida de crianças de Minas Gerais com anemia falciforme menores de 5 anos são comparáveis àquelas da América do Norte, da Europa e do Caribe apesar da existência relativamente recente do programa brasileiro de triagem neonatal de hemoglobinopatias (Tabela 1)<sup>11</sup>.

**Veja artigo relacionado  
na página 279**

No futuro, mais melhorias são esperadas no programa brasileiro de anemia falciforme. No estudo de Fernandes, os autores descobriram que a taxa de imunização especial (vacinas contra o pneumococo e o meningococo) era muito baixa entre os casos fatais (somente 40% das crianças que morreram haviam sido imunizadas), e, em 31% dos pacientes, a causa do óbito foi sequestro esplênico agudo. Isso ressalta a necessidade de um maior esforço para se alcançar a imunização total contra organismos encapsulados. Além disso, mais investimento na educação dos familiares sobre as complicações da anemia falciforme poderia ter prevenido os casos fatais de sequestro esplênico. Uma maior ênfase na educação dos profissionais de saúde que trabalham nas unidades básicas de saúde sobre a anemia falciforme provavelmente melhoraria o desfecho de muitas outras crianças com anemia falciforme. Considerando-se que 58% das famílias que perderam uma criança com anemia falciforme em Minas Gerais tinham uma renda mensal de até R\$ 100,00, a taxa de mortalidade relativamente baixa observada no estudo de Fernandes mostra que diagnóstico adequado e assistência médica podem prevenir a mortalidade mesmo em um contexto de extrema pobreza.

Outro potencial modificador da doença que pode ter um impacto na sua história natural e reduzir a mortalidade precoce é a terapia com hidroxiureia. A hidroxiureia parece ter prevenido mortes entre adultos com anemia falciforme nos EUA e na Grécia<sup>12,13</sup>. Devido à facilidade de administração e ao baixo custo, a terapia com hidroxiureia pode ser adotada e usada em países em desenvolvimento. A factibilidade do seu uso, incluindo o custo do monitoramento contínuo da toxicidade e da eficácia, pode ser um problema para regiões com poucos recursos, mas, com um planejamento adequado

**Tabela 1** - Comparação de taxas de sobrevida de crianças com anemia falciforme menores de 5 anos de diferentes regiões do mundo onde a triagem neonatal para hemoglobinopatias está disponível

Região	Sobrevida menor de 5 anos (%)	Genótipo da doença	Período de análise	Principal causa do óbito	Número de pacientes avaliados	Duração da observação (pessoa-anos)
Minas Gerais <sup>11</sup>	89.4	HbSS e HbSβ <sup>0</sup> -thal	1998-2005	Sepse	764	2,493
Kingston, Jamaica <sup>16</sup>	91	HbSS	1979-1994	STA	105	Não disponível
Los Angeles, EUA <sup>17</sup>	~ 93	HbSS	1975-2003	Sepse	172	Não disponível
Estudo Cooperativo da Anemia Falciforme* <sup>18</sup>	95	HbSS	1978-1988	Sepse	427	1,781
Dallas, EUA <sup>8</sup>	99.2	HbSS e HbSβ <sup>0</sup> -thal	2000-2007	STA	180 <sup>†</sup>	663.6
Londres, Inglaterra <sup>19</sup>	100	HbSS	1982-2005	N/A	180	1,542

N/A = não se aplica; STA = síndrome torácica aguda.

\* Dezenove centros clínicos de tratamento da anemia falciforme nos EUA.

† Esses 180 pacientes representam um subconjunto da Coorte Neonatal de Dallas que inclui um total de 940 pacientes com um total de 8.857 pacientes-anos de seguimento.

e a implementação de infraestrutura básica, pode ser feito. A terapia com hidroxiureia tem o potencial de reduzir as taxas de mortalidade de crianças pequenas com anemia falciforme por causa do possível papel que exerce na proteção de órgãos e do seu comprovado efeito na redução de episódios vaso-oclusivos agudos<sup>14,15</sup>.

Para finalizar, é importante notar que a criação de um programa que seja responsável por diagnosticar e tratar a anemia falciforme de maneira bem-sucedida no contexto de uma economia emergente exige esforços substanciais de seus organizadores e apoio governamental prolongado. Apesar dos obstáculos naturais para se estabelecer essa infraestrutura médica, assim como o significativo baixo nível socioeconômico da maioria dos pacientes, os óbitos podem ser prevenidos e os desfechos melhorados através dessa iniciativa. A experiência do Brasil pode servir como exemplo para muitos outros países em situação socioeconômica parecida. Como profissionais responsáveis pelo tratamento da anemia falciforme, já vencemos um longo caminho, e, embora ainda não tenhamos alcançado a meta de excelência em cuidados médicos para todos os pacientes com anemia falciforme, a estrada para diante pode ser seguida com sucesso.

