



UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO
CENTRO DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS E DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE ENFERMAGEM

FLÁVIA FERREIRA VASCONCELOS

TRIAGEM NEONATAL BIOLÓGICA NO ESTADO DO MARANHÃO:
uma descrição quantitativa

São Luís

2018

FLÁVIA FERREIRA VASCONCELOS

TRIAGEM NEONATAL BIOLÓGICA NO ESTADO DO MARANHÃO:
uma descrição quantitativa

Trabalho de Conclusão de Curso vinculado ao Departamento de Enfermagem da Universidade Federal do Maranhão apresentado como requisito para obtenção do Grau de Bacharel em Enfermagem.

Orientadora: Prof^a Dr^a Francisca Georgina M. de Sousa

São Luís

2018

Ficha gerada por meio do SIGAA/Biblioteca com dados fornecidos pelo(a) autor(a).
Núcleo Integrado de Bibliotecas/UFMA

Vasconcelos, Flávia Ferreira.

TRIAGEM NEONATAL BIOLÓGICA NO ESTADO DO MARANHÃO: uma
descrição quantitativa / Flávia Ferreira Vasconcelos. - 2018.
90 p.

Orientador(a): Francisca Georgina Macedo de Sousa. Monografia
(Graduação) - Curso de Enfermagem,
Universidade Federal do Maranhão, São Luís - MA, 2018.

1. Rastreamento Neonatal. 2. Teste do Pezinho. 3.
Triagem Neonatal. 4. Triagem Neonatal Universal. I. Macedo de
Sousa, Francisca Georgina. II. Título.

FLÁVIA FERREIRA VASCONCELOS

TRIAGEM NEONATAL BIOLÓGICA NO ESTADO DO MARANHÃO: uma descrição
quantitativa

Trabalho de Conclusão de Curso vinculado ao Departamento de Enfermagem da
Universidade Federal do Maranhão apresentado como requisito para obtenção do
Grau de Bacharel em Enfermagem.

Data da Aprovação: ____/____/____

Nota: _____

BANCA EXAMINADORA

Francisca Georgina Macedo de Sousa
Doutora em Enfermagem – UFMA
Orientadora

Marinese Hermínia Santos
Mestre em Ciências da Saúde - UFMA
1º Membro

Flávia Baluz Bezerra de Farias Nunes
Doutora em Enfermagem em Saúde Pública - UFMA
2º Membro

Andrea Cristina Oliveira Silva
Doutora em Ciências – UFMA
1º Suplente

Eremita Val Rafael
Doutora em Saúde Coletiva - UFMA
2º Suplente

Dedico à Maria de Lourdes Ferreira Oliveira que conduziu e incentivou minha educação formal e pelo exemplo de vida.

AGRADECIMENTOS

Grata a Deus pelo seu amor infinito, pela proteção diária e por ter me fortalecido na fé e perseverança para concluir esta etapa tão importante da minha vida. Estiveste comigo em todos os momentos, sem Ti nada sou. És meu refúgio e minha fortaleza;

À Universidade Federal do Maranhão e aos professores do Departamento de Enfermagem, que me mostraram o melhor da Enfermagem;

Agradeço, em especial, à Prof^a Dr^a Francisca Georgina Macedo de Sousa, por todo o apoio concedido, após eu ter recebido várias negativas de outros professores. Obrigada por ser um exemplo de Enfermeira e fonte de dedicação, disciplina, trabalho e estudo. Agradeço a oportunidade pela orientação e suporte dado na pesquisa que originou meu Trabalho de Conclusão de Curso;

Meus agradecimentos especiais às Enfermeiras Benylda Araujo Pinheiro de Sousa e Giuliane Ferreira Lopes dos Santos, membros do Grupo de Estudo e Pesquisa em Saúde da Família, Criança e Adolescente (GEPSEFCA), fundamentais na organização do banco de dados e no processo de análise;

À minha mãe Maria de Lourdes Ferreira Oliveira pela sua sabedoria infinita, que nunca me deixou desistir. Agradeço pela força diária, por ser essa mulher batalhadora, por ser minha fonte inspiradora e incentivadora em todo meu processo de formação; por ter me dado boa educação, atenção e carinho durante esta longa jornada que é a vida;

Ao meu irmão Juscelino Ferreira Rafael, tios, primos, amigos de vida, que de alguma forma me ajudaram concedendo-me apoio, paciência e compreensão.

A Enfermagem é uma arte; e para realizá-la como arte, requer uma devoção tão exclusiva, um preparo tão rigoroso, quanto à obra de qualquer pintor ou escultor; pois o que é tratar da tela morta ou do frio mármore comparado ao tratar do corpo vivo, o templo do espírito de Deus? É uma das artes; poder-se-ia dizer, a mais bela das artes.

Florence Nightingale

RESUMO

Introdução: A Triagem Neonatal a partir da matriz biológica ou Teste do Pezinho é um conjunto de ações preventivas, que identifica precocemente indivíduos com distúrbios metabólicos, enzimáticos, genéticos e endócrinos, para que seja confirmado o diagnóstico e iniciado o tratamento, evitando sequelas e até mesmo a morte. Considerando que as informações relativas à Triagem Neonatal Biológica no Maranhão datam de 2011 questiona-se: Como estão organizadas as ações do Programa Nacional de Triagem Neonatal no Maranhão? **Objetivo:** Analisar o Programa de Triagem Neonatal Biológica – Teste do Pezinho - no Estado do Maranhão. **Metodologia:** Trata-se de estudo descritivo, documental retrospectivo com abordagem quantitativa realizado no Estado do Maranhão em parceria com a Secretaria de Estado da Saúde, mais especificamente com o Departamento de Atenção à Saúde da Criança e do Adolescente (DASCA). A coleta de dados foi realizada no período de outubro de 2016 a outubro de 2017 por meio de dados secundários tendo como base questionários sobre a Triagem Neonatal Biológica disponibilizados pelo DASCA. O instrumento de coleta de dados foi encaminhado pelo DASCA aos Coordenadores da Atenção Básica de todos os 217 municípios do Estado por contato eletrônico. O processamento dos dados ficou a cargo de uma equipe de digitadores que utilizou o programa Microsoft Excel 2016 com dupla entrada. Utilizou-se o programa Stata 12.0 (Stata Corp, College Station, United States) para análise estatística dos dados. O teste qui-quadrado foi utilizado para avaliar diferenças entre duas proporções. **Resultados:** O PNTN foi analisado em 153 municípios (70,5%), foram informados 372 Postos de Coletas para o Teste do Pezinho e destes 329 (88,4%) encontram-se em funcionamento, 43 (11,6%) postos não realizam coleta do Teste do Pezinho há menos de 1 ano. O principal motivo para o não funcionamento foi à falta de pessoal treinado (48,9%) e a falta de material (44,2%). O Técnico de Enfermagem foi o profissional responsável pela realização da coleta do Teste do Pezinho e destes 77,29% receberam capacitação para a realização do procedimento. No que diz respeito ao local para realização da coleta do Teste do Pezinho 20,4% dos Postos de Coleta dispõem de sala específica e 75,6% compartilham a sala com outro serviço. O principal local de armazenamento do papel filtro é o armário vitrine (48,0%). Quando questionados sobre a realização da avaliação na qualidade do material coletado apenas 73,9% realizam a verificação. Quanto ao processo de secagem das amostras 47,8 % são mantidas na bancada da sala por um período de 3 a 4 horas (37,0%). Em 89,0% dos Postos de Coleta funcionam de 2ª a 6ª nos dois turnos. O envio das amostras dos Postos de Coleta para a APAE ocorre 1 vez na semana em 66,6% e 56,8% descreveram receber o resultado em um período maior que 90 dias **Conclusão:** Os resultados apontam vários problemas operacionais e estruturais que comprometem a Triagem Biológica, o diagnóstico e o tratamento oportuno das crianças afetadas e sugerem intervenção urgente do Estado para assegurar os direitos das crianças definidos em documentos oficiais e constitucionais brasileiros.

Descritores: Triagem Neonatal; Rastreamento Neonatal; Teste do Pezinho; Triagem Neonatal Universal.

ABSTRACT

Introduction: The Neonatal Screening from the biological matrix or “Teste do Pezinho” is a set of preventive actions, which early identifies individuals with metabolic, enzymatic, genetic and endocrine disorders, to confirm the diagnosis and start the treatment, avoiding sequels and even death. Considering that the information regarding the Neonatal Biological Screening in Maranhão dates back to 2011, it is questioned: How are the actions of the National Neonatal Screening Program organized in Maranhão? **Objective:** To analyze the Biological Neonatal Screening Program - “Teste do Pezinho” - in the State of Maranhão; **Methodology:** This is a descriptive study, a retrospective documentary with a quantitative approach carried out in the State of Maranhão in partnership with the State Department of Health, more specifically with the Department of Attention to the Health of Children and Adolescents (DASCA). Data collection was carried out from October 2016 to October 2017 by means of secondary data based on questionnaires on the Biological Neonatal Screening available by DASCA. The data collection instrument was sent by the DASCA to the Coordinators of Basic Care of all 217 municipalities of the State by electronic contact. The data processing was done by a team of typists who used the double-entry Microsoft Excel 2016 program. Stata 12.0 (Stata Corp, College Station, United States) was used for statistical analysis of the data. The chi-square test was used to evaluate differences between two proportions. **Results:** The PNTN was analyzed in 153 municipalities (70.5%), 372 collection points were reported for the “Teste do Pezinho” and of these 329 (88.4%) are in operation, 43 (11.6%) posts did not collect the “Teste do Pezinho” for less than 1 year. The main reason for not functioning was the lack of trained personnel (48.9%) and the lack of material (44.2%). The Nursing Technician was the professional responsible for the collection of the “Teste do Pezinho” and of these 77.29% were trained to perform the procedure. With regard to the place to carry out the collection Test of the Pezinho 20.4% of the collection points have a specific room and 75.6% share the room with another service. The main storage location of filter paper is the showcase cabinet (48.0%). When questioned about the performance of the evaluation in the quality of the collected material only 73.9% carry out the verification. As for the drying process of the samples, 47.8% are kept in the room bench for a period of 3 to 4 hours (37.0%). In 89.0% of the collection points they work from 2nd to 6th in both shifts. Sending of samples from the collection points to the APAE occurs 1 times a week in 66.6% and 56.8% reported receiving the result over a period of more than 90 days. **Conclusion:** The results point to several operational and structural problems that compromise biological screening, diagnosis and timely treatment of affected children and suggest urgent State intervention to ensure the rights of children defined in official and constitutional documents in Brazil.

Keywords: Neonatal Screening; Neonatal Tracking; “Teste do Pezinho”; Universal Neonatal Screening.

LISTA DE GRÁFICOS

Gráfico 1. Motivos alegados para o não funcionamento dos Postos de Coleta do Teste do Pezinho no Estado do Maranhão. São Luís, 2018.	50
Gráfico 2. Tempo de secagem das amostras coletadas nos postos de coleta no Estado do Maranhão. São Luís, 2018.....	58
Gráfico 3. Ações de Saúde realizadas nos Postos de Coleta relativas à Triagem Biológica no Estado do Maranhão. São Luís, 2018.....	63
Gráfico 4. Atividades desenvolvidas pelos profissionais da ESF para realização da Triagem Biológica nos Postos de Coleta do Estado do Maranhão. São Luís, 2018	64
Gráfico 5. Limitações relatadas pelos profissionais para realização da Triagem Biológica nas Unidades de Saúde do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.....	68

LISTA DE TABELAS

Tabela 1. Programa de Triagem Biológica Neonatal segundo Regional e Municípios do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.	38
Tabela 2. Postos de Coleta do Teste do Pezinho segundo Regional de Saúde do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.	39
Tabela 3. Postos de Coleta em Maternidades por Regional e Município do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.	46
Tabela 4. Tempo em que o Teste do Pezinho não é realizado nos Postos de Coleta informados na condição de não estarem funcionando no Estado do Maranhão. São Luís, 2018.....	49
Tabela 5. Profissional que realiza a coleta do Teste do Pezinho no Estado do Maranhão segundo capacitação técnica em Triagem Biológica no Estado do Maranhão. São Luís, 2018.	52
Tabela 6. Local de coleta do Teste do Pezinho nos Postos de Coleta no Estado do Maranhão. São Luís, 2018.	53
Tabela 7. Ventilação da Sala de Coleta do Teste do Pezinho no Estado do Maranhão. São Luís, 2018.	54
Tabela 8. Dias e horários de funcionamento dos Postos de Coleta do Teste do Pezinho no Estado do Maranhão. São Luís, 2018.	55
Tabela 9. Local de armazenamento do papel filtro nos Postos de Coleta do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.	56
Tabela 10. Realização de avaliação na qualidade do material coletado nos Postos de Coleta do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.	57
Tabela 11. Local de secagem do papel filtro nos Postos de Coleta do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.	59
Tabela 12. Armazenamento das amostras coletadas até o envio para o Centro de Referência nos Postos de Coleta do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.....	60
Tabela 13. Periodicidade de envio das amostras coletadas do Teste do Pezinho para o Centro de Referência nos Postos de Coleta do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.	61
Tabela 14. Tipo de fluxo de envio das amostras coletadas para o Centro de Referência nos Postos de Coleta do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.....	62

Tabela 15. Tempo de entrega dos resultados da Triagem Neonatal Biológica nos Postos de Coleta do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.....	65
Tabela 16. Convocação pela APAE em caso de exames alterados da Triagem Biológica nos Postos de Coleta do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.....	66
Tabela 17. Seguimento das crianças com Teste do Pezinho alterado nos Postos de Coleta do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.....	67

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

ACTH - Hormônio Adrenocorticotrófico

APAE – Associação dos Pais e Amigos dos Excepcionais

DASCA – Departamento de Atenção à Saúde da Criança e do Adolescente

FAL – Fenilalanina

HAC – Hiperplasia Adrenal Congênita

HC – Hipotireoidismo Congênito

NUPAD – Núcleo de Ação e Pesquisa em Apoio Diagnóstico

PKU- Fenilcetonúria

PNTN – Programa Nacional de Triagem Neonatal

RN – Recém-nascido

RNPT – Recém-nascido Pré-termo

SBTN – Sociedade Brasileira de Triagem Neonatal

SRTN – Serviço de Referência em Triagem Neonatal

SUS – Sistema Único de Saúde

TN – Triagem Neonatal

TSH – Hormônio Tireoestimulante

UFMG – Universidade Federal de Minas Gerais

UTIN – Unidade de Terapia Intensiva Neonatal

PNAISC – Política Nacional de Atenção Integral à Saúde da Criança

LETN – Laboratório Especializado em Triagem Neonatal

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	14
2 OBJETIVOS	19
2.1 Objetivo Geral.....	19
2.2 Objetivos Específicos	19
3 CONSIDERAÇÕES SOBRE O PROGRAMA NACIONAL DE TRIAGEM NEONATAL	20
3.1 Situando as doenças triadas pelo Teste do Pezinho: contextualização bibliográfica.....	22
3.1.1 Hipotireoidismo Congênito.....	22
3.1.2 Fenilcetonúria (PKU)	25
3.1.3 Hiperplasia Adrenal Congênita.....	28
3.1.4 Fibrose Cística	29
3.1.5 Anemia Falciforme e outras Hemoglobinopatias.....	31
3.1.6 Deficiência de Biotinidase	33
4 METODOLOGIA	36
4.1 Tipo de estudo.....	36
4.2 Local e período do estudo.....	36
4.3 Instrumento para coleta de dados	36
4.4 Coleta de dados	36
4.5 Análise dos dados	37
4.6 Aspectos éticos.....	37
5 ANÁLISE E DISCUSSÃO DOS RESULTADOS	38
6 CONCLUSÃO	70
REFERÊNCIAS	71
ANEXO 1 – Mapa com Regionais de Saúde e os respectivos municípios do Estado do Maranhão	77
ANEXO 2 – Questionário semiestruturado.....	78
ANEXO 3 – Autorização	84
ANEXO 4 – Parecer colegiado de curso	85
ANEXO 5 – Regionais de Saúde Maranhão	86

1 INTRODUÇÃO

Identificar uma doença antes que o indivíduo apresente sintomas ou quando estes apareçam de forma sutil, configura-se como medida eficaz e que apresenta a maior eficácia no controle de doença e agravos, assim como das complicações advindas dos mesmos. Ressalta-se que em saúde pública, triar significa identificar em uma população assintomática, os indivíduos que estão sob risco de desenvolver determinada doença e que se beneficiariam de investigação adicional, ação preventiva ou terapêutica imediata (WALD, 2009). De modo geral, o procedimento de triagem deve ser capaz de alterar a história natural da doença em uma parcela significativa da população elegível (PECKHAM, DESATEUX, 1998; HOLLAND, 2016).

Diante do exposto, as ações preventivas configuram-se como uma das melhores estratégias para evitar a morbimortalidade infantil (ACOSTA *et al*, 2013) dentre as quais a Triagem Neonatal Biológica ou Teste do Pezinho. Sob esse aspecto e com o objetivo de identificar distúrbios e doenças no recém-nascido (RN) em tempo oportuno, o Ministério da Saúde instituiu o Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) por meio da Portaria nº 822 de junho de 2001 (BRASIL, 2001). Trata-se de uma ferramenta de rastreamento populacional que deve garantir o diagnóstico, o tratamento e o acompanhamento contínuo das crianças afetadas por uma das doenças identificadas pelo Teste do Pezinho, com vistas a reduzir a morbimortalidade e melhorar a qualidade de vida das mesmas (BRASIL, 2016a).

A Triagem Biológica Neonatal é instrumento de fundamental importância para a atenção à criança e foi estabelecida para prevenir agravos na infância e reduzir a morbimortalidade e assegurar a atenção integral à saúde da criança instituído pela Política Nacional de Atenção Integral a Saúde da Criança (PNAISC - PT GM/MS nº 1.130, de 5 de agosto de 2015). Portanto, todo recém-nascido deve ter acesso à Triagem Neonatal. Essa condição é amparada pela Portaria GM/MS nº 822, de 6 de junho de 2001, que instituiu, a Triagem Neonatal no âmbito do Sistema Único de Saúde – SUS.

A Triagem Neonatal (TN) a partir da matriz biológica, ou “Teste do Pezinho”, é um conjunto de ações preventivas, que identifica precocemente indivíduos com distúrbios metabólicos, enzimáticos, genéticos e endócrinos, para que estes sejam tratados em tempo hábil, evitando sequelas e até mesmo a morte (BRASIL, 2016a).

