

ESTUDO EXPLORATÓRIO SOBRE A JORNADA ASSISTENCIAL DE PESSOAS COM SEQUÊNCIA DE PIERRE ROBIN NO BRASIL

SILVA, F. C.¹; BEZERRA, J. L. S.²; MICHELATTO, D. P.³; RIBEIRO, E. M.³; VIDAL, N. M.³; FONTES, M. I. B.⁴; PAES, C. V. F.⁴; XAVIER, A. C.⁵; FÉLIX, T. M.⁶; CONTE, A. C. F.⁷; REZENDE, A. A.⁸; PEREIRA, R.⁹; GIL-DA-SILVA-LOPES, V. L.¹⁰; MONLLEO, I. L.^{1,2,4}.

¹Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde/Instituto de Ciências Biológicas e da Saúde/Universidade Federal de Alagoas; Maceió - Alagoas - Brasil; ²Setor de Genética Médica/Faculdade de Medicina/Universidade Federal de Alagoas; Maceió - Alagoas - Brasil; ³Hospital Infantil Albert Sabin; Fortaleza - Ceará - Brasil; ⁴Serviço de Genética Clínica/Hospital Universitário Prof. Dr. Alberto Antunes/Universidade Federal de Alagoas; Maceió - Alagoas - Brasil; ⁵Centrinho Prefeito Luiz Gomes; Joinville - Santa Catarina - Brasil; ⁶Serviço de Genética/Hospital das Clínicas de Porto Alegre; Porto Alegre - Rio Grande do Sul - Brasil; ⁷Serviço de Genética/Hospital de Base/RUNFARME/Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto; São José do Rio Preto - São Paulo - Brasil; ⁸Hospital Universitário Onofre Lopes/Universidade Federal do Rio Grande do Norte; Natal - Rio Grande do Norte - Brasil; ⁹Centro de Atenção aos Defeitos de Face/Instituto Materno Infantil de Pernambuco; Recife - Pernambuco - Brasil; ¹⁰Departamento de Genética Médica e Medicina Genômica/Faculdade de Ciências Médicas/Universidade Estadual de Campinas; Campinas - São Paulo - Brasil. E-mail: flavia.silva@p.ufal.br

INTRODUÇÃO

O DIAGNÓSTICO PRECOZE E A DISTINÇÃO ENTRE SEQUÊNCIA DE PIERRE ROBIN (SPR) SINDRÔMICA (SPRS) E NÃO SINDRÔMICA (SPRNS) SÃO ESSENCIAIS PARA O PROJETO TERAPÊUTICO ADEQUADO À COMPLEXIDADE DE CADA CASO. NO ENTANTO NO BRASIL NÃO HÁ DIRETRIZES PARA O CUIDADO INTEGRAL ÀS PESSOAS COM SPR, SENDO A ASSISTÊNCIA ORIENTADA POR NORMAS DIRECIONADAS AO USO DO DISTRATOR OSTEOGÊNICO MANDIBULAR OU RELACIONADAS À ATENÇÃO ÀS DOENÇAS RARAS.

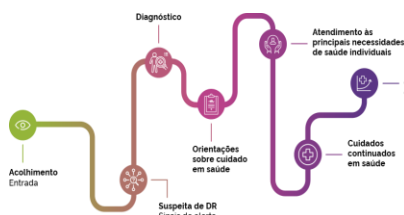


FIGURA 1. JORNADA ASSISTÊNCIA DAS PESSOAS COM DOENÇAS RARAS. FONTE: MINISTÉRIO DA SAÚDE, BRASIL.

OBJETIVO

EXPLORAR COMORBIDADES E PROCEDIMENTOS EMPREGADOS NO CUIDADO DE PESSOAS COM SEQUÊNCIA DE PIERRE ROBIN EM UMA AMOSTRA BRASILEIRA.

METODOLOGIA

Estudo retrospectivo-descritivo

BBAC: 2018-2024

8 centros do PCFB

Registros com micrognatia
(n=494)

Duplicidades e outros quadros
clínicos
(n=378)

Amostra final
(n=416)

CAAE/BBAC 85020018.8.3015.501

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Variável	n	%
Classificação		
SPR não sindrômica	13	11,2
SPR sindrômica		
Síndrome conhecida	34	33,0
Síndrome desconhecida	69	67,0
Síndromes conhecidas		
Deleção 22q11.2	8	23,5
Transtorno do Espectro do Alcool Fetal	7	20,5
Stickler	5	14,7
Outras	14	41,1
Status do diagnóstico		
Confirmado	54	50,0
Investigação	29	26,9
Suspeito	25	23,1
Intercorrências neonatais		
Sim	58	50,0
1 intercorrência		
2 a 5 intercorrências	52	52,0
Mais de 5 intercorrências	33	33,0
Não	26	22,4
Local de residência		
Na cidade do centro	28	24,1
Fora da cidade do centro	88	75,9
Principais características clínicas		
Fissura palatal		93,1
Anomalias em outras regiões		52,6
Atraso neuropsicomotor		57,6
Procedimentos cirúrgicos		
Palatoplastia	42	44,6
Gastrostomia	13	13,8
Queiloplastia	6	6,4
Distração mandibular	6	6,4
Traqueostomia	6	6,4
Outras cirurgias		
Sim	25	27,2
Não	67	72,8
Terapias		
Fonoaudiologia	47	51,0
Fisioterapia	19	20,6
Outras	20	18,2
Odisséia diagnóstica		
Mínimo - máximo	0-12,4 anos	-
Média	3,3 anos	
Mediana	1,6 anos	

CONCLUSÃO

ESTE ESTUDO LANÇA LUZES SOBRE A COMPLEXA JORNADA ASSISTENCIAL DE PESSOAS COM SPR NO BRASIL E INDICA A NECESSIDADE DE AVALIAR A EXISTÊNCIA E EFETIVIDADE DOS FLUXOS DE CUIDADO EM TODOS OS NÍVEIS DE ATENÇÃO DO SUS.

REFERÊNCIAS

BRASIL. MINISTÉRIO DA SAÚDE. SECRETARIA DE ATENÇÃO À SAÚDE. Diretrizes para a Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no Sistema Único de Saúde - SUS. Brasília: Ministério da Saúde, 2014.