### Agradecimentos

A autora agradece ao Dr. Charles Quinn pelas informações adicionais sobre a sobrevida da Coorte Neonatal de Dallas e aos Drs. Winfred Wang e Vani Shanker pelos úteis comentários sobre o editorial.

### Referências

1. Modell B, Darlison M. *Global epidemiology of haemoglobin disorders and derived service indicators*. *Bull World Health Organ*. 2008;86:480-7.
2. Pearson HA, Spencer RP, Cornelius EA. *Functional asplenia in sickle-cell anemia*. *N Engl J Med*. 1969;281:923-6.
3. Brown AK, Sleeper LA, Miller ST, Pegelow CH, Gill FM, Waclawiw MA. *Reference values and hematologic changes from birth to 5 years in patients with sickle cell disease*. *Cooperative Study of Sickle Cell Disease*. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 1994;148:796-804.
4. Kinney TR, Ware RE, Schultz WH, Filston HC. *Long-term management of splenic sequestration in children with sickle cell disease*. *J Pediatr*. 1990;117:194-9.
5. Hassell KL. *Population estimates of sickle cell disease in the U.S.* *Am J Prev Med*. 2010;38:S512-21.
6. King L, Fraser R, Forbes M, Grindley M, Ali S, Reid M. *Newborn sickle cell disease screening: the Jamaican experience (1995-2006)*. *J Med Screen*. 2007;14:117-22.
7. Rahimy MC, Gangbo A, Ahouignan G, Alihonou E. *Newborn screening for sickle cell disease in the Republic of Benin*. *J Clin Pathol*. 2009;62:46-8.
8. Quinn CT, Rogers ZR, McCavit TL, Buchanan GR. *Improved survival of children and adolescents with sickle cell disease*. *Blood*. 2010;115:3447-52.
9. Kabins SA, Lerner C. *Fulminant pneumococemia and sickle cell anemia*. *JAMA*. 1970;211:467-71.
10. Robinson MG, Watson RJ. *Pneumococcal meningitis in sickle-cell anemia*. *N Engl J Med*. 1966;274:1006-8.
11. Fernandes AP, Januário JN, Cangussu CB, de Macedo DL, Viana MB. *Mortality of children with sickle cell disease: a population study*. *J Pediatr (Rio J)*. 2010;86:279-84.
12. Steinberg MH, Barton F, Castro O, Pegelow CH, Ballas SK, Kutlar A, et al. *Effect of hydroxyurea on mortality and morbidity in adult sickle cell anemia: risks and benefits up to 9 years of treatment*. *JAMA*. 2003;289:1645-51.
13. Voskaridou E, Christoulas D, Bilalis A, Plata E, Varvagiannis K, Stamatopoulos G, et al. *The effect of prolonged administration of hydroxyurea on morbidity and mortality in adult patients with sickle cell syndromes: results of a 17-year, single-center trial (LaSHS)*. *Blood*. 2010;115:2354-63.
14. 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*. *Investigators of the Multicenter Study of Hydroxyurea in Sickle Cell Anemia*. *N Engl J Med*. 1995;332:1317-22.
15. Hankins JS, Helton KJ, McCarville MB, Li CS, Wang WC, Ware RE. *Preservation of spleen and brain function in children with sickle cell anemia treated with hydroxyurea*. *Pediatr Blood Cancer*. 2008;50:293-7.
16. Lee A, Thomas P, Cupidore L, Serjeant B, Serjeant G. *Improved survival in homozygous sickle cell disease: lessons from a cohort study*. *BMJ*. 1995;311:1600-2.
17. 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;84:363-76.
18. 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*. *Cooperative Study of Sickle Cell Disease*. *Blood*. 1995;86:776-83.
19. Telfer P, Coen P, Chakravorty S, Wilkey O, Evans J, Newell H, et al. *Clinical outcomes in children with sickle cell disease living in England: a neonatal cohort in East London*. *Haematologica*. 2007;92:905-12.

Correspondência:  
Jane S. Hankins  
St. Jude Children's Research Hospital  
262 Danny Thomas St., Mail Stop 800  
Memphis, TN 38105 - EUA  
E-mail: jane.hankins@stjude.org