A TN oferecida pelo Sistema Único de Saúde (SUS) difere daquela realizada pelos laboratórios privados. De acordo com a Sociedade Brasileira de Triagem Neonatal (SBTN), em laboratórios particulares o Teste do Pezinho permite identificar mais de 30 doenças antes que seus sintomas se manifestem (JORNAL DO SENADO, 2011), enquanto a realizada no SUS tria seis doenças (Hipotireoidismo Congênito, Fenilcetonúria, Hiperplasia Adrenal Congênita, Fibrose Cística, Anemia Falciforme e outras Hemoglobinopatias e Deficiência de Biotinidase), diagnosticando, fazendo o acompanhamento e tratamento das crianças afetadas (BRASIL, 2016a).

Para operacionalização da Triagem Neonatal pelo Teste do Pezinho, o Ministério da Saúde (BRASIL, 2016b) determina que o tempo oportuno para coleta do material biológico deve ser realizado entre o 3º. e o 5º. dia de vida do recém-nato em virtude da triagem do hipotireoidismo congênito exigir a ingesta proteica pela criança. Entretanto, o Teste do Pezinho por punção do calcâneo pode se estender até o 28 dia de vida. Após esse período trata-se de coleta tardia e não deve ser realizada por punção de calcâneo (RODRIGUES *et al*, 2016). Exceção é feita aos recém-nascidos pré-termos (RNPT) ou de baixo peso, em estado crítico ou submetidos à transfusão sanguínea (SALES *et al*, 2015). Nesses casos, devem ser coletadas pelo menos três amostras sanguíneas, em períodos diferentes, podendo estender para quatro ou cinco amostras, pois os RNPT possuem volume sanguíneo reduzido. A primeira coleta deverá ser feita logo na admissão do RNPT na Unidade de Tratamento Intensivo Neonatal (UTIN), a segunda amostra coletada de 48 a 72 horas e a terceira amostra logo após a alta ou aos 28 dias de vida da criança (BRASIL, 2016a).

Todo o procedimento para a coleta do Teste do Pezinho é descrito no Manual Técnico do Ministério da Saúde (BRASIL, 2016a, p.23) que:

[...] Para obter um bom resultado na coleta da amostra, cabe ao profissional que fará a mesma: - se necessário, aquecer o pezinho do bebê com bolsa de água morna ou compressa morna, para melhor obtenção do sangue; - fazer antisepsia no local correto do pé com o algodão ligeiramente umedecido em álcool 70%; - puncionar com lanceta estéril e descartável num movimento único e firme; - desprezar sempre a primeira formação de gota de sangue; - iniciar a coleta deixando sempre o sangue pingar no papel filtro, observando os círculos e o preenchimento completo nos dois lados do papel.

Ainda de acordo com o Manual Técnico (BRASIL, 2016a), após a coleta, deve ser seguido um roteiro específico, que vai desde a secagem da amostra, até o envio da mesma para o Serviço de Referência em Triagem Neonatal (SRTN) da localidade específica:

- a) Secagem da amostra em temperatura ambiente, por cerca de três a quatro horas, em superfície plana e isolada;
- b) Depois de secas, as amostras podem ser armazenadas em saco plástico ou outro reservatório, longe da umidade ou calor excessivo;
- c) As amostras não devem ultrapassar mais de dois dias nas unidades de coleta;
- d) Preenchimento efetivo e correto dos dados da ficha de coleta: unidade de coleta, código da amostra, nome do RN e da mãe, raça/cor, número da Declaração de Nascido Vivo, data de nascimento e de realização da coleta, entre outras informações complementares;
- e) Envio das amostras ao laboratório de referência, observando-se a melhor forma de fazê-lo, bem como o número e a data de envio das amostras.

Além do procedimento técnico no manejo da amostra, o processo da Triagem Biológica Neonatal requer uma estrutura ampla e complexa, em que a coleta é apenas o primeiro passo, e sem uma articulação adequada com as demais etapas (processamento das amostras, retorno dos resultados, confirmação diagnóstica e tratamento dos afetados), o programa se torna ineficaz em sua proposta de tratamento precoce e prevenção de sequelas para o desenvolvimento infantil (BOTLER *et al*, 2010).

Em um estudo detalhado sobre a cobertura e efetividade da Triagem Neonatal, Botler *et al* (2010), demonstraram que o Brasil atingiu em 2005 cobertura entre 60 a 80% dos nascidos vivos. Em 2014, essa cobertura alcançou 84% dos nascidos vivos na rede pública (BRASIL, 2016a).

Quanto à abrangência do programa no país, o Teste do Pezinho está disponível em todos os Estados e inclui uma estrutura com pelo menos um Serviço de Referência em Triagem Neonatal e diversos postos de coleta. Segundo o

Ministério de Saúde (BRASIL, 2016a), o país conta com 21.446 postos cadastrados, sendo o programa coordenado pelas Secretarias Estaduais de Saúde e operacionalizado pelas Secretarias Municipais de Saúde (BRASIL, 2016a).

No Maranhão estudo realizado em 2008 com o objetivo de descrever o perfil de funcionamento do programa no Estado, foram identificados que todos os 217 municípios estão conveniados ao PNTN, dispondo de um total de 377 postos de coleta, indicando uma média de 1,72 postos por município (LOPES *et al*, 2011).

O Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (NUPAD) da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), em parceria com o Ministério da Saúde, realizou diagnóstico situacional do PNTN nos estados brasileiros. Entre os resultados, foi observado que os serviços filantrópicos (APAE e assemelhados) são responsáveis pela maioria das triagens realizadas no país (44%), seguidos dos hospitais estaduais (26%), universidades federais (13%) e universidades estaduais (11%); hospitais municipais e empresas privadas juntos respondem por 6% do total. Sobre a vinculação dos laboratórios aos SRTN, 66,7% possuem laboratórios próprios (BRASIL, 2013). Por todas essas questões, o acesso ao Teste do Pezinho ainda é muito heterogêneo, com cobertura inferior em estados com menor envolvimento governamental, é maior nos estados onde os respectivos órgãos administrativos tem uma atuação mais participativa (BOTLER, 2010).

O SRTN no Estado é a Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais – APAE. Desde 1992, a instituição realiza a triagem para o diagnóstico de Hipotireoidismo congênito e Fenilcetonúria. A partir de 2001, com o estabelecimento do PNTN, a APAE de São Luís foi habilitada na Fase I. Em novembro de 2002, a Portaria nº 892 a instituição foi habilitada na Fase II. Em 04 de dezembro de 2012, entrou em vigor a Portaria nº 1346 e a APAE de São Luís passou a triar também Fibrose Cística, sendo incluída na Fase III. Finalmente, em abril de 2014, a Portaria nº 326 permitiu à APAE o rastreamento de Hiperplasia Adrenal Congênita e Deficiência de Biotinidase, entrando na Fase IV do PNTN (APAE, 2015).

Portanto, a regulamentação do PNTN foi importante para melhorar a condição de saúde de crianças desde os primeiros dias de vida, além de que a não efetivação de políticas públicas de saúde voltadas para o neonato aumenta o número de indivíduos com prevalência de morbidades, incapacitando-os, reduzindo a expectativa de vida e com quadro de sofrimento prolongado necessitando de cuidados e assistência pública de saúde (DELVIVO *et al*, 2012).

Considerando que as informações relativas à Triagem Neonatal Biológica no Maranhão datam de 2011, questiona-se: Como se encontram organizadas as ações do Programa Nacional de Triagem Neonatal no Maranhão? Em quais municípios a Triagem Neonatal está implantada? Quais as condições operacionais para realização do Teste do Pezinho no Estado?

Esse estudo permitiu analisar a cobertura assim como a operacionalização da Triagem Neonatal Biológica no Estado do Maranhão, pois, desde a implementação do PNTN no Estado em 2001 nunca foi realizada uma avaliação dessa magnitude. Os resultados permitiu a avaliação do PNTN no Estado beneficiando a comunidade acadêmico-científica, profissionais e gestores, agregando conhecimentos acerca do tema. Além disso, permitiu apresentar dados importantes que poderão embasar trabalhos posteriores e subsidiar as ações de gestão no Estado.

2 OBJETIVOS

2.1 Objetivo Geral

Analisar o Programa de Triagem Neonatal Biológica – Teste do Pezinho - no Estado do Maranhão.

2.2 Objetivos Específicos

- Identificar o número de Postos de Coleta do Teste do Pezinho segundo Regional de Saúde e Município;
- Caracterizar a operacionalização do Teste do Pezinho nos Postos de Coleta dos municípios do Estado do Maranhão;
- Descrever as limitações para a operacionalização do Programa Nacional de Triagem Neonatal Biológica - Teste do Pezinho - no Estado do Maranhão.

3 CONSIDERAÇÕES SOBRE O PROGRAMA NACIONAL DE TRIAGEM NEONATAL

O PNTN foi criado para atender a necessidade e a obrigatoriedade dos hospitais e dos estabelecimentos de saúde que prestam serviços a mulher gestante e ao recém-nascido, tanto no serviço privado como no serviço público, de rastrear as anormalidades que atingem o metabolismo do recém-nascido, bem como ampliar a cobertura populacional, implementar a busca ativa e a confirmação diagnóstica e o tratamento adequado de algumas doenças (BRASIL, 2001; SILVA *et al*, 2014). Foi instituído no âmbito do SUS por meio da Portaria nº 822 de 06 de junho de 2001 visando ampliar o acesso à Triagem Neonatal no país buscando atingir cobertura de 100% dos recém-nascidos vivos (BRASIL, 2001).

O programa, portanto deve ser (BRASIL, 2001):

Executado de forma articulada pelo Ministério da Saúde e pelas Secretarias de Saúde dos estados, Distrito Federal e municípios e tem por objetivo o desenvolvimento de ações de Triagem Neonatal em fase pré-sintomática, acompanhamento e tratamento das doenças congênitas detectadas inseridas no Programa em todos os nascidos-vivos, promovendo o acesso, o incremento da qualidade e da capacidade instalada dos laboratórios especializados e serviços de atendimento, bem como organizar e regular o conjunto destas ações de saúde

O PNTN realiza a detecção de casos sugestivos para confirmação do diagnóstico, acompanhamento e o tratamento da Fenilcetonúria, do Hipotireoidismo Congênito, das Doenças Falciformes e outras Hemoglobinopatias e da Fibrose Cística. Em dezembro de 2012 o PNTN foi expandido por meio da Portaria nº 2.829 para mais duas patologias: a Hiperplasia Adrenal Congênita e a Deficiência de Biotinidase (BRASIL, 2001; BRASIL, 2012e).

Devido à grande variedade de redes assistenciais nos diversos estados do país, do percentual de cobertura e da diversidade populacional o PNTN é instituído em fases (BRASIL, 2001).

A Fase I engloba a triagem, a confirmação diagnóstica, o acompanhamento e o tratamento da Fenilcetonúria e do Hipotireoidismo Congênito. No Maranhão, a Fase 1 foi instituída pela Portaria nº 822/GM/MS de 6 de junho de 2001 tendo a APAE como Serviço de Referência em Triagem Neonatal (SRTN) ficando responsável por realizar a cobertura e realização do Teste do Pezinho em todo o

Estado em parceria com o serviço de Hemocentro do Maranhão (HEMOMAR) (BRASIL, 2001; LOPES *et al*, 2011).

A Fase II corresponde à triagem, a confirmação diagnóstica, o acompanhamento e o tratamento da Fenilcetonúria, do Hipotireoidismo Congênito acrescido das Doenças Falciformes e outras Hemoglobinopatias. A habilitação do Estado do Maranhão na Fase II ocorreu em 12 de novembro de 2002 pela Portaria SAS/MS nº 892 juntamente com a implantação do PNTN e do cadastramento do SRTN (BRASIL, 2002).

Em dezembro de 2012, o Estado do Maranhão foi habilitado na Fase III pela Portaria nº 1.346 que prevê a Triagem Neonatal, a confirmação diagnóstica, o acompanhamento e o tratamento da Fenilcetonúria, do Hipotireoidismo Congênito acrescido das Doenças Falciformes e outras Hemoglobinopatias e da Fibrose Cística (BRASIL, 2012c).

Em dezembro de 2012, o Ministério da Saúde institui por meio da Portaria nº 2.829 a fase IV do PNTN que inclui a triagem de Hiperplasia Adrenal Congênita e a Deficiência de Biotinidase, visando à detecção precoce dos casos suspeitos, a confirmação diagnóstica, o acompanhamento e o tratamento dos casos identificados.

Em 16 de abril de 2014 tendo como referência a Portaria nº 326, o Estado foi habilitado na Fase IV de implantação do PNTN que prevê a Triagem Neonatal, a confirmação diagnóstica, o acompanhamento e o tratamento da Fenilcetonúria, do Hipotireoidismo Congênito acrescido das Doenças Falciformes e outras Hemoglobinopatias, da Fibrose Cística, Hiperplasia Adrenal Congênita e a Deficiência de Biotinidase (BRASIL, 2014). Portanto, em 2014 fica instituída todas as fases do PNTN no Estado do Maranhão, buscando atingir uma cobertura de 100% do recém-nascidos vivos como preconiza o Ministério da Saúde.

3.1 Situando as doenças triadas pelo Teste do Pezinho: contextualização bibliográfica.

3.1.1 Hipotireoidismo Congênito

O Hipotireoidismo Congênito (HC) é uma doença caracterizada pela deficiência na produção do hormônio tireoidiano essencial para o crescimento físico e neurológico normal. Tem como principal causa a falência parcial ou total da glândula tireoide (aplasia ou hipoplasia) ou sua localização ectópica. Os autores ressaltam que não há etiologia genética estabelecida para o HC e raramente ocorre entre irmãos. Entretanto, a doença pode resultar de erro inato do metabolismo, do uso de medicações durante a gestação (iodo, drogas antitireoidianas) ou da presença de anticorpos maternos (SOUZA *et al.*, 2002).

O principal hormônio produzido pela tireoide é a tiroxina (T4) e triiodotironina (T3). Estes hormônios são de fundamental importância, pois atuam no desenvolvimento e crescimento dos diversos órgãos e a sua redução ou inexistência nos níveis séricos destes hormônios é definida como hipotireoidismo (BRASIL, 2015c).

O Hipotireoidismo Congênito tem prevalência média mundial em torno de 1:3.500 nascidos vivos, mas é o distúrbio endócrino congênito mais frequente e com incidência variando de 1:2.000 a 1:4.000 crianças nascidas vivas em países com suficiência iódica (WALLER, *et al.*, 2000; CORBETTA, *et al.*, 2009). No Brasil, a prevalência de Hipotireoidismo Congênito é aproximada a esses valores, variando de 1:2.595 a 1:4.795 (RAMOS, *et al.*, 2008; MAGALHAES, *et al.*, 2009; MUNOZ, *et al.*, 2014).

Para o feto e nos primeiros anos de vida da criança os hormônios tireoidianos são essenciais, pois atuam no desenvolvimento do sistema nervoso central. Durante a gestação esses níveis podem ser compensados pela passagem transplacentária de mãe para filho regularizando os níveis séricos, mas após o nascimento, se não tratada esta condição clínica poderá acarretar atraso no desenvolvimento físico e cognitivo da criança, incluindo retardo mental irreversível (ANASTÁCIO-PESSAN; LAMÔNICA, 2014).

Para Maciel e colaboradores (2013), as principais causas fisiológicas associadas ao hipotireoidismo congênito decorrem de dois mecanismos principais. O primeiro ocorre durante a embriogênese ou digênese tireoidiana que irá provocar

defeitos na formação glandular da tireoide e irá totalizar 85% dos casos. Outra possível causa ocorre por defeito na produção dos hormônios tireoidianos ou dismorgênese totalizando 25% dos casos.

Na ausência de um diagnóstico precoce e tratamento adequado, a maioria das crianças desenvolverá vários graus de deficiências neurológicas, motoras e de crescimento, incluindo o retardo mental irreversível (AL TAJI, *et al.*, 2007).

A maioria das crianças com HC (> 95%) apresenta pouca ou nenhuma manifestação clínica da doença ao nascimento. Isso se deve ao fato do T4 materno passar a barreira placentária e também em função da maioria das crianças afetadas apresentarem algum tecido tireoidiano funcionante. As crianças afetadas, tipicamente, apresentam peso e estatura na faixa de normalidade. Um dos primeiros sinais observados é a icterícia neonatal prolongada (RAMOS *et al.*, 2008). A medida que o tempo passa a criança sem diagnóstico se apresentará letárgica, com movimentos lentos, choro rouco, engasgos frequentes, constipação, macroglossia, hérnia umbilical, fontanela ampla, hipotonia, pele seca, cabelos ralos e adquire fácies típica com nariz em sela, dificuldade de sugar, pele fria, fáceis hipotireoidiana e hipotermia são os sinais e sintomas mais comuns (RAMOS, *et al.*, 2008; ANASTÁCIO-PESSAN; LAMÔNICA, 2014).

Problemas auditivos ocorrem em até 20% das crianças com HC e todas as crianças afetadas deverão ser submetidas a teste de *screening* auditivo. Para os autores, quando o diagnóstico etiológico do HC for hipopituitarismo, a criança terá tendência à hipoglicemia pela deficiência de hormônio do crescimento e do hormônio adrenocorticotrófico (ACTH)/cortisol e, se for do sexo masculino, apresentará micropênis (LÉGER, *et al.*, 2011).

O hipotireoidismo pode assim ser classificado em primário por incapacidade parcial ou total da produção dos hormônios tireoidianos ou pode ser caracterizado como central quando ocorre a deficiência por falta de estímulos do hormônio tireoestimulante (TSH) (BRASIL, 2015c).

A sensibilidade dos testes de Triagem Neonatal para Hipotireoidismo Congênito é elevada, o que a torna eficaz para rastrear a doença. Para Hipotireoidismo Congênito em ensaios imunométricos os níveis de TSH devem estar acima de 15 mUI/L, enquanto que por radioimunoensaio acima de 20 mUI/L, já os valores de T4 devem estar acima de 6 mUI/L (BRASIL, 2015c). Após resultado

positivo devem ser realizadas as dosagens hormonais de TSH e T4 em sangue venoso para auxiliar na confirmação diagnóstica (NUNES, *et al.*, 2013).

Para a operacionalização do Teste do Pezinho considerar que em crianças não doentes os níveis de TSH são altos nos primeiros três dias de vida, normalizando-se após esse período, portanto, o Teste do Pezinho deve ser coletado entre o 3°. e o 5°. dia de vida. Enfatiza-se que o principal objetivo da Triagem Neonatal para o Hipotireoidismo Congênito é evitar as sequelas, principalmente o retardo mental secundário ao hipotireoidismo, o que pode ser alcançado com o início da terapêutica adequada nas duas primeiras semanas de vida (BONGERS-SCHOKKING, *et al.*, 2000).

O início do tratamento deve ser o mais precoce possível, preferencialmente nas duas primeiras semanas de vida e consiste na reposição dos hormônios tireóideos deficitários (reposição de levotiroxina sódica ou L – T4, sal sódico do isômero sintético da tiroxina (T4). A administração oral de L-T4 sódica é o tratamento de escolha para o HC. A dose recomendada pela Academia Americana de Pediatria (2006) é de 10-15 µg/kg/dia e deve ser iniciado o mais precocemente possível, idealmente até 14 dias de vida, mesmo na ausência de sintomas, em dose única diária. Com essas doses as concentrações de T4 L ou T4 T se normalizarão em três dias e as de TSH, em duas a quatro semanas (SELVA *et al.*, 2002).

Deve ser utilizado comprimido de L-T4, uma vez que não existe aprovação de soluções líquidas do hormônio. O comprimido deve ser macerado e dissolvido em pequena quantidade de água e administrado pela manhã, idealmente em jejum. Manter 30 minutos sem alimentação. Em caso de vômitos imediatos, repetir a mesma dose. A L-T4 não pode ser administrada com outras substâncias que interferem na sua absorção, como soja, ferro ou cálcio (MACIEL *et al.*, 2013).

O Ministério da Saúde (BRASIL, 2016a) descreve como principais benefícios do tratamento a prevenção da deficiência mental, recuperação do ritmo de ganho pômbero-estatural e normalização dos parâmetros metabólicos, da frequência cardíaca, dos hábitos intestinais e do sono, da temperatura e umidade da pele e assegurar à criança o crescimento adequado e o desenvolvimento psicomotor mais próximo possível do seu potencial genético.

O tratamento deve ser mantido por toda a vida, exceto em casos de Hipotireoidismo Congênito transitório e tem o objetivo de retardar as consequências da doença, auxiliando no desenvolvimento neuropsicomotor e pômbero-estatural,

devendo este ser monitorado através da avaliação clínica e controle laboratorial dos níveis de TSH e T4. O tratamento deve ser iniciado o mais precocemente possível de forma a possibilitar crescimento e desenvolvimento adequados da criança acometida (BRASIL, 2015c).

3.1.2 Fenilcetonúria (PKU)

A Fenilcetonúria (PKU) é uma doença autossômica recessiva que causa erro inato no metabolismo dos aminoácidos (SANTOS; HAACK, 2012) e ocorre por uma mutação no gene localizado no cromossomo 12q22.24.1 que tem como função codificar a enzima fenilalanina hidroxilase no fígado e é responsável pela transformação do aminoácido fenilalanina em tirosina (SILVA; LAMÔNICA, 2010).

Essa doença tem uma prevalência no mundo de 1:10.000 nascidos vivos, entretanto, a incidência varia de continente para continente. No Brasil estudo realizado por meio do PNTN em 18 Estados, foi constatado prevalência em 2001 de 1:15.839 e em 2002 de 1:24.780 casos (BRASIL, 2013). Apesar da baixa prevalência, apresenta graves efeitos sobre o desenvolvimento do sistema nervoso quando não tratada adequadamente e no momento oportuno.

É uma doença que decorre de erro inato do metabolismo de aminoácidos de caráter autossômico recessivo resultante de perda ou diminuição da atividade da enzima fenilalanina hidroxilase, o que impede a hidroxilação da fenilalanina em tirosina. As elevações sanguíneas persistentes de fenilalanina e de seus metabólitos ácidos ocasionam lesões neurológicas que se manifestam clinicamente, e de forma mais grave, com retardo mental irreversível (MONTEIRO *et al.*, 2006), hiperatividade, microcefalia, comportamentos autistas, atraso no desenvolvimento, déficit intelectual, entre outros (AMAYA *et al.*, 2011).

O defeito ocorre quando a enzima fenilalanina hidroxilase provoca acúmulo do aminoácido Fenilalanina (FAL) no sangue e a consequente formação de ácido fenilpirúvico que leva a excreção urinária deste (BRASIL, 2016a). Essa produção excessiva de fenilalanina no sangue provoca uma troca excessiva de metabólitos levando-os em quantidade excessiva para o Sistema Nervoso Central gerando efeito tóxico com comprometimento cerebral disseminado, que resulta em retardo mental (SILVA; LAMÔNICA, 2010; LAMÔNICA *et al.*, 2015).

Os recém-nascidos portadores desta doença não apresentam sintomas até entrarem em contato com alimento que contenham fenilalanina (leite materno ou fórmulas infantis próprias da idade). Quando não detectada, seu início se dá de forma lenta e só aparecerá em torno do 3º. ao 4º. mês de vida provocando atraso do desenvolvimento neuropsicomotor, irritabilidade, apatia, perda de interesse em atividades rotineiras, convulsões, eczema crônico, hipopigmentação cutânea, cheiro característico da urina, da pele e dos cabelos (odor de rato pela presença do ácido fenilacético) e padrão errático do sono (DIÁRIO OFICIAL DA UNIÃO, 2010)

Segundo o Manual Técnico de Triagem Neonatal Biológica (BRASIL, 2016a) são conhecidas três formas de apresentação da Fenilcetonúria: a forma clássica nas quais os níveis plasmáticos encontram-se superiores a 20 mg/dL; a forma leve em que os níveis encontram-se entre 10 mg/dL e 20 mg/dL e a forma transitória ou permanente na qual os níveis estão entre 4 mg/dL e 10 mg/Dl.

O rastreamento da Fenilcetonúria é realizado pelo Teste do Pezinho e o diagnóstico é feito pela dosagem de fenilalanina maior ou igual a 10 mg/dL em dieta normal e todos os que apresentarem níveis de fenilalanina entre 8 e 10 mg/dL persistentes em pelo menos três dosagens consecutivas, semanais, em dieta normal (BRASIL, 2016a).

O tratamento da PKU deve ser instituído precocemente, antes do 21º. dia de vida, e tem como objetivo diminuir a quantidade de fenilalanina no sangue, garantindo concentrações sanguíneas seguras que impeçam o aparecimento de manifestações clínicas da doença (STARLING, *et al.*, 1999; SCRIVER, KAUFMAN, 2001); manter a normalização dos parâmetros neuropsicomotores nos pacientes com diagnóstico precoce e instituição do tratamento adequado antes dos três meses de vida e assegurar desenvolvimento pômbero-estatural adequado para a idade, apesar da restrição dietética imposta e melhorar as alterações neuropsicológicas (BRASIL, 2016a).

O referido tratamento consiste na restrição dietética de fenilalanina associada ao uso de um substituto proteico (ACOSTA, YANICELLI, 2001). Em termos gerais, a dieta deve conter entre 250 mg e 500 mg de FAL/dia, quando o normal de ingestão diária para indivíduos não fenilcetonúricos é de 2.500 mg de FAL/dia (BRASIL, 2016a).

A dieta prescrita aos fenilcetonúricos tem como objetivo manter as concentrações sanguíneas de fenilalanina consideradas seguras para o Sistema

Nervoso Central. As proteínas naturais, com altos teores de fenilalanina, são proibidas na dieta dos fenilcetonúricos, pois ainda que oferecidas em reduzidas quantidades, ultrapassam cotas diárias de fenilalanina toleráveis para esses pacientes. Desse modo, a ingestão de carnes, leite e derivados, ovos, leguminosas, alguns cereais (aveia, centeio, milho, trigo) e todas as preparações ou produtos que os contém é proibida (Kanufre *et al.*, 2010).

A adoção de uma dieta pobre em proteínas reduz os níveis de fenilalanina, no entanto, é necessária a suplementação com um substituto proteico, de modo a repor as necessidades proteicas dos indivíduos. A fórmula de aminoácidos isenta de fenilalanina está inserida no Componente Especializado da Assistência Farmacêutica, sendo sua aquisição e disponibilização de responsabilidade da Secretaria Estadual de Saúde (BRASIL, 2016a).

A dieta pobre em fenilalanina deve ser uma terapêutica mantida para toda a vida, mesmo após o desenvolvimento neurológico do indivíduo estar completo, uma vez que os níveis altos de fenilalanina podem alterar as funções cognitivas (WAITZBERG, 2000; AMAYA *et al.*, 2011).

Os alimentos permitidos na alimentação de fenilcetonúricos são os que contêm baixos teores de fenilalanina (0 a 20 mg/PHE/100 g de alimento). Inclui o mel, balas, gomas e pirulitos, geleias de frutas, algodão doce, goiabada, farinha de mandioca, polvilho de mandioca, sagu, cremes e pudins nos sabores baunilha e caramelo isentos de PHE. Entre as bebidas podem ser oferecidos os sucos de frutas artificiais, refrigerantes sem aspartame, groselha, café e chá. Pode incluir na dieta alimentos com médio teor de fenilalanina (entre 10 e 200 mg PHE/100 mg de alimento) tais como: massas feitas sem ovos e com farinha de trigo de baixo teor de proteína, arroz, batata inglesa, batata doce, mandioca, abóbora, abobrinha, cenoura, chuchu, couve-flor, quiabo, repolho, vagem, tomate, pepino, pimentão, cebola, folhosos e frutas em geral (WAITZBERG, 2000).

As crianças não tratadas não conseguem atingir os marcos do desenvolvimento e apresentam comprometimento progressivo na função cerebral desenvolvendo irritabilidade, falta de atenção, distúrbios comportamentais, hiperatividade e crises convulsivas entre 6 e 18 meses de vida. As crianças fenilcetonúricas apresentam odor de “rato” na pele, nos cabelos e na urina devido ao acúmulo de fenilalanina. Apresentam tendência a hipopigmentação e eczema da pele (MONTEIRO; CÂNDIDO, 2006).

3.1.3 Hiperplasia Adrenal Congênita

A Hiperplasia Adrenal Congênita (HAC) é uma patologia que engloba várias síndromes que são transmitidas de forma autossômica recessiva com características diferenciadas causando deficiências enzimáticas na síntese dos esteroides adrenais. É uma patologia decorrente de defeitos da via enzimática de síntese de cortisol, aldosterona e hormônios androgênicos a partir do colesterol. Nessa síndrome, ocorrem erros inatos no metabolismo dos esteroides, nos quais as principais características desses erros são anomalias genéticas determinadas na síntese hormonal adrenocortical decorrente de deficiências enzimáticas (MILLER, AUCHUS, 2011).

As mutações tem herança autossômica recessiva e o defeito é decorrente, em cerca de 90%, de mutações no gene CYP21A22. As mutações nesse gene podem levar à deficiência na produção da enzima 21-hidroxilase. Esse defeito provoca um bloqueio em uma rota metabólica envolvida na síntese do cortisol (glicocorticoide) e aldosterona (mineralocorticoide), levando ao acúmulo de metabólitos precursores, dentre os quais está a 17-hidroxiprogesterona (17OHP), principal marcador da doença. Em consequência, a hipófise passa a produzir grandes quantidades de ACTH, estimulando exageradamente a glândula adrenal a produzir precursores esteroides com ação virilizante (MILLER, AUCHUS, 2011).

A incidência geral para HAC descrita na literatura é de 1/15-16.000 nascidos vivos (BACHEGA, *et al.*, 2004). O Ministério da Saúde (BRASIL, 2015a) anuncia incidência menor no Brasil entre 1:7.500 a 1:10.000 nascidos vivos. Está associada a uma significativa morbidade e mortalidade em crianças e adultos afetados (KRONE, ARLT, 2009).

A maioria dos casos de HAC pode ser identificado na vida intrauterina, mas no período neonatal se torna de mais fácil descoberta, chamada de forma clássica enquanto as formas não clássicas ocorrem tardiamente, geralmente no período peripuberal (SOUZA *et al.*, 2015).

As manifestações clínicas dependem da enzima envolvida e do grau de deficiência enzimática, se total ou parcial, e pode se expressar por insuficiência glicocorticóide, insuficiência mineralocorticoide, excesso ou insuficiência de andrógenos (BRASIL, 2016a). Na deficiência da 21-hidroxilase as manifestações clínicas podem ser divididas em três formas: clássica perdedora de sal, forma

clássica não perdedora de sal e a forma não clássica. Na primeira, os recém-nascidos do sexo feminino, há virilização da genitália externa (aumento do clitóris, fusão labial) decorrente do excesso de andrógenos na vida intrauterina. No sexo masculino, ocorre a diferenciação normal da genitália externa na vida intrauterina. Após duas semanas de vida pode ocorrer deficiência de mineralcorticoide que irá levar a crise adrenal com perda de volume, desidratação, hipotensão, hiponatremia e hiperpotassemia podendo levar a morte.

A forma clássica não perdedora de sal não tem diagnóstico e tratamento precoce e em ambos os sexos apresentarão virilização pós-natal e os recém-nascidos apresentam clitoromegalia, aumento peniano, pubarca precoce, velocidade de crescimento aumentada e maturação óssea acelerada resultando em baixa estatura final.

Na forma não clássica ou de início tardio, as manifestações podem surgir na infância, na adolescência ou na idade adulta. No sexo feminino, pode ocorrer aumento discreto do clitóris, pubarca precoce, ciclos menstruais irregulares, hirsutismo e infertilidade. No sexo masculino, o quadro costuma não ser diagnosticado (BRASIL, 2016a).

O diagnóstico pode ser realizado através da sintomatologia clínica, enquanto que o diagnóstico laboratorial é realizado pela observação das deficiências enzimáticas da Hiperplasia Adrenal Congênita na síntese do cortisol e da aldosterona, que levam ao acúmulo de metabólitos precursores, dentre os quais 17-OH-progesterona (BRASIL, 2016a).

O tratamento é determinado com o objetivo de suprir as deficiências de glicocorticoide e mineralocorticoide e remediar os sinais e sintomas da hiperandrogenemia. Os fármacos utilizados são Glicocorticóides (Dexametasona, Prednisona, Prednisolona, Hidrocortisona) e Mineralocorticóide (Fludrocortisona). Em pacientes com a forma clássica, o tratamento deve ser feito ao longo da vida com monitorização frequente para melhor qualidade de vida (BRASIL, 2010b).

3.1.4 Fibrose Cística

A Fibrose Cística ou mucoviscidose é uma doença genética e uma das doenças hereditárias mais graves com índice de mortalidade elevado. No Brasil

estima-se que a incidência da doença seja de 1:2.500 nascidos vivos que atinge em maior parte a população de cor branca (PIZZIGNACCO, *et al.*, 2011).

O diagnóstico precoce (antes do primeiro ano de vida) proporciona às crianças afetadas serem tratadas e monitoradas quanto a variáveis que influenciam diretamente no prognóstico da doença, como por exemplo, o acompanhamento da curva pômulo-estatural e a presença de colonização de vias aéreas superiores por patógenos com íntima relação com o pior prognóstico da doença (ROBSON, 2001). São argumentos a favor da Triagem Neonatal para Fibrose Cística relativamente aos ganhos do diagnóstico precoce, as repercussões sobre o estado nutricional e prevenção da desnutrição e as implicações sobre o aparelho respiratório (MASTELA *et al.*, 2001).

A doença atinge especialmente o pulmão e o pâncreas, cursando com insuficiência pancreática, doença pulmonar obstrutiva crônica e desnutrição (PEREIRA, *et al.*, 2011). Nos pulmões causa um processo obstrutivo pelo aumento da viscosidade do muco, bloqueando as vias ária e facilitando a proliferação de bactérias em especial *pseudomonas* e *estafilococos*, levando a infecção crônica, lesão pulmonar e morte por perda da função respiratória. No pâncreas quando o muco aumenta e obstrui os ductos ocasiona perda de enzimas digestivas ocasionando má nutrição (BRASIL, 2016a).

Muitas crianças com Fibrose Cística não apresentam quadro clínico da doença ao nascimento, mas podem nascer com obstrução intestinal por mecônio que cursa com distensão abdominal, impossibilidade de evacuação e vômitos. Podem apresentar esteatorreia, dificuldade no ganho de peso, problemas respiratórios, perda de sal pelo suor, dor abdominal recorrente, icterícia prolongada, pancreatite recorrente, cirrose biliar e retardo no desenvolvimento somático. Em geral na primeira infância pode acontecer infecção, íleo meconial, prolapso intestinal, insuficiência pancreática, desidratação e alcalose metabólica. Na infância pode apresentar aspergilose broncopulmonar alérgica, sinusite, polipose, síndrome da obstrução intestinal distal, esteatose hepática, fibrose biliar, prolapso retal, cálculo renal e alcalose metabólica. Na vida adulta, os sinais se definem por aspergilose broncopulmonar alérgica, hemoptise e pneumotórax, sinusite, polipose, síndrome da obstrução intestinal distal, fibrose biliar, cirrose, adenocarcinoma do trato digestivo, puberdade tardia, osteoporose, diabetes mellitus, cálculo renal e insuficiência renal, alcalose metabólica (BONADIA, 2011).

O curso clínico da doença caracteriza-se por períodos de remissão e de exacerbação com aumento da frequência e gravidade das exacerbações com o passar do tempo com complicações que incluem a desnutrição, o diabetes, a insuficiência hepática, osteoporose, puberdade tardia e azoospermia nos homens e infertilidade em parte das mulheres (BRASIL, 2016a).

O diagnóstico da Fibrose Cística é clínico e laboratorial. O diagnóstico clínico é determinado pela presença de tosse crônica (no início seca e vai se tornando produtiva com eliminação de escarro com muco purulento), esteatorréia e suor salgado. Tardamente pode aparecer bronquiectasias e na exacerbação desta pode ocorrer tosse, taquipneia, dispneia, mal-estar, anorexia e perda de peso, podendo resultar em insuficiência respiratória e *cor pulmonale* que são eventos finais da doença (BRASIL, 2010a).

O diagnóstico laboratorial é realizado pela detecção de níveis elevados de cloreto de sódio no suor, ou ainda pelo estudo genético das mutações para a doença. Mas, o teste de melhor resposta é a análise iônica quantitativa do suor com estimulação por pilocarpina na qual os valores de cloreto de sódio no suor devem encontrar-se > 60 mEq/l em pelo menos 2 aferições (BRASIL, 2010a).

O tratamento da doença tem como objetivo manter os pulmões limpos e consiste em acompanhamento clínico regular, suporte dietético, utilização de enzimas pancreáticas, suplementação com vitaminas A, D, E e K e fisioterapia respiratória. Antibioticoterapia é recomendada na presença de infecções, muitas vezes exigindo hospitalização (PIZZIGNACCO, *et al.*, 2011). Para proteção, as crianças devem receber todas as vacinas do calendário básico de vacinação incluindo a antipneumocócica e anti-hemófilos (BRASIL, 2016a).

A alfadornase é o fármaco utilizado durante o tratamento com a finalidade de reduzir a viscosidade do muco. O tratamento é contínuo e a melhora da função pulmonar é esperada desde o primeiro mês de tratamento com redução dos episódios de exacerbações ao longo da vida (BRASIL, 2010a).

3.1.5 Anemia Falciforme e Outras Hemoglobinopatias

A Doença Falciforme é uma afecção genética que causa um defeito estrutural na hemoglobina, levando às hemácias a assumirem a forma de lua minguante, sendo transmitida de geração para geração (BRASIL, 2016a). O formato

de foice que as hemácias assumem é o principal responsável por toda a fisiopatologia da doença, pois ao assumirem essa forma o tempo de vida das hemácias diminui para dez dias - em condições normais elas vivem por 120 dias na circulação sanguínea - assim elas aderem aos vasos sanguíneos por vaso-oclusão levando a diminuição do fluxo sanguíneo nos capilares causando estase venosa e hipóxia, provocando dor intensa e lesão tecidual (BRASIL, 2015b).

A Doença Falciforme é uma patologia que acomete o gene que produz a hemoglobina A (hemoglobina predominante em adultos) que irá resultar em uma hemoglobina S mutante e de origem recessiva. Existem vários outros tipos de hemoglobinas mutantes como a C, D, e E que quando se unem produzem o grupo de doenças chamadas de Doença Falciforme, dentre as quais a Anemia Falciforme, que é a mais conhecida. Entretanto, existem outras doenças que fazem parte desse grupo como S/beta talassemia, as doenças SC, SD, SE e outras mais raras (BRASIL, 2015b). Apesar da existência de centenas de hemoglobinopatias hereditárias apenas três delas estão incluídas no Programa Nacional de Triagem Neonatal: a hemoglobina S, C e a talassemia beta, sendo que as duas primeiras pela sua alta prevalência entre afrodescendentes apresentam importância nacional, enquanto a talassemia beta possui importância regional em virtude da alta frequência desse agravo entre descendentes italianos (SOUZA, SCHWARTZ, GIUGLIANI, 2002).

Segundo WHO (2006), essas três hemoglobinopatias são suficientes para causar alto grau de morbidade e mortalidade no Brasil. Ênfase é dada à condição dos indivíduos heterozigotos que desconhecem o fato de serem portadores, pois são assintomáticos ou oligosintomáticos e que do casamento ao acaso dos heterozigotos podem nascer 25% de portadores de seis tipos de anemias hemolíticas crônicas e incuráveis, embora tratáveis. A anemia falciforme se distribui de maneira heterogênea no Brasil, sendo mais frequente nas regiões norte e nordeste do País sendo que cerca de 4% da população geral brasileira e de 6 a 10% dos afrodescendentes são portadores do traço falciforme. Com esses dados Simões e colaboradores (2010) calculam que nasçam por ano no Brasil em torno de 3.500 crianças com Doença Falciforme e 200.000 portadores de traço falciforme o que corresponde a 1:100.000 nascidos vivos, cerca de 10 a 30 vezes maior que a prevalência de Fenilcetonúria, por exemplo.

Nos procedimentos de Triagem Neonatal é possível identificar de forma diferenciada as crianças heterozigotas (portadores do traço) e as homozigotas portadoras da doença (BRASIL, 2016a).

Os indivíduos que não foram submetidos à Triagem Neonatal, portanto, não tratados precocemente, podem apresentar quadro clínico com os seguintes sintomas: irritabilidade, febre moderada, anemia hemolítica, síndrome mão-pé, infecções e esplenomegalia. O pico de morbimortalidade situa-se em torno de 2 a 3 anos de idade sendo a septicemia, o choque e a anemia profunda as principais causas de morte (BRASIL, 2016a).

O quadro clínico dessa patologia se apresenta com as seguintes características anemia hemolítica, crises vaso-oclusivas, crises de dor, insuficiência renal progressiva, acidente vascular cerebral, maior susceptibilidade a infecções e sequestro esplênico. Podem ocorrer também alterações no desenvolvimento neurológico, com provável etiologia vaso-oclusiva do sistema nervoso central (BRASIL, 2016a).

As síndromes talassêmicas e a doença da hemoglobina C tem quadro clínico centrado na hemólise crônica acompanhada de hepatoesplenomegalia (RAMALHO, *et al.*, 2003). Para os autores o diagnóstico e o tratamento precoce dessas hemoglobinopatias aumentam a qualidade de vida dos portadores, diminui a ocorrência de sequelas e atenuam as complicações clínicas.

A identificação precoce pela Triagem Neonatal Biológica é de fundamental importância para a saúde do portador dessa patologia, pois as estratégias medicamentosas pelo uso de imunobiológicos especiais e de antibioticoprofilaxia visam reduzir a alta taxa de mortalidade. Daí a importância da Triagem Neonatal.

É recomendado que o tratamento seja iniciado antes do quarto mês de vida tendo como objetivo o controle dos quadros infecciosos e outras complicações por meio de antibioticoterapia profilática, suplementação com ácido fólico e seguimento clínico especializado (BRASIL, 2010c).

3.1.6 Deficiência de Biotinidase

As vitaminas são nutrientes necessários para o corpo humano e a biotina é uma vitamina do complexo B hidrossolúvel de função extremamente importante, pois se encontra envolvida nos processos metabólicos necessários para o funcionamento

do organismo como a gliconeogênese, a síntese de ácidos graxos e o catabolismo de vários aminoácidos de cadeia ramificada (LARA, *et al.*, 2014).

A Deficiência de Biotinidase é uma doença metabólica hereditária caracterizada por defeito no metabolismo da biotina. Por esse processo o organismo se torna incapaz de fazer reutilização ou utilização da biotina que é ingerida presente nos alimentos ingeridos (BRASIL, 2016a).

A doença é classificada em dois subgrupos: deficiência profunda (DPB) e parcial (DPaB), cuja atividade sérica da enzima encontra-se, respectivamente, inferior a 10% e entre 10 e 30% da atividade média normal (WOLF, 2001; GRAVEL, NARANGUE, 2005).

A Deficiência de Biotina pode se associar a alimentação parenteral total; ingestão de avidina (presente na clara de ovo cru), proteína que impede sua absorção intestinal; desnutrição proteico-calórica grave em crianças; erros inatos do metabolismo (Deficiência de Biotinidase); síndrome do intestino curto; hemodiálise crônica; administração prolongada de alguns fármacos antiepiléticos (carbamazepina, fenitoína, primidona) e antibióticos, provavelmente por inibir sua absorção intestinal ou acelerar seu catabolismo (MOCK, 2005); diminuição da proteína sodium-dependent mult-vitam transporter (SMVT), que desempenha importante papel em sua homeostase, ao atuar no seu transporte livre no intestino, fígado, tecidos periféricos e reabsorção renal (YOSELF, ZEMPLINI, 2008).

O diagnóstico pode ser clínico, entretanto, precocemente pode ser identificada pela realização do Teste do Pezinho. Nas crianças que não realizaram a Triagem Neonatal deve se observar a sintomatologia característica da doença. Para o diagnóstico definitivo deve ser realizado teste laboratorial no qual é possível aferir a atividade de biotinidase com medida em plasma (BRASIL, 2012b).

Clinicamente, manifesta-se a partir da sétima semana de vida com distúrbios neurológicos e cutâneos como crises epiléticas, hipotonia, microcefalia, atraso no desenvolvimento neuropsicomotor, alopecia e dermatite eczematóide. Tardiamente podem apresentar distúrbios na visão e na audição assim como atraso motor e de linguagem (BRASIL, 2016a). No período neonatal pode ocorrer sintomas neurológicos discretos e algumas crianças podem não desenvolver sintomas até a adolescência. Os sintomas iniciais que mais se manifesta são os neurológicos, dentre eles, hipotonia muscular, letargia, crises convulsivas mioclônicas e ataxia. Quando ocorrer a apresentação de forma tardia pode-se observar comprometimento

psicomotor e outros sintomas neurológicos como leucoencefalopatia, perda auditiva e atrofia óptica, que podem ser irreversíveis podendo levar ao óbito (BRASIL, 2012a).

O tratamento é medicamentoso e de baixo custo baseado na reposição oral de biotina na dose de 5 a 20 mg/dia, por toda a vida (WOLF, 2003) e tem como objetivo prevenir os sintomas da doença. É utilizada a biotina em cápsulas ou suspensão oral e a indicação depende da forma de apresentação clínica da doença (BRASIL, 2016a).

4 METODOLOGIA

4.1 Tipo de estudo

Estudo descritivo, documental retrospectivo com abordagem quantitativa.

4.2 Local e Período do Estudo

A pesquisa foi realizada no Estado do Maranhão nas 19 Regiões de Saúde dos 217 municípios do Estado em parceria com o Departamento de Atenção à Saúde da Criança e do Adolescente – DASCA - da Secretaria de Estado da Saúde no período de outubro de 2016 a outubro de 2017.

Regiões de Saúde são as configurações de território selecionadas por gestores tendo em vista as proximidades territoriais, as características econômicas e sociais, de comunicação e de mobilidade urbana, necessárias para organizar os serviços de atenção à saúde de uma determinada região (VILAÇA, 2016). O Estado do Maranhão encontra-se dividido em 19 Regiões de Saúde onde se organizam os 217 municípios (Anexo 1).

4.3 Instrumentos para coleta de dados

A coleta dos dados foi realizada por meio de instrumentos previamente construídos por técnicos da Comissão Científica e de Gestão em Triagem Neonatal do Estado do Maranhão em parceria com os técnicos do DASCA/SES e docente do Departamento de Enfermagem da Universidade Federal do Maranhão (Anexo 2).

4.4 Coleta de Dados

A coleta foi realizada com dados secundários tendo como base questionários sobre a Triagem Neonatal Biológica (Anexo 2) disponibilizados pelo Departamento da Saúde da Criança e do Adolescente – DASCA – da Secretaria de Estado da Saúde. Para acessar os questionários preenchidos e proceder à análise foi solicitada autorização à Chefe do DASCA (Anexo 3).

O instrumento de coleta de dados foi encaminhado pelo DASCA aos Coordenadores da Atenção Básica de todos os 217 municípios do Estado por meio de contato eletrônico. Coube aos Coordenadores articular os enfermeiros das Unidades Básicas de Saúde e das Maternidades com Postos de Coleta para o Teste

do Pezinho, e estes, foram responsabilizados pelo preenchimento dos mesmos. Após preenchidos foram devolvidos por correio eletrônico ou o instrumento físico na sala do DASCA/SES.

4.5 Análise dos dados

O processamento dos dados foi realizado por uma equipe de digitadores que utilizou o programa Microsoft Excel 2016 com dupla entrada seguida pela comparação dos bancos de dados. Nessa oportunidade foram corrigidos erros de digitação. Utilizou-se o programa Stata 12.0 (Stata Corp, College Station, United States) para análise estatística dos dados coletados.

Inicialmente realizou-se análise descritiva dos dados pelo cálculo das frequências absolutas e percentuais e o teste qui-quadrado foi utilizado para avaliar diferenças entre duas proporções.

4.6 Aspectos Operacionais e Éticos

Por tratar de pesquisa documental com dados retrospectivos não houve exigência de submissão do mesmo para avaliação em Comitê de Ética em Pesquisa. Entretanto, para atender aos aspectos administrativos, o projeto de pesquisa foi encaminhado ao Colegiado do Curso de Enfermagem da UFMA para apreciação do mesmo com parecer aprovado em reunião do dia 25 de novembro de 2017 (Anexo 4).

Além disso, foi expedida pela Chefe do DASCA vinculado à Secretaria Adjunta da Política de Atenção Primária e Vigilância em Saúde do Estado do Maranhão autorização para análise dos dados (Anexo 3).

5 ANÁLISE E DISCUSSÃO DOS RESULTADOS

Participaram da pesquisa 19 Regionais de Saúde do Estado que totalizam 217 municípios, mas nesta pesquisa, o PNTN foi analisado em 153 (70,5%) destes como apresentado abaixo:

Tabela 1. Programa de Triagem Biológica Neonatal segundo Regionais e Municípios do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.

REGIONAL DE SAÚDE	TOTAL DE MUNICIPIOS	MUNICÍPIOS AVALIADOS	
		N	%
SÃO LUÍS	05	02	40,0
AÇAILÂNDIA	08	06	75,0
BACABAL	11	09	81,8
CAXIAS	07	06	85,7
BARRA DO CORDA	06	05	83,3
BALSAS	14	13	92,8
CHAPADINHA	13	07	53,8
CODÓ	06	06	100
IMPERATRIZ	15	11	77,3
ITAPECURU MIRIM	14	13	92,85
PEDREIRAS	13	13	100
PINHEIRO	17	09	52,9
PRESIDENTE DUTRA	16	03	18,7
ROSÁRIO	12	09	75,0
SANTA INÊS	13	12	92,3
VIANA	11	08	72,7
TIMON	04	04	100
SÃO JOÃO DOS PATOS	15	08	55,3
ZÉ DOCA	17	09	52,9
TOTAL	217	153	70,5

Fonte: DASCA/SES

Dos 217 municípios do Estado, o PNTN foi avaliado em 153 que corresponde a 70,5%. Os municípios das Regionais de Saúde de Codó, Pedreiras e Timon foram avaliados na totalidade, enquanto a Regional de Presidente Dutra foi à de menor número de municípios em que o programa foi avaliado. O PNTN deixou de ser avaliado em 64 (29,5%) municípios. Esse fato pode ter ocorrido em virtude do envio dos instrumentos de coleta de dados ter ocorrido em meados de 2016 e

coincido com o período de eleições municipais em todo o território brasileiro, e em seguida pelo fato de alguns gestores para os quais os questionários foram enviados não se mantiveram nos cargos de Coordenadores de Atenção Básica. Entretanto, a pesquisa teve abrangência significativa e pode-se afirmar ter alcançado os objetivos propostos.

Tabela 2. Postos de Coleta do Teste do Pezinho segundo Regional de Saúde do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.

REGIONAL DE SAÚDE	MUNICÍPIOS	POSTOS DE COLETA DO TESTE DO PEZINHO		
		INFORMADO	FUNCIONANDO	
		N	N	%
SÃO LUÍS	SÃO LUÍS	54	20	37,0
	SÃO JOSÉ DE RIBAMAR	01	01	100
AÇAILÂNDIA	BOM JESUS DAS SELVAS	01	01	100
	CIDELÂNDIA	01	01	100
	SÃO FRANCISCO DO BREJÃO	01	00	0,0
	SÃO PEDRO DA AGUA BRANCA	02	02	100
	AÇAILANDIA	01	01	100
	VILA NOVA DOS MARTÍRIOS	02	02	100
BACABAL	ALTAMIRA DO MARANHÃO	01	01	100
	BACABAL	01	01	100
	BREJO DE AREIA	01	01	100
	CONCEIÇÃO DE LAGO AÇU	02	02	100
	LAGO VERDE	01	01	100
	MARAJÁ DO SENA	02	00	0,0
	OLHO D'ÁGUA DAS CUNHÃS	02	02	100
	SÃO LUÍS GONZAGA	01	01	100
	VITORINO FREIRE	01	01	100
CAXIAS	AFONSO CUNHA	01	01	100
	ALDEIAS ALTAS	01	00	0,0
	BURITI	01	01	100
	COELHO NETO	01	01	100
	DUQUE BACELAR	05	05	100
	SÃO JOÃO DO SÓTER	02	02	100

Continua...

Tabela 2. Postos de Coleta do Teste do Pezinho segundo Regional de Saúde do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.

BARRA DO CORDA	ARAME	01	01	100
	BARRA DO CORDA	03	02	66,6
	FERNANDO FALCÃO	03	03	100
	ITAIPAVA DO GRAJAÚ	02	02	100
	JENIPAPO DOS VIEIRAS	01	00	0,0
BALSAS	BALSAS	01	01	100
	CAROLINA	04	04	100
	FEIRA NOVA DO MARANHÃO	01	01	100
	FORMOSA DA SERRA NEGRA	01	01	100
	FORTALEZA DOS NOGUEIRAS	01	01	100
	LORETO	01	01	100
	NOVA COLINAS	01	01	100
	RIACHÃO	01	01	100
	SAMBAÍBA	01	01	100
	SÃO FÉLIX DE BALSAS	01	01	100
	SÃO PEDRO DOS CRENTES	01	01	100
	SÃO RAIMUNDO DAS MANGABEIRAS	01	01	100
TASSO FRAGOSO	02	02	100	
CHAPADINHA	AGUA DOCE DO MARANHÃO	01	00	0,0
	ARAIOSSES	02	02	100
	BREJO	01	01	100
	MILAGRES DO MARANHÃO	02	02	100
	PAULINO NEVES	01	01	100
	SANTANA DO MARANHÃO	01	01	100

Continua...

Tabela 2. Postos de Coleta do Teste do Pezinho segundo Regional de Saúde do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.

	SÃO BERNARDO	01	01	100
CODÓ	ALTO ALEGRE DO MARANHÃO	01	01	100
	CODÓ	02	02	100
	COROATÁ	05	05	100
	PERITORÓ	01	01	100
	SÃO MATEUS DO MARANHÃO	01	01	100
	TIMBIRAS	01	01	100
IMPERATRIZ	BURITIRANA	02	02	100
	ESTREITO	12	12	100
	GOVERNADOR EDSON LOBÃO	05	04	80,0
	IMPERATRIZ	04	04	100
	JOÃO LISBOA	01	01	100
	LAJEADO NOVO	02	02	100
	MONTES ALTOS	02	02	100
	RIBAMAR FIQUENE	01	01	100
	SÃO JOÃO DO PARAÍSO	01	01	100
	SENADOR LA ROQUE	01	01	100
SITIO NOVO	01	01	100	
ITAPECURU MIRIM	ANAJATUBA	01	01	100
	ARARI	11	11	100
	BELÁGUA	02	01	50
	ITAPECURU MIRIM	01	00	0,0
	MATÕES DO NORTE	01	01	100
	MIRANDA DO NORTE	03	03	100
	NINA RODRIGUES	01	01	100

Continua...

Tabela 2. Postos de Coleta do Teste do Pezinho segundo Regional de Saúde do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.

	PIRAPEMAS	02	02	100
	PRESIDENTE VARGAS	01	01	100
	SÃO BENEDITO DO RIO PRETO	02	02	100
	URBANO SANTOS	01	01	100
	VARGEM GRANDE	01	01	100
	VITÓRIA DO MEARIM	01	01	100
	BERNARDO DO MEARIM	01	01	100
	ESPERANTINÓPOLIS	01	01	100
	IGARAPÉ GRANDE	01	01	100
	LAGO DA PEDRA	14	14	100
	LAGO DO JUNCO	01	01	100
	LAGO DOS RODRIGUES	01	01	100
PEDREIRAS	LAGOA GRANDE DO MARANHÃO	01	01	100
	LIMA CAMPOS	01	01	100
	PEDREIRAS	08	08	100
	POÇÃO DE PEDRAS	01	01	100
	SÃO RAIMUNDO DO DOCA BEZERRA	02	02	100
	SÃO ROBERTO	01	01	100
	TRIZIDELA DO VALE	03	03	100
	APICUM AÇU	01	01	100
	CEDRAL	01	01	100
	GUIMARÃES	01	01	100
PINHEIRO	PEDRO DO ROSÁRIO	01	01	100
	PORTO RICO DO MARANHÃO	01	01	100
	PRESIDENTE SARNEY	01	01	100

Continua...

Tabela 2. Postos de Coleta do Teste do Pezinho segundo Regional de Saúde do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.

	SERRANO DO MARANHÃO	02	02	100
	TURIAÇU	01	01	100
	TURILÂNDIA	01	01	100
PRESIDENTE DUTRA	GOVERNADOR EUGÊNIO BARROS	01	01	100
	JOSELÂNDIA	07	07	100
	SANTA FILOMENA DO MARANHÃO	01	01	100
ROSÁRIO	AXIXÁ	01	01	100
	BACABEIRA	02	02	100
	CACHOEIRA GRANDE	01	01	100
	ICATU	08	08	100
	MORROS	01	01	100
	PRIMEIRA CRUZ	01	01	100
	ROSÁRIO	02	02	100
	SANTA RITA	01	01	100
	SANTO AMARO	01	01	100
SANTA INÊS	BELA VISTA DO MARANHÃO	07	07	100
	BOM JARDIM	01	01	100
	GOVERNADOR NEWTON BELO	03	03	100
	IGARAPÉ DO MEIO	04	04	100
	MONÇÃO	01	01	100
	PINDARÉ MIRIM	13	13	100
	PIO XII	10	10	100
	SANTA INÊS	19	19	100
	SANTA LUZIA	02	02	100
SÃO JOÃO DO CARÚ	01	01	100	

Continua...

Tabela 2. Postos de Coleta do Teste do Pezinho segundo Regional de Saúde do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.

	SATUBINHA	02	02	100
	TUFILÂNDIA	01	01	100
VIANA	BACURITUBA	01	01	100
	CAJAPIÓ	01	01	100
	CAJARI	01	01	100
	OLINDA NOVA DO MARANHÃO	01	01	100
	PALMEIRÂNDIA	01	01	100
	PENALVA	02	02	100
	SÃO BENTO	01	01	100
	SÃO JOÃO BATISTA	01	01	100
	TIMON	MATÕES	01	01
PARNARAMA		01	01	100
SÃO FRANCISCO DO MARANHÃO		01	01	100
TIMON		01	01	100
SÃO JOÃO DOS PATOS	BARÃO DE GRAJAÚ	05	05	100
	BURITI BRAVO	03	03	100
	COLINAS	01	01	100
	LAGOA DO MATO	01	01	100
	MIRADOR	01	01	100
	PARAIBANO	04	04	100
	PASTOS BONS	01	01	100
	SÃO JOÃO DOS PATOS	01	01	100
ZÉ DOCA	AMAPÁ DO MARANHÃO	02	02	100
	CARATUPERA	01	01	100
	CENTRO NOVO DO MARANHÃO	01	01	100

Continua...

Tabela 2. Postos de Coleta do Teste do Pezinho segundo Regional de Saúde do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.

GODOFREDO VIANA	01	01	100
GOVERNADOR NUNES FREIRE	01	01	100
JUNCO DO MARANHÃO	02	02	100
MARANHÃOZINHO	01	01	100
SANTA LUZIA DO PARUÁ	01	01	100
ZÉ DOCA	01	01	100
TOTAL	153	372	329
			88,4%

Fonte: DASCA/SES

A Tabela 2 apresenta os dados referentes ao total de Postos de Coleta por Regional e Município. Foram informados pelos Gestores de Saúde e pelos Coordenadores da Atenção Básica a existência de 372 Postos de Coleta em 153 municípios das 19 Regionais de Saúde e destes 329 (88,4%) estão em funcionamento, conseqüentemente 43 (11,6) não realiza as atividades relativas ao PNTN.

Lopes e Colaboradores (2011) em pesquisa realizada no ano de 2011 relatam que os 217 municípios do Estado do Maranhão estão conveniados ao PNTN em um total de 377 Postos de Coleta. Os dados dessa pesquisa revelaram que dos 153 municípios pesquisados 88,4% deles possuem Postos de Coleta funcionando. Portanto, o Estado do Maranhão deve buscar atingir a meta de cobertura de 100% dos nascidos vivos que é um dos objetivos estabelecidos pelo Ministério da Saúde por meio da Portaria nº 822/01 (BRASIL, 2016a).

Enfatiza-se que dos 153 municípios que realizam coleta para o Teste do Pezinho foram avaliados. Desse total, 64,0% dos municípios possui um único Posto de Coleta. Entretanto, 3,9% dos municípios maranhenses (São Francisco do Brejão, Marajá do Sena, Aldeias Altas, Jenipapo dos Vieiras, Água Doce do Maranhão e Itapecuru Mirim) não possui nenhum Posto de Coleta para a Triagem Biológica Neonatal.

As cidades de São Luís, Santa Inês, Lago da Pedra, Pindaré Mirim, Estreito, Pio XII e Arari foram os municípios maranhenses com maior número de Postos de

Coleta e com 100% deles em funcionamento. Destaca-se que São Luís, capital do Estado do Maranhão, apesar de terem sido informados 54 Postos de Coleta para o Teste do Pezinho, somente 20 (30,7%) deles estão em funcionamento.

Tabela 3. Postos de Coleta em Maternidades por Regional e Município do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.

REGIONAL DE SAÚDE	TOTAL POR REGIONAL	MUNICÍPIOS	POSTO DE COLETA EM MATERNIDADE
SÃO LUÍS	05	SÃO LUÍS	04
		SÃO JOSÉ DE RIBAMAR	01
AÇAILÂNDIA	01	CIDELÂNDIA	01
BACABAL	02	BACABAL	01
		VITORINO FREIRE	01
CAXIAS	01	SÃO JOÃO DO SÓTER	01
BARRA DO CORDA	01	ITAIPAVA DO GRAJAÚ	01
BALSAS	04	BALSAS	01
		RIACHÃO	01
		CAROLINA	01
		SÃO PEDRO DOS CRENTES	01
CHAPADINHA	02	MILAGRES DO MARANHÃO	01
		SÃO BERNARDO	01
CODÓ	03	ALTO ALEGRE DO MARANHÃO	01
		CODÓ	01
		TIMBIRAS	01
IMPERATRIZ	04	IMPERATRIZ	01
		JOÃO LISBOA	01
		SÃO JOÃO DO PARAÍSO	01
		SÍTIO NOVO	01

Continua...

Tabela 3. Postos de Coleta em Maternidades por Regional e Município do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.

		ARARI	01
ITAPECURU MIRIM	07	ITAPECURU MIRIM	01
		MIRANDA DO NORTE	01
		PRESIDENTE VARGAS	01
		SÃO BENEDITO DO RIO PRETO	01
		URBANO SANTOS	01
		VITÓRIA DO MEARIM	01
		ESPERANTINÓPOLIS	01
PEDREIRAS	03	LAGO DO JUNCO	01
		S. RDO. DO DOCA BEZERRA	01
PINHEIRO	00	-	00
PRESIDENTE DUTRA	00	-	00
ROSÁRIO	01	AXIXÁ	01
SANTA INÊS	02	BELA VISTA DO MARANHÃO	01
		SANTA LUZIA	01
VIANA	02	PENALVA	01
		SÃO BENTO	01
TIMON	02	TIMON	01
		SÃO FRANCISCO DO MARANHÃO	01
SÃO JOÃO DOS PATOS	03	COLINAS	01
		MIRADOR	01
		SÃO JOÃO DOS PATOS	01
ZÉ DOCA	01	ZÉ DOCA	01
TOTAL			45

Fonte: DASCA/SES

Das 19 Regionais de Saúde do Estado do Maranhão, Presidente Dutra e Pinheiro não informaram se há Postos de Coleta para o Teste do Pezinho nas

Maternidades ou Hospitais que atendem à mulher no parto e nascimento de crianças.

A Regional de Itapecuru Mirim é a que possui, segundo dados da pesquisa, o maior número de Postos de Coleta em Maternidades em um total de sete (07) sendo um (01) em cada município (Arari, Itapecuru Mirim, Miranda do Norte, Presidente Vargas, São Benedito do Rio Preto, Urbano Santos e Vitória do Mearim).

A Regional de São Luís possui cinco (05) Postos de Coleta em Maternidade sendo quatro (04) no município de São Luís e um (01) em São José de Ribamar. A Regional de Imperatriz possui quatro (04) Postos de Coleta nos seguintes municípios: Imperatriz (01), João Lisboa (01), São João do Paraíso (01) e Sítio Novo (01). O mesmo número de Postos de Coleta foram identificados na Regional de Balsas sendo um (01) em cada um dos municípios (Balsas, Riachão, Carolina e São Pedro dos Crentes).

O Ministério da Saúde (BRASIL, 2016a) recomenda que a coleta do Teste do Pezinho realizado em maternidades assegura que esta seja realizada em tempo oportuno (entre o 3º e o 5º dia de vida do recém-nascido), isto é, antes da alta da díade mãe e filho, oportunizando o processamento bioquímico da amostra, o diagnóstico e o tratamento ainda no período neonatal, isto é, até o 28º dia de vida. Essa condição reduz a morbimortalidade e minimiza as sequelas advindas dos agravos triados pelo Teste do Pezinho e, conseqüentemente, melhor qualidade de vida para a criança. O contrário, quando a coleta do Teste do Pezinho não é realizada antes da alta da Maternidade pode representar maior risco para coleta tardia e/ou não realização da Triagem Biológica Neonatal, comprometendo o acesso, o diagnóstico e o tratamento (BRASIL, 2016a).

Pontua-se, que as Maternidades que não possuem Postos de Coleta, os profissionais de saúde inseridos nestes serviços devem assegurar a orientação e alertar a puérpera e familiares sobre a necessidade de realização da coleta da amostra para o Teste de Triagem Neonatal na Atenção Básica de Saúde mais próxima de sua residência (BRASIL, 2016a). Diante dessa condição, a amostra de sangue poderá ser coletada até o 28º dia (BRASIL, 2016a). Essa condição poderá viabilizar o acesso das crianças que não foram submetidas à coleta para o Teste do Pezinho na Maternidade. Daí a importância dos profissionais da ESF identificarem essas crianças e viabilizarem a coleta antes do primeiro mês de vida da criança.

Tabela 4. Tempo em que o Teste do Pezinho não é realizado nos Postos de Coleta informados na condição de não estarem funcionando no Estado do Maranhão. São Luís, 2018.

Tempo	N	%
Menos de 1 ano	08	18,6
1 a 2 anos	06	14,0
3 a 4 anos	03	6,9
Mais de 4 anos	01	2,3
Não sabe Informar	13	30,2
Não respondeu	12	28,0
Total	43	100

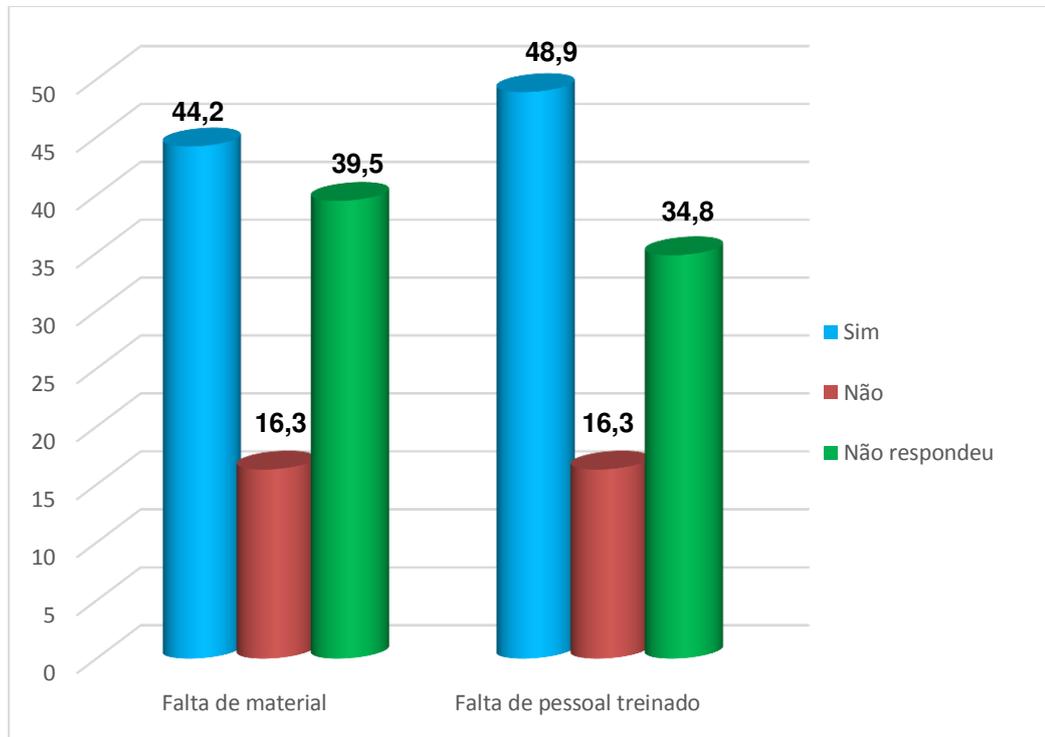
Fonte: DASCA/SES

Dos 372 Postos de Coleta no Estado do Maranhão 43 (11,6 %) não estão funcionando há pelo menos 1 ano (18,6%). O Programa de Triagem Neonatal tem como objetivo garantir e identificar distúrbios metabólicos presentes no recém-nascido em tempo oportuno. Para tanto esse foi implementado no âmbito do SUS visando o acesso universal, integral e equânime com foco no tratamento precoce, na prevenção e no acompanhamento dos afetados pelas doenças triadas a partir do programa.

O fato do Estado do Maranhão possuir esse número de Unidades de Saúde sem Posto de Coleta em funcionamento restringe o acesso das crianças à Triagem Biológica afetando a cobertura dos recém-nascidos ao PNTN, aumentando consideravelmente a identificação tardia, a confirmação diagnóstica e o tratamento das crianças afetadas (BRASIL, 2016a).

O fato de alguma criança não realizar a coleta do Teste do Pezinho em tempo oportuno (entre o terceiro e o quinto dia de vida) ou até o 28º dia de vida, suscita aos profissionais, em especial os da ESF, por estarem mais próximos das famílias, a instituir avaliação criteriosa do crescimento e do desenvolvimento infantil assim como a investigação de sinais clínicos sugestivos de alguma das doenças triadas pelo Teste do Pezinho. Visando qualificar a atenção à criança que não realizou ou não recebeu o resultado do Teste do Pezinho, o DASCA/SES desenvolveu Protocolo Clínico para guiar o manejo dessas crianças e assegurar o diagnóstico e o tratamento (DASCA/SES, 2017).

Gráfico 1. Motivos alegados para o não funcionamento dos Postos de Coleta para o Teste do Pezinho no Estado do Maranhão. São Luís, 2018.



Fonte: DASCA/SES

O principal motivo para o não funcionamento dos Postos de Coleta foi a falta de pessoal treinado (48,9%) para realização do procedimento assim como do manejo com o material coletado.

Por outro lado, a falta de material nos Postos de Coleta (44,2%) foi o motivo que determinou o não funcionamento dos Postos de Coleta. Enfatiza-se que esse fato pode estar relacionado à gestão e controle do material (papel filtro e lancetas) a nível local, assim como a dispensação dos mesmos pelo Serviço de Referência, que no Maranhão é de responsabilidade da APAE.

Cabe à Secretaria Estadual de Saúde, em parceria com as Regionais e Secretarias Municipais de Saúde, a capacitação técnica dos profissionais e o acompanhamento periódico das atividades realizadas, visando, sobretudo, a implantação das ações de atenção à criança a nível local.

O Ministério da Saúde por meio das orientações do Manual Técnico em Triagem Neonatal Biológica (BRASIL, 2016a), determina a necessidade do processo que envolve a Triagem Neonatal esteja organizado e bem definido em todas as etapas, que vai da capacitação profissional à coleta e envio das amostras, o

processamento bioquímico das amostras, o resultado, a confirmação diagnóstica e o tratamento dos afetados. Somente assim, o PNTN terá sua finalidade alcançada.

Relativo à educação permanente em saúde, ressalta-se que esta foi instituída como política pública e é compreendida como aprendizagem no trabalho, onde o aprender e o ensinar se incorporam ao cotidiano das organizações e ao trabalho (BRASIL, 2007).

Para Ceccim (2005), Merhy e colaboradores (2006) a concretização da educação permanente depende que os processos educativos dos trabalhadores da saúde tenham como objetivos a transformação das práticas profissionais e organização do trabalho e é compreendida como orientadora das iniciativas de desenvolvimento dos sujeitos-trabalhadores e das estratégias de transformação das práticas de saúde (DAVINI, *et al.*; MERHY *et al.*, 2006).

Entretanto, para ultrapassar o paradigma da ideologia para a ação, é importante que os sujeitos-trabalhadores das diferentes áreas da saúde despertem para a reflexividade e crítica, de modo a buscarem que no seu processo de trabalho, lhes seja proporcionada educação permanente em saúde, e que os prepare para atuarem efetivamente e lhes proporcione melhor qualidade de trabalho e de ações em saúde aos sujeitos cidadão do cuidado (SILVA, *et al.*, 2010).

Torna-se imprescindível que esta educação seja conduzida conforme a realidade das situações de trabalho e de acordo com as necessidades (FERRAZ, *et al.*, 2006; VAZQUEZ, 2007). Desse modo, em todas as áreas da saúde, inclusive na Enfermagem, o processo de educação permanente transcende ao aperfeiçoamento técnico, ao possibilitar aos sujeitos-trabalhadores buscarem sua autonomia, cidadania, bem como resgatar sua multidimensionalidade, a qual poderia constituir-se como fundamento de desalienação (SILVA, *et al.*, 2010).

Logo, o processo educativo pode se caracterizar como um cuidado das instituições para com os seus sujeitos-trabalhadores no processo de trabalho (BACKES, *et al.*, 2003; RICALDONI, SENA, 2003).

Tabela 5. Profissional que realiza os procedimentos do Programa Nacional de Triagem Neonatal Biológica segundo capacitação técnica específica. Estado do Maranhão. São Luís, 2018.

Profissional	Treinamento para Triagem Biológica				p*
	SIM	NÃO	Não Respondeu	Total	
Técnico e/ou Auxiliar de Enfermagem	228 77,29%	62 21,02%	5 1,69%	295 100%	< 0,0001
Enfermeiro	13 50%	12 46,15%	01 3,85%	26 100%	
Técnico de Laboratório e/ou Administrativo	05 83,33%	01 16,67%	00 0%	06 100%	
Não Respondeu	00 0%	00 0%	02 100%	02 100%	
Total	246 74,77%	75 22,80%	08 2,43%	329 100%	

Fonte: DASCA/SES

*Teste qui-quadrado de Pearson significativo para $p < 0,05$; Pearson $\chi^2(6) = 90.4417$.

O Teste qui-quadrado foi utilizado para verificar a relação entre o profissional que realiza a coleta do Teste do Pezinho e a realização de capacitação técnica, este se encontra representado pelo valor de Pearson Chi (X^2) = 90.4417 e do $p = 0.0001$. Quanto maior o valor do Pearson Chi (X^2) e menor o valor do p maior a relação e a significância entre as variáveis.

O Técnico de Enfermagem é o profissional que com maior frequência realiza a coleta da amostra para a realização do Teste do Pezinho e, destes 77,29%, receberam treinamento. Em seguida o Enfermeiro foi apontado como o profissional que também realiza esse procedimento, e destes, 50% deles receberam treinamento. Entretanto, é considerável o número de profissionais que realizam o procedimento sem que tenham recebido capacitação (22,8%). Essa realidade impõe riscos tanto à saúde da criança como para a efetividade do PNTN.

Nesse ponto, ressalta-se as determinações que constam no Código de ética dos Profissionais de Saúde (COFEN, 2007) no qual é determinado:

Art. 16: assegurar ao cliente uma assistência de Enfermagem livre de danos decorrentes de imperícia, negligência ou imprudência; Art. 17: avaliar criteriosamente sua competência técnica e legal e somente aceitar encargos ou atribuições quando capaz de desempenho seguro para si e para a clientela; Art. 33: proteger o cliente contra danos decorrentes de imperícia, negligência ou imprudência por parte de qualquer membro da equipe de saúde.

O supracitado, demonstra que os profissionais de enfermagem devem ser capacitados para articular valores, conhecimentos e habilidades no desempenho da

função e que suas ações visem à solução dos problemas éticos durante o exercício profissional. Mas, o que foi constatado, é que os profissionais desenvolvem tarefas e procedimentos, muito embora despreparados para fazê-los.

Para além dos aspectos éticos da profissão, o Ministério da Saúde (BRASIL, 2016a) preconiza que é necessário oferecer capacitação permanente aos profissionais de saúde responsáveis pela coleta e envolvidos no processo de Triagem Neonatal. Entretanto, realizar uma atividade técnica que envolve não somente a punção e o manejo de material biológico, mas um processo que exige cuidados específicos no controle da qualidade da amostra, sem preparo suficiente para tal, pode significar manejo inadequado, impondo riscos à criança, dentre os quais a realização de nova coleta e o atraso na confirmação diagnóstica.

O profissional técnico de laboratório e/ou administrativo não se encontram habilitados para realizar esse tipo de procedimento. O profissional responsável por realizar o Teste do Pezinho é aquele cuja atividade está regulamentada por legislação específica, no geral é um profissional da Enfermagem (Enfermeiro, Técnico de Enfermagem ou Auxiliar de Enfermagem) (BRASIL, 2002).

Tabela 6. Local de coleta do Teste do Pezinho nos Postos de Coleta no Estado do Maranhão. São Luís, 2018.

Local	N	%
Sala específica	67	20,4
Sala compartilhada com outro serviço:	249	75,6
Sala de vacina	120	36,5
Laboratório	06	1,8
Sala de procedimentos	31	9,4
Consultório	31	9,4
Sala de Triagem	10	3,0
Outros	03	0,9
Compartilhada mas não especificou	48	14,6
Não respondeu	13	4,0
Total	329	100

Fonte: DASCA/SES

No que diz respeito à sala utilizada na Unidade de Saúde para realização da coleta do Teste do Pezinho, 20,4% dispõem de sala específica. Entretanto, 249 (75,6%) utilizam sala compartilhada com outros serviços. Destas 120 (36,5%)

citaram a sala de vacina como a mais utilizada para compartilhamento de serviço, seguido da sala de procedimento (9,4%) e do consultório (9,4%). Em 14,6% dos municípios não especificaram com qual serviço compartilhavam a sala para coleta do Teste do Pezinho.

Ao compartilhar o local da coleta do Teste do Pezinho, com outros serviços, e, em especial com a sala de vacinação, sugere que os procedimentos básicos de controle de infecção nos serviços de saúde estão sendo desrespeitados.

Em relação a esse fato, o Ministério da Saúde (BRASIL, 2016a) diz que o ambiente de coleta deve ser adequado a esta finalidade e seguir as normas de vigência regulamentadas pela vigilância sanitária seguindo os requisitos de Boas Práticas de Funcionamento para os Serviços de Saúde (Resolução da Diretoria Colegiada ANVISA - RDC nº. 63 de 25 de novembro de 2011) (BRASIL, 2016a) e ressalta no seu Art. 5º que “o serviço de saúde deve desenvolver ações no sentido de estabelecer uma política de qualidade envolvendo estrutura, processo e resultado na sua gestão dos serviços” (BRASIL, 2011).

Tabela 7. Ventilação da Sala de Coleta do Teste do Pezinho no Estado do Maranhão. São Luís, 2018.

Tipo de Ventilação	N	%
Ventilador	67	20,4
Ar condicionado	206	62,6
Não há nem ventilador nem ar condicionado	39	11,8
Não respondeu	17	5,2
Total	329	100

Fonte: DASC/SES

A ventilação da sala de coleta é feita pela utilização de ar condicionado (62,6%), seguida de ventilador (20,4%). As condições climáticas do Estado com temperaturas elevadas favorecem a adequação ambiental por meio de ar condicionado ou ventiladores. Essa condição deverá levar os profissionais a adotarem cuidados relacionados à temperatura corporal das crianças, e mais especificamente das extremidades, pois ao provocar resfriamento dos pés da criança, compromete a obtenção de sangue em quantidade adequada para preencher todos os círculos do papel filtro. Outra condição que pode ser comprometida diz respeito à secagem do material biológico, que poderá ocorrer de

maneira forçada se colocadas à frente do ventilador ou do ar condicionado. Uma secagem inadequada das amostras termina por inutilizar a amostra, pois, estas não eluem na área técnica do laboratório (BRASIL, 2016a).

Tabela 8. Dias e horários de funcionamento dos Postos de Coleta do Teste do Pezinho no Estado do Maranhão. São Luís, 2018.

Dias/Horário	N	%
De 2 ^a a 6 ^a feira manhã e tarde	293	89,0
De 2 ^a a 5 ^a feira manhã e tarde	03	0,9
Uma vez semana	10	3,1
Uma vez mês	13	4,0
2 a vezes/semana	04	1,2
Não sabe informar	02	0,6
Não respondeu	04	1,2
Total	329	100

Fonte: DASCA/SES

No Estado do Maranhão, 89,0 % dos Postos de Coleta funcionam de segunda a sexta feira e nos dois turnos (manhã e tarde). Mas quando somados os Postos de Coleta que não mantem funcionamento diário totaliza 9,2%, advertindo-se da condição em que houve casos em que a coleta só é realizada uma vez/mês. Esta realidade contribui para dificuldades no acesso à Triagem Biológica Neonatal e favorece a coleta tardia prejudicando o diagnóstico e o tratamento oportuno das crianças afetadas. Nesse contexto, é importante ressaltar que toda criança deve ter o acesso garantido ao Teste do Pezinho, que se configura como ferramenta indispensável no diagnóstico e tratamento precoce das doenças metabólicas que atingem o recém-nascido (BRASIL, 2016a).

É direito da população o acesso integral e igualitário, e se configura como responsabilidade das esferas de governo garantir disponibilidade e acessibilidade para atender a população para assim atender suas necessidades e demandas em saúde. Só assim o usuário irá receber a atenção que necessita e o seu direito de acesso aos Serviços de Saúde estará sendo alcançado (MARIN, *et al.*, 2014).

O Teste do Pezinho apresenta-se como direito de todas as crianças e é uma das estratégias para prevenção de agravos da infância e redução da morbimortalidade infantil. Para isto, a Política Nacional de Atenção Integral à Saúde da Criança (PNAISC - PT GM/MS nº 1.130, de 5 de agosto de 2015) e o Programa Nacional de Triagem Neonatal estão articuladas e visam prover e proteger os direitos humanos e a saúde da criança. Vale lembrar que o óbito infantil é um problema que permanece no mundo, em geral em países e regiões pobres, por esse motivo foi proposto à redução deste indicado como um dos Objetivos do Milênio. No Brasil com o decorrer dos anos houve decréscimo na taxa de mortalidade infantil que era de 62 óbitos em 1990 passando para 14 óbitos em 2012. Esse decréscimo garantiu ao país o cumprimento do Objetivo de Desenvolvimento do Milênio nº 4 antes do previsto (OLIVEIRA *et al.*, 2016; BRASIL, 2016a), entretanto esse índice poderia reduzir ainda mais com ações de saúde eficazes, como o acesso à Triagem Neonatal de todas as crianças. O óbito infantil é uma das causas de mortes evitáveis que deveriam ser prevenidas através de ações de saúde eficazes e acessíveis à população. Sob esse aspecto, os distúrbios metabólicos que fazem parte da Triagem Neonatal Biológica são considerados causas de morte evitáveis, pois poderiam ser reduzidas por ações adequadas de diagnóstico e tratamento precoce (MALTA *et al.*, 2010).

Tabela 9. Local de armazenamento do papel filtro nos Postos de Coleta do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.

Local	N	%
Armário vitrine (soltos)	158	48,0
Em caixas de papelão	18	5,5
Gaveta da mesa da sala	42	12,8
Prateleiras de armário	45	13,7
Depósito de plástico com tampa	31	9,4
Pasta	14	4,3
Envelopes	03	0,9
Outros	03	0,9
Não sabe informar	10	3,0
Não respondeu	05	1,5
Total	329	100

Fonte: DASCA/SES

Em 74,5% dos Postos de Coleta avaliados o papel filtro é armazenado em locais inadequados (soltos em armário vitrine (48,0%); gaveta da mesa clínica (12,8%) e prateleiras de armários de aço (13,7%). Considerou-se armazenamento adequado quando o papel filtro era armazenado em depósito de plástico com tampa (9,4%); em pastas (4,3%) ou envelopes (0,9%).

Para assegurar a integridade e reduzir riscos de contaminação do papel filtro, o Ministério da Saúde preconiza que o papel filtro deve ser armazenado em local fresco e bem ventilado, longe de umidade, em recipiente fechado e com tampa (BRASIL, 2016a). Portanto, podem ser armazenados em caixas de plástico com tampa, pastas ou caixa de papelão com tampa e estas na parte interna de armários, em prateleiras ou sobre a mesa clínica da sala.

O Manual de Triagem Neonatal Biológica diz que o cartão de coleta deve estar fora de contato com água ou quaisquer outros líquidos ou substâncias químicas, portanto nunca deve ser guardado em locais com alto índice de umidade que modificam suas características fundamentais de absorção (BRASIL, 2016).

Tabela 10. Avaliação na qualidade do material coletado nos Postos de Coleta do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.

Realiza Avaliação	N	%
Sim	243	73,9
Não	71	21,6
Não respondeu	15	4,6
Total	329	100

Fonte: DASCA/SES

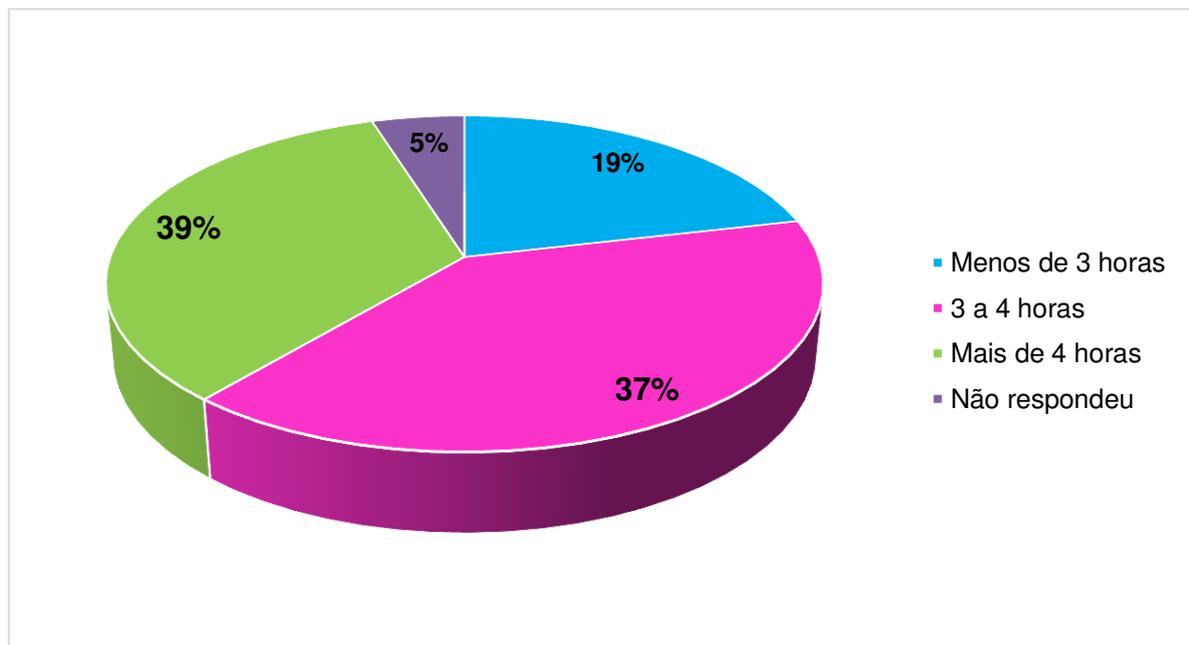
Quando questionados sobre a realização da avaliação da qualidade do material coletado nas Unidades de Saúde do Estado, 73,9% assinalaram a opção afirmando realizar essa ação, enquanto 21,6% não a fazem.

O profissional que realizou a coleta deverá, logo em seguida, verificar a qualidade da amostra levantando o papel filtro acima da cabeça e contra a luz observando as seguintes características: a) confirmar se todos os círculos foram preenchidos uniformemente; b) se o sangue atravessou o papel filtro e se não há pontos brancos que pode sugerir insuficiência da amostra de sangue; c) o recém-nascido só deve ser dispensado quando confirmada que a amostra coletada foi adequada (BRASIL, 2016a).

A verificação de qualidade da amostra coletada é uma atribuição de extrema importância, pois este processo evita futura reconvocação do recém-nascido para nova coleta de material. Um dos casos, que faz com que o laboratório rejeite uma amostra para análise, é a quantidade insuficiente de sangue no papel filtro. A convocação para nova coleta, retarda o diagnóstico e conseqüentemente o tratamento das crianças afetadas. Essa situação é potencialmente danosa à criança portadora de alguma das doenças da Triagem Neonatal Biológica, pois eles podem evoluir ao óbito e/ou estabelecer sequelas neurológicas irreversíveis (BRASIL, 2016a).

Em caso de dúvida ou quando confirmada problemas que possam comprometer a qualidade da amostra, o procedimento deverá ser repetido em novo papel-filtro, pois tentar aproveitar uma amostra inadequada leva ao insucesso no processamento da amostra no Centro de Referência (BRASIL, 2016a).

Gráfico 2. Tempo de secagem das amostras coletadas nos Postos de Coleta no Estado do Maranhão. São Luís, 2018.



Fonte: DASCA/SES

O tempo de secagem das amostras foi de mais de 4 horas em 39%, seguido de 3 a 4 horas em 37% dos Postos de Coleta e menos de 3 horas (19%).

O Ministério da Saúde por meio das orientações contidas no Manual Técnico de Triagem Neonatal ressalta que as amostras deverão ser submetidas ao processo de secagem à temperatura ambiente entre 15° a 20°C por cerca de 3 horas a 4 horas em grade de secagem específica (BRASIL, 2016a).

Destaca-se que o inadequado processo de secagem compromete o material coletado, a análise e os resultados do Teste do Pezinho das crianças testadas. Tal processo se define como um momento de fundamental importância para o material biológico e exige olhar atento do profissional, pois técnicas inadequadas podem inutilizar a amostra coletada, tais como temperaturas altas como exposição ao sol e secagem em cima de estufas, submetidas à ventilação forçada ou em local com manipulação de líquidos/gases químicos, ou em contato com superfícies que podem prejudicar o espalhamento uniforme do sangue e a absorção do sangue coletado (BRASIL, 2016a).

Tabela 11. Local de secagem do papel filtro nos Postos de Coleta do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.

Local	N	%
Varal	46	13,9
Bancada	157	47,8
Caixas de isopor	06	1,8
Caixa de papelão (grade de secagem)	04	1,2
Bandeja de inox com papel toalha	06	1,8
Caixa Metálica	01	0,3
Depósito de plástico	11	3,3
Prancheta	01	0,3
Dentro de gaveta aberta	01	0,3
Sobre folha de papel alumínio	02	0,6
Prateleiras	02	0,6
Não sabe informar	86	26,3
Não respondeu	06	1,8
Total	329	100

Fonte: DASCA/SES

Pode-se afirmar que o local destinado para a secagem das amostras nas Unidades de Saúde se dá de forma inadequada, pois são colocados em bancada (47,8%), penduradas em varal (13,9%) ou em contato com a superfície de prateleiras (0,6%), em gaveta da mesa clínica (0,3%), caixa de isopor (1,8%), ou

sobre papel alumínio ou papel toalha que podem produzir amostras insuficientes pela capacidade de absorver ou contaminar a amostra coletada. O Ministério da Saúde (BRASIL, 2016a) determina que a secagem deve ser feita em dispositivo próprio de modo que a área contendo sangue fique livre de qualquer contato.

Ao fazer a secagem das amostras em locais inadequados a mesma pode ser inutilizada, pois além de comprometer a distribuição do sangue de forma homogênea, secar em locais como bandeja de inox coberta com papel toalha este irá absorver parte do material destinado à análise. Do mesmo modo, superfícies inadequadas e que não seguem as normas e padrões determinados além de absorver parte do material, podem levar contaminantes para o material biológico inutilizando a amostra, levando a uma reconvocação e atraso em todo o procedimento exigido pelo Teste do Pezinho (BRASIL, 2016a).

O local recomendado para a secagem da amostra é a grade de secagem, pois permite que as amostras permaneçam em posição horizontal distribuindo assim o sangue de forma uniforme e mantendo este livre de qualquer contato. Esta condição ocorreu em quatro (04) Unidades de Saúde que corresponde a (1,2%) dos Postos de Coleta.

Tabela 12. Armazenamento das amostras coletadas até o envio para o Centro de Referência nos Postos de Coleta do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.

Armazenamento das Amostras Coletadas	N	%
Geladeira específica	100	30,4
Caixa térmica ou isopor	12	3,6
Saco plástico e em gaveta	56	17,1
Geladeira da sala de vacina	66	20,1
Armários da sala	32	9,7
Não respondeu	63	19,1
Total	329	100

Fonte: DASCA/SES

No que diz respeito ao armazenamento do papel filtro após a coleta até o envio para o Centro de Referência 30,4% dos Postos de Coleta armazenam em geladeira específica; 20,1% em geladeira da sala da vacina e 17,1% em saco plástico ou gaveta.

O Ministério da Saúde (BRASIL, 2016a) determina que as amostras devem ser recolhidas apenas quando estiverem totalmente secas, em caso de não enviadas após a secagem completa, podem ser empilhadas de maneira que os círculos com as amostras de sangue não entrem em contato entre si e sejam mantidas ao abrigo da luz, do vento, da umidade ou do calor excessivo. Para tanto devem ser colocadas em saco plástico lacrado. Nessas condições podem permanecer nos Postos de Coleta por no máximo dois (02) dias. Caso permaneça mais tempo na Unidade de Saúde, devem ser colocadas em caixa de plástico com tampa e em geladeira.

Portanto, armazenar em locais como armários (9,7%), pode fazer com que o material coletado tenha contato com substâncias e/ou contaminantes prejudiquem as amostras e em consequência o processo. Enfatiza-se que as amostras coletadas não podem ser mantidas na geladeira da sala da vacina, por se tratar de material biológico e contribuir com a contaminação dos imunobiológicos (BRASIL, 2016a). Entretanto, essa prática é utilizada em 20,1% dos Postos de Coleta.

Tabela 13. Periodicidade de envio das amostras coletadas do Teste do Pezinho para o Centro de Referência nos Postos de Coleta do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.

Periodicidade	N	%
5 vezes por semana	31	9,4
1 vez por semana	219	66,6
2 vezes no mês	29	8,8
1 vez no mês	18	5,5
A cada dois dias	07	2,1
De acordo com a demandada	03	0,9
1 vez por semana	01	0,3
Não respondeu	21	6,4
Total	329	100

Fonte: DASCA/SES

Após serem submetidas ao processo de secagem, as amostras devem ser enviadas ao Centro de Referência a cada dois (02) dias. Esta condição favorece o processamento das amostras em tempo oportuno o que concorre para a

confirmação diagnóstica em menor tempo possível, para que o tratamento seja instituído até o primeiro mês de vida da criança (BRASIL, 2016a).

A periodicidade no envio das amostras coletadas em (66,6%) dos Postos de Coleta é feita 1 vez na semana. Quando somados aos que encaminham as amostras 2 vezes por mês (8,8%), 1 vez ao mês (5,5%) ou de acordo com a demanda (0,9%) totaliza 81,8% de inadequação no processo de qualidade da Triagem Neonatal Biológica.

Por outro lado, o envio diário (5 vezes por semana) em 9,4% das amostras coletadas pode reduzir o tempo de secagem das amostras. A opção adequada é encaminhar as amostras coletadas a cada dois dias (2,1%). Tempo maior do que o recomendado pelo Ministério da Saúde compromete o diagnóstico e o tratamento precoce das crianças (MAGALHÃES *et al.*, 2009).

Do mesmo modo, amostras retidas nas Unidades de Saúde ficam expostas a perigos que podem inviabilizar o processamento levando a reconvocação para nova coleta e atrasando o diagnóstico como apontado anteriormente. Os perigos mais frequentes a que as amostras ficam expostas são: molhar ou umidificar a amostra, contaminação pelo contato com outras substâncias, amostra com manchas causadas por fungos devido ao excesso de umidade (BRASIL, 2016a).

Tabela 14. Tipo de fluxo de envio das amostras coletadas para o Centro de Referência nos Postos de Coleta do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.

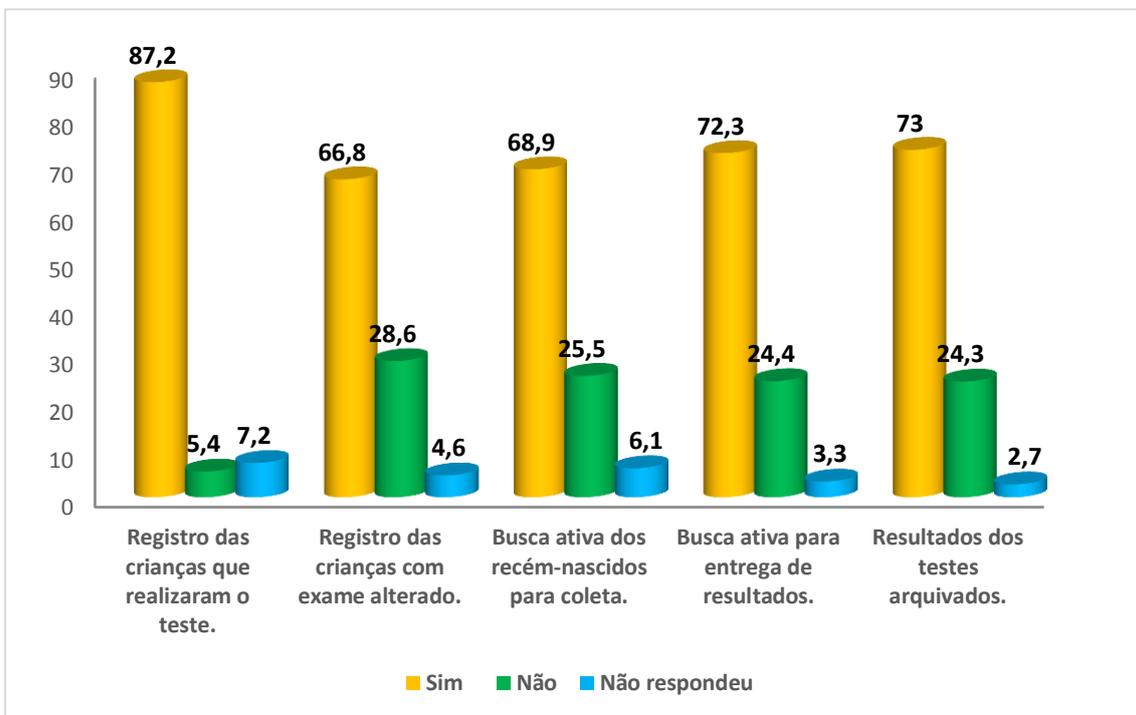
Tipo de fluxo	N	%
Posto de Coleta – SEMUS – Correio – APAE	121	36,8
Posto de Coleta – Correios – APAE	173	52,6
Posto de Coleta - APAE	14	4,2
Posto de Coleta – SEMUS – APAE	11	3,4
Não foram enviadas as amostras coletadas	01	0,3
Não respondeu	09	2,7
Total	329	100

Fonte: DASCA/SES

O fluxo de envio das amostras coletadas aponta que 52,6% das Unidades de Saúde utilizam o sistema Posto de Coleta – Correios – APAE, seguido de Posto de

Coleta – SEMUS – Correio – APAE com 36,8%. Estudo realizado no ano de 2013 pelo Núcleo de Ação em Apoio e Pesquisa Diagnóstica (NUPAD) mostrou que 60% dos Postos de Coleta utilizam o serviço do correio para entrega das amostras coletadas, entretanto 67% destes relatam problemas diversos no transporte das amostras, bem como extravio das amostras e demora no tempo de entrega dos resultados (NUPAD, 2013). O ideal seria definir um fluxo mais curto (Posto de Coleta – APAE) que nesse estudo alcançou (4,2%).

Gráfico 3. Ações de Saúde realizadas nos Postos de Coleta relativas à Triagem Biológica no Estado do Maranhão. São Luís, 2018.



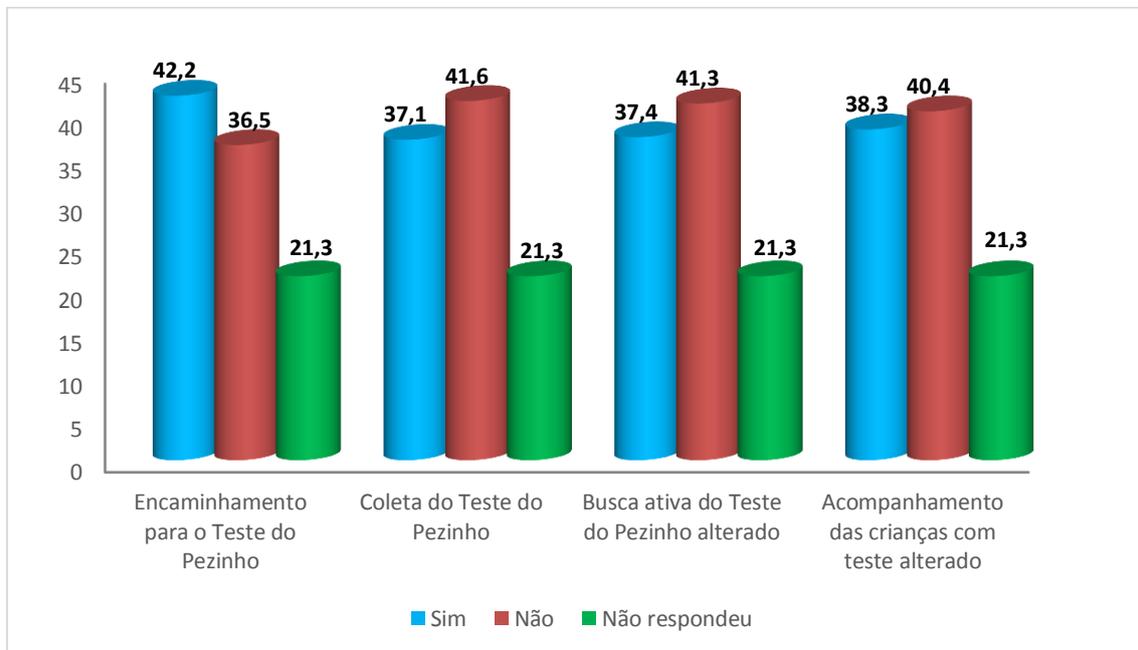
Fonte: DASCA/SES

Do total, 87,2% das Unidades de Saúde com Posto de Coleta do Teste do Pezinho mantêm o registro das crianças que tiveram acesso ao procedimento; 66,8% possuem registro das crianças com exame alterado; 68,9% fazem busca ativa dos recém-nascidos para coleta; 72,3% fazem busca ativa para entrega dos resultados e 73,0% possuem resultados do Teste do Pezinho arquivado.

O Ministério da Saúde (BRASIL, 2016a) recomenda documentar e arquivar a realização da coleta e a entrega de resultados com ou sem alterações e de manter o registro da ficha de identificação de cada criança, como os dados pessoais, clínicos e demográficos para serem acompanhados de forma criteriosa. Esse registro deve ser realizado antes do envio ao laboratório especializado, pois em caso de

reconvocação a Unidade de Saúde terá suporte para identificar, localizar e solicitar o comparecimento da criança para a segunda coleta.

Gráfico 4. Atividades desenvolvidas pelos profissionais da ESF para realização da Triagem Biológica nos Postos de Coleta do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.



Fonte: DASCA/SES

A ESF adota uma concepção mais ampla de saúde e de entendimento dos determinantes do processo saúde-doença e propõe a articulação entre saberes técnicos e populares e a mobilização de recursos institucionais e comunitários para o enfrentamento dos problemas de saúde (SORATTO *et al.*, 2015). Para os autores, essa nova proposta gera um resultado assistencial diferenciado ao incorporar um novo conjunto de ações de saúde, no âmbito individual e coletivo, incluindo promoção, proteção, prevenção, diagnóstico, tratamento, reabilitação, redução de danos e manutenção da saúde. Portanto, com envolvimento direto em todas as ações de atenção à criança definidos pela PNAISC.

Nesse sentido, os profissionais da ESF realizam o encaminhamento das crianças para a realização do Teste do Pezinho (42,2%), a coleta do Teste do Pezinho (37,1%), a busca ativa de criança com Teste do Pezinho alterado (37,4%) e acompanhamento clínico das crianças com resultado do Teste do Pezinho alterado (38,3%).

Especificamente no que diz respeito à busca ativa de crianças para realizar o Teste do Pezinho ou com resultado alterado é uma ferramenta de extrema valia

para o PNTN, pois é nesse momento que a equipe de saúde vai à casa de cada família e toma medidas necessárias (BRASIL, 2012f). Entretanto, 41,3% dos profissionais da ESF não realizam essa atividade no cotidiano de suas práticas em saúde.

Entretanto há percentual significativo de profissionais que não desenvolve nenhuma dessas atividades. Encaminhamento das crianças para a realização do Teste do Pezinho (36,5%), a coleta do Teste do Pezinho (41,6%), a busca ativa de criança com Teste do Pezinho alterado (41,3%) e acompanhamento clínico das crianças com resultado do Teste do Pezinho alterado (40,4%), mostrando-se omissos quanto à atenção integral à saúde da criança.

O Ministério da Saúde (BRASIL, 2016a) orienta que todos os profissionais da saúde devem se responsabilizar e acompanhar o processo de coleta, orientar, realizar o teste, realizar busca ativa e fazer o acompanhamento e o seguimento clínico das crianças com teste alterado, proporcionando assim tratamento e prevenção de agravos à saúde das crianças afetadas.

Tabela 15. Tempo de entrega dos resultados da Triagem Neonatal Biológica nos Postos de Coleta do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.

Tempo em meses	N	%
30 dias	26	7,9
60 dias	67	20,4
Mais de 90 dias	187	56,8
Não respondeu	49	14,9
Total	329	100

Fonte: DASCA/SES

No que diz respeito ao tempo de recebimento dos resultados dos Testes do Pezinho 56,8 % retornam à Unidade de Saúde em mais de 90 dias; 20,4% com 60 dias após a coleta e 7,9 % 30 dias após a coleta. O Ministério da Saúde (BRASIL, 2012d) mostra que entre o ano de 2004 a 2011 no Estado do Maranhão a liberação do resultado variava de 9 a 18 dias, enquanto que o resultado saia de 32 a 57 dias.

De acordo com os dados apresentados na Tabela 16 o tempo de recebimento dos resultados do Teste do Pezinho aumentou drasticamente, o que afeta de forma considerável as crianças triadas além de prejudicar o diagnóstico e o

tratamento precoce, comprometendo assim os objetivos do Programa Nacional de Triagem Neonatal.

Vale lembrar que o recebimento dos resultados do Teste do Pezinho é um direito da família e que o atraso na entrega de resultados implica em crianças que deixam de ser tratadas.

Tabela 16. Convocação pela APAE em caso de exames alterados da Triagem Biológica nos Postos de Coleta do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.

Tipo de Convocação	N	%
Contato telefônico com a família	120	36,5
Contato telefônico com a SEMUS	65	19,8
E-mail	66	20,0
Carta/Telegrama	14	4,3
Contato com a UBS	04	1,2
Não é feita a convocação	31	9,4
Não respondeu	29	8,8
Total	329	100

Fonte: DASCA/SES

Em caso de exames alterados 36,5 % são notificadas por contato telefônico com a família. Sob esse aspecto, o Manual Técnico em Triagem Neonatal considera que (BRASIL, 2016a):

Os resultados considerados alterados na Triagem Neonatal serão comunicados por telefone ao responsável pela ação no ponto de coleta de origem da amostra. Este deve contatar a família assim que notificado, informando ao responsável a necessidade da urgência de comparecimento na unidade.

Destaca-se ainda que o Serviço de Saúde é notificado por e-mail (20,0 %), ou por contato telefônico com a SEMUS (19,8%), carta (4,3%).

Em 9,4% dos casos não é feita a convocação, fazendo com que as famílias com crianças diagnosticadas através do Teste do Pezinho, não sejam notificadas e iniciem o tratamento em tempo oportuno.

A convocação dos pais é essencial para confirmação diagnóstica e seguimento clínico, no entanto todo esse processo gera estresse e ansiedade nas famílias devido a esse resultado alterado. Para diminuir o problema, os pais devem

ser orientados antes da coleta sobre quais doenças estão sendo triadas e a possibilidade de resultados positivos e negativos falsos e que estas podem ser reconvidadas para uma nova coleta para confirmação diagnóstica (SOUZA *et al.*, 2002). Esses pontos são importantes quando visam gerar conforto e evitar sequelas psicológicas nos familiares.

Tabela 17. Seguimento das crianças com Testes do Pezinho alterados nos Postos de Coleta Saúde Estado do Maranhão. São Luís, 2018.

Tipo de seguimento	N	%
Agendamento de consulta médica pela APAE	173	52,6
Agendamento pelo Tratamento Fora de Domicílio	81	24,6
Agendamento pela família	23	7,0
Não houve casos alterados do Teste do Pezinho	03	0,9
Agendamento pelo Serviço Social	01	0,3
Não Respondeu	48	14,6
Total	329	100

Fonte: DASCA/SES

Diante de casos de alteração na Triagem Neonatal pelo Teste do Pezinho 52,6% dos municípios fazem o seguimento das crianças afetadas por meio de agendamento de consulta médica na APAE. Em 24,6% dos casos os municípios utilizam o Tratamento Fora do Domicílio – TFD que consiste em um programa que visa prover tratamento de pacientes portadores de determinadas doenças nas quais o seu município de origem não tem estrutura adequada para este fim, neste caso são custeadas as despesas necessárias para o deslocamento deste enquanto durar o tratamento (AZEVEDO, 2016).

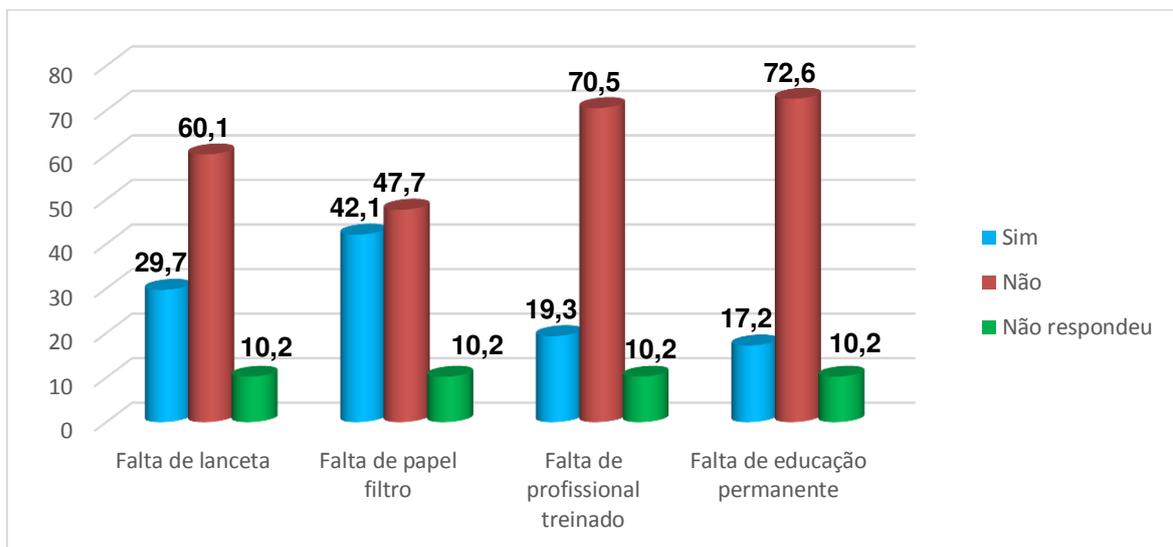
O Ministério da Saúde (BRASIL, 2016a) determina que todas as crianças com Teste do Pezinho alterado deverão realizar exames específicos para confirmação diagnóstica e consulta especializada.

Souza *et al* (2002, p. 130), lembra que:

Os resultados alterados são confirmados através de testes mais específicos (em sua maioria quantitativos), preferencialmente realizados em amostras de soro, sangue total ou urina (segunda amostra), os casos confirmados são encaminhados para tratamento específico e/ou investigações adicionais em serviços de referência.

Souza *et al* (2002) referem que o seguimento clínico é um passo de extrema importância e que influencia no diagnóstico definitivo e no tratamento das crianças triadas pelo Teste do Pezinho. Para tanto, os profissionais devem, estar atentos e realizarem os devidos encaminhamentos, bem como orientar familiares sobre todo o processo que ocorre durante o seguimento clínico de casos detectados.

Gráfico 5. Limitações relatadas pelos profissionais para realização da Triagem Biológica nas Unidades de Saúde do Estado do Maranhão. São Luís, 2018.



Fonte: DASCA/SES

As principais limitações identificadas na pesquisa para a efetivação da Triagem Neonatal Biológica dizem respeito à falta de material (papel filtro e de lanceta) com 42,1% e 29,7% respectivamente seguido pela falta de profissional treinado (19,3%) e falta de educação permanente (17,2%).

Em pesquisa realizada pelo Núcleo de Ação e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (NUPAD) em 2013, identificou a ausência de educação permanente e a falta de suprimento foram identificados como problemas que causam déficit na cobertura do Teste do Pezinho, constituindo-se problemas que não afetam somente o estado do Maranhão, mas um grande percentual dos Estados brasileiros (NUPAD, 2013).

Como discutido anteriormente, a Educação Permanente, é uma política pública de extrema importância, e se define como ferramenta educacional que visa prover a capacitação, transformando a prática profissional gerando profissionais conscientes que se utilizam das técnicas apropriadas para realização de

procedimentos específicos, bem como profissionais com autonomia, beneficiando as Unidades de Saúde e a população em geral (SILVA *et al.*, 2010).

Dessa forma será necessário instituir melhorias no sistema de oferta e coleta do Teste do Pezinho no Estado do Maranhão, visando, sobretudo, assegurar o acesso universal e de 100% dos recém-nascidos a esse serviço, que inclui a coleta de qualidade, a análise e o recebimento de resultado em tempo oportuno para o diagnóstico, tratamento precoce e prevenção de agravos à população infantil, preservando os princípios do SUS e as determinações da PNAISC.

6 CONCLUSÃO

O Programa Nacional de Triagem Neonatal no Estado do Maranhão, representado por 153 municípios que participaram da pesquisa e de todas as Regionais de Saúde, demonstram problemas estruturais e operacionais que comprometem a operacionalização do PNTN na atenção à saúde da criança.

Dos 372 Postos de Coletas do Teste do Pezinho informados, 329 deles encontram-se em funcionamento, o que corresponde a 43 Postos de Coleta que estão sem funcionar e implica no não acesso das crianças à Triagem Biológica. Portanto, a cobertura estadual para a Triagem Neonatal Biológica é um problema para a integralidade da atenção à saúde da criança. Com essa fragilidade, muitas crianças podem deixar de realizar o Teste do Pezinho e estão expostas a maiores riscos de morbimortalidade no primeiro ano de vida.

De modo geral a estrutura física das Unidades de Saúde e as práticas operacionais dos profissionais apresentam inadequações que refletem na baixa qualidade e eficácia do PNTN no Estado do Maranhão.

Dentre as inadequações, a ausência de capacitação específica para o manejo da Triagem Neonatal Biológica reflete em falhas na coleta, na secagem das amostras, na qualidade das amostras coletadas e concorrem para a confirmação diagnóstica e o tratamento tardio das crianças afetadas. O fluxo e a periodicidade das amostras coletadas para o Teste do Pezinho se contrapõem às determinações do Ministério da Saúde e revelam o pouco envolvimento dos profissionais da ESF e da gestão municipal. Alia-se a estas fragilidades a demora dos resultados do Teste do Pezinho pelo Centro de Referência Estadual.

Grande parcela das Unidades de Saúde elencaram a falta periódica de material (papel filtro e lancetas) para a coleta do Teste do Pezinho como importante limitação para a efetividade da Triagem Biológica Neonatal no Estado Maranhão. Portanto, será necessário um olhar atento da Secretaria de Estado da Saúde no sentido de medidas que assegurem tanto a implantação da Política Nacional de Atenção Integral à Saúde da Criança nos municípios, assim como esforços da gestão local para efetivação das ações em saúde, em especial aquelas que dizem respeito ao primeiro eixo da referida política, que trata da atenção ao pré-natal, parto, nascimento e ao recém-nascido na primeira semana de vida, período em que o Teste do Pezinho e outras triagens devem ser realizados.

REFERÊNCIAS

BRASIL. Ministério da Saúde. Programa nacional de Triagem Neonatal. Portaria nº 822, de 06 de junho de 2001.

_____. Ministério da Saúde. Manual de Normas Técnicas e Rotinas Operacionais do Programa Nacional de Triagem Neonatal. Brasília: Ministério da Saúde, 2002.

_____. Ministério da Saúde (BR). Portaria GM/MS n. 1.996, de 20 de agosto de 2007: dispõe sobre as diretrizes para a implementação da Política Nacional de Educação Permanente em Saúde [Internet]. Brasília (DF); 2007 [acesso em 31 dez 2017]. Disponível em: <http://dtr2001.saude.gov.br/sas/PORTARIAS/Port2007/GM/GM-1996.htm>.

_____. Ministério da Saúde. **Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas fibrose cística - manifestações pulmonares**. Portaria SAS/MS no 224, de 10 de maio de 2010a.

_____. Ministério da saúde. Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas hiperplasia adrenal congênita. Portaria SAS/MS nº 16, de 15 de janeiro de 2010b.

_____. Ministério da Saúde. Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas Doença Falciforme. Portaria SAS/MS no 55, de 29 de janeiro de 2010c.

BRASIL. Ministério da Saúde. Biotina para o Tratamento da Deficiência de Biotinidase. Relatório de Recomendação da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC – 06. BRASÍLIA, 2012a.

_____. Ministério da Saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Deficiência da Biotinidase. CONSULTA PÚBLICA Nº 08 DE 28 DE AGOSTO DE 2012b.

_____. PORTARIA Nº 1.346, DE 4 DE DEZEMBRO DE 2012c.

_____. Ministério da Saúde. Indicadores consolidados 2004 a 2011 do estado do maranhão. PNTN - CGSH/DAE/SAS/MS – 2012d. Disponível em: <http://portalarquivos.saude.gov.br/images/pdf/2016/outubro/programa-nacional-triagem-neonatal/maranhao.pdf>.

_____. PORTARIA Nº 2.829, de 14 de dezembro de 2012. Inclui a Fase IV no Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN). Brasília, DF. 2012e.

_____. Ministério da Saúde. Política Nacional de Atenção. 1 ED. Brasília, Ministério da Saúde, 2012f.

_____. Ministério da Saúde. RESOLUÇÃO DE DIRETORIA COLEGIADA - RDC Nº 63, DE 25 DE NOVEMBRO DE 2011.

_____. Ministério da Saúde. **Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas fenilcetonúria**. Portaria SAS/MS nº 1.307, de 22 de novembro de 2013.

_____. PORTARIA Nº 326, DE 16 DE ABRIL DE 2014. Habilita estado do Maranhão na Fase IV de implantação do Programa Nacional de Triagem Neonatal. 2014

_____. Ministério da Saúde. Triagem Neonatal: Hiperplasia Adrenal Congênita. Brasília: Ministério da Saúde, 2015a.

_____. Ministério da Saúde. Doença falciforme: diretrizes básicas da linha de cuidado. Brasília: Ministério da Saúde, 2015b.

_____. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas Hipotireoidismo Congênito. Portaria SAS/MS nº 1161, de 18 de novembro de 2015c.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção a Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. **Triagem Neonatal Biológica: manual técnico** / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção a Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática. – Brasília: Ministério da Saúde, 2016a.

_____. Portal Saúde, Ministério da Saúde. **Teste do Pezinho deve ser feito até o quinto dia de vida do bebê**. Disponível em: <http://portalsaude.saude.gov.br/index.php/cidadao/principal/agencia-saude/25955-teste-do-pezinho-deve-ser-feito-ate-o-quinto-dia-de-vida-dos-bebes>. Out 2016b. Acesso em: 02 abr. 2017.

ACOSTA D.F.; STREFLING, I.S. S; GOMES, V.L.O. Triagem Neonatal: (re) pensando a prática de enfermagem. **Rev Enferm UFPE online**. [Internet] 2013; 7(2): Disponível em: <http://www.revista.ufpe.br/revistaenfermagem/index.php/revista/article/view/Article/3579>. Acesso em 28 mar 2017.

ACOSTA, P. B.; YANNICELLI, S. The ross metabolic formula system, nutrition support protocols. 4th ed. Columbus: **Ross Laboratories, Library of Congress**, 2001. 432p.

AL TAJI, E; BIEBERMANN, H; LÍMANOVÁ, Z; HNÍKOVÁ, O; ZIKMUND, J; DAME, C. *et al.* Screening for mutations in transcription factors in a Czech cohort of 170 patients with congenital and early-onset hypothyroidism: identification of a novel PAX8 mutation in dominantly inherited early-onset non-autoimmune hypothyroidism. **Eur J Endocrinol**. 2007; 156(4): 521-29.

AMAYA, BÉLANGER-QUINTANA; ALBERTO, B; CARY, O.H; ANIA, C.M. Up to date knowledge on different treatment strategies for phenylketonuria. Elsevier. 2011; 104 (Suppl S-19-23).

ANASTÁCIO, P, F. da L; LAMÔNICA, D. A. Cusin; Hipotireoidismo congênito: influência para as habilidades linguísticas e comportamentais: estudo de revisão. **Rev. CEFAC**. 2014; 16(6): 1990-1996 Disponível em: <http://www.revistacefac.com.br/fasciculo.php?form=edicoes/v16n6.php#>. Acesso em: 10 mar 2017.

APAE (São Luís). **Teste do Pezinho**: Apresentação. 2015. Disponível em: <http://www.apaesaluís.org.br/teste-do-pezinho>. Acesso em: 02 abr. 2017.

AZEVEDO, S. R. O PROGRAMA DE TRATAMENTO FORA DE DOMICÍLIO NO SISTEMA ÚNICO DE SAÚDE NO PIAUÍ. **HOLOS**, 2016; 32 (2): 402-413. Disponível em: <http://www2.ifrn.edu.br/ojs/index.php/HOLOS/article/viewFile/3360/1457>. Acesso em: 20 mar 2018.

BACHEGA, T; BILLERBECK, A. E. C; PARENTE, E. B; LEMOS-MARINI, S. H. V; BAPTISTA, M. T. M; *et al.*; Estudo multicêntrico de pacientes brasileiros com deficiência da 21-hidroxilase: correlação do genótipo com o fenótipo. **Arq Bras Endocrinol Metab**. 2004; 48(5): 697-704. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0004-27302004000500016&script=sci_abstract&lng=pt. Acesso em: 10 out 2017.

BACKES, V. M. S; SCHMIDT, S. M. S; NIETSCH, E.A; SAURIN, M. H.G; FERRAZ, F. Educação continuada: algumas considerações na história da educação e os reflexos na enfermagem. **Rev Texto Contexto Enferm**. 2003; 12(1): 80-8. Disponível em: <http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/online/?IscScript=iah/iah.xis&src=google&base=LILACS&lang=p&nextAction=lnk&exprSearch=460570&indexSearch=ID>. Acesso em: 10 dez 2017.

BONADIA, L. **Correlação entre aspectos clínicos, moleculares e fisiológicos de pacientes adultos com hipótese diagnóstica de fibrose cística de um centro de referência no Brasil**. 2011. Tese de Doutorado apresentada à Pós Graduação da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas – Ciências Biomédicas, UNICAMP, Campinas, 2011.

BONGERS, SCHOKKING, J.J; KOOT, H.M; WIERSMA, D; VERNEK, P.H; KEIZER-SCHRAMA S.M.P.F. Influence of timing and dose of thyroid hormone replacement on development in infants with congenital hypothyroidism. **J Pediatr**. 2000; 147(6): 768-74.

BOTLER, J.; CAMACHO, L.A.B.; CRUZ, M.M.; GEORGE, P. Triagem neonatal: o desafio de uma cobertura universal e efetiva. **Ciênc. saúde coletiva** [online]. 2010, vol.15, n.2 [cited 2018-07-02], pp.493-508. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1413-81232010000200026&lng=en&nrm=iso. ISSN 1413-8123. <http://dx.doi.org/10.1590/S1413-81232010000200026>. Acesso em: 12 set 2017.

CECCIM, R. B. Educação permanente em saúde: desafio ambicioso e necessário. **Interface Comun Saúde Educ**, 2005; 9 (16); 161-77. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/icse/v9n16/v9n16a13.pdf>. Acesso em: 02 fev 2018.

CONSELHO FEDERAL DE ENFERMAGEM. **Resolução COFEN 311/2007** de 08 de fevereiro de 2007. Aprova a Reformulação do Código de Ética dos Profissionais de Enfermagem. 08 Fev 2007.

CORBETTA, C.; WEBER, G.; CORTINOVIS, F.; CALEBIRO, D; PASSONI, A.; VIGONE, M.C. *et al.* A 7-year experience with low blood TSH cutoff levels for neonatal screening reveals an unsuspected frequency of congenital hypothyroidism (CH). **Clin Endocrinol**. 2009; 71(5): 739-45

DASCA. Secretaria de Estado da Saúde. **Departamento de Atenção a Saúde da Criança e do Adolescente**. Estado Do Maranhão. 2017.

DAVINI, M. C; NERVI, L; ROSCHKE, M. A. Capacitación del personal de los servicios de salud: proyectos relacionados con los procesos de reforma sectorial. Quito: **Organización Panamericana de Salud**; 2002. (Observatório de Recursos Humanos de Salud; 3)

SALIMENA, A.M.; DELVIVO, E.M; NAZARETH, J.B.; SALVADOR, M.; DIAS, I.M.V.A. Teste do pezinho: desvelando o conhecimento das mães sobre o exame. **Hu Revista**. Juiz de Fora, 2012; 38 (2): 91-96. Disponível em: <https://hurevista.ufjf.emnuvens.com.br/hurevista/article/viewFile/1944/884>. Acesso em: 02 set 2018.

DIÁRIO OFICIAL DA UNIÃO, Nº 244, quarta-feira, 22 de dezembro de 2010.

FERRAZ, F; SALUM, N. C; CARRARO, T. E; RADÜNZ, V; ESPINOZA, L. M. M. Educação permanente no trabalho como um processo educativo e cuidativo do sujeito-cuidador. **Rev Gaúcha Enferm**. 2006; 27 (3): 344-50. Disponível em: <http://seer.ufrgs.br/RevistaGauchadeEnfermagem/article/view/4622>. Acesso em: 02 fev 2018.

FRANÇA, E; ALMEIDA, M. F; DUARTE, E. C. Atualização da lista de causas de mortes evitáveis por intervenções do Sistema Único de Saúde do Brasil. **Epidemiol. Serv. Saúde**, Brasília, 2010; 19 (2): 173-176. Disponível em: <http://scielo.iec.gov.br/pdf/ess/v19n2/v19n2a10.pdf>. Acesso em: 12 set 2018.

GRAVEL, R.A; NARANG, M.A. Molecular genetics of biotin metabolism: old vitamin, new science. **J Nutr Biochem**. 2005: 16 (7): 428-31.

HOLLAND, W. Screening for disease: considerations for policy. **Rev Euro Observer** 2006; 8(3): 1-4.

JORNAL DO SENADO: Teste do Pezinho garante diagnóstico de doenças. Brasília, 14 jun. 2011. Disponível em: <www.senado.gov.br/jornal>. Acesso em: 02 abr. 2017.

KANUFRE, V, *et al*. Fenilcetonúria e a dieta especial: um desafio para a manutenção do peso corporal. **Rev Med Minas Gerais**. 2010; 20 (4): 520-524. Disponível em: <http://pesquisa.bvs.br/brasil/resource/pt/lil-795498>. Acesso em: 25 nov 2017.

KRONE, N; ARLT, W; Genetics of congenital adrenal hyperplasia. **Best Practice & Research Clinical Endocrinology & Metabolism**, 2009: 23: 181-192.

LAMÔNICA, D. A. C; GEJÃO, M. G; PESSANM, F. L. A; Fenilcetonúria e habilidades de leitura e escrita. **Rev. CEFAC**. 2015; 17 (1): 143-150. Disponível em: <http://www.revistacefac.com.br/fasciculo.php?form=edicoes/v17n1.php>. Acesso em: 02 ago 2017.

LARA, M. T; AGUIAR, M. J. B. de; GIANNETTI, J. G; JANUÁRIO, J. N; Deficiência de biotinidase: aspectos clínicos, diagnósticos e Triagem Neonatal. **Rev Med Minas Gerais**, 2014; 24 (3) 388-396: Disponível em: <http://www.rmmg.org/Sumario/135>. Acesso em: 02 ago 2017.

LÉGER, J; ECOSSE, E; ROUSSEY, M; LANOË, J.L; LARROQUE, B. Congenital Hypothyroidism Study Group. Subtle health impairment and socioeducational attainment in young adult patients with congenital hypothyroidism diagnosed by neonatal screening: a longitudinal population-based cohort study. **J Clin Endocrinol Metab**. 2011; 96 (6).

LOPES, T. da C; SARMENTO, L. D. M; FRÓZ, R. C; MARINHO, H. T; NORONHA, E. P; OLIVEIRA, R. A. G; A Avaliação do Programa Nacional de Triagem Neonatal para Hemoglobinopatias. **Rev Inst Adolfo Lutz**. São Paulo, 2011; 3 (70): 417-421. Disponível em: <http://revistas.bvs-vet.org.br/rialutz/article/view/6248>. Acesso em: 02 ago 2017.

MACIEL, L. M. Z; KIMURA, E. T; NOGUEIRA, C. T; MAZETO, G. M. F. S; MAGALHÃES, P. K. R; *et al*.; Hipotireoidismo congênito: recomendações do Departamento de Tireoide da Sociedade Brasileira de Endocrinologia e Metabologia. **Arq Bras Endocrinol Metab**. 2013; 57 (5) 184-192. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_issuetoc&pid=0004-273020130005&Ing=en&nrm=iso. Acesso em: 20 ago 2017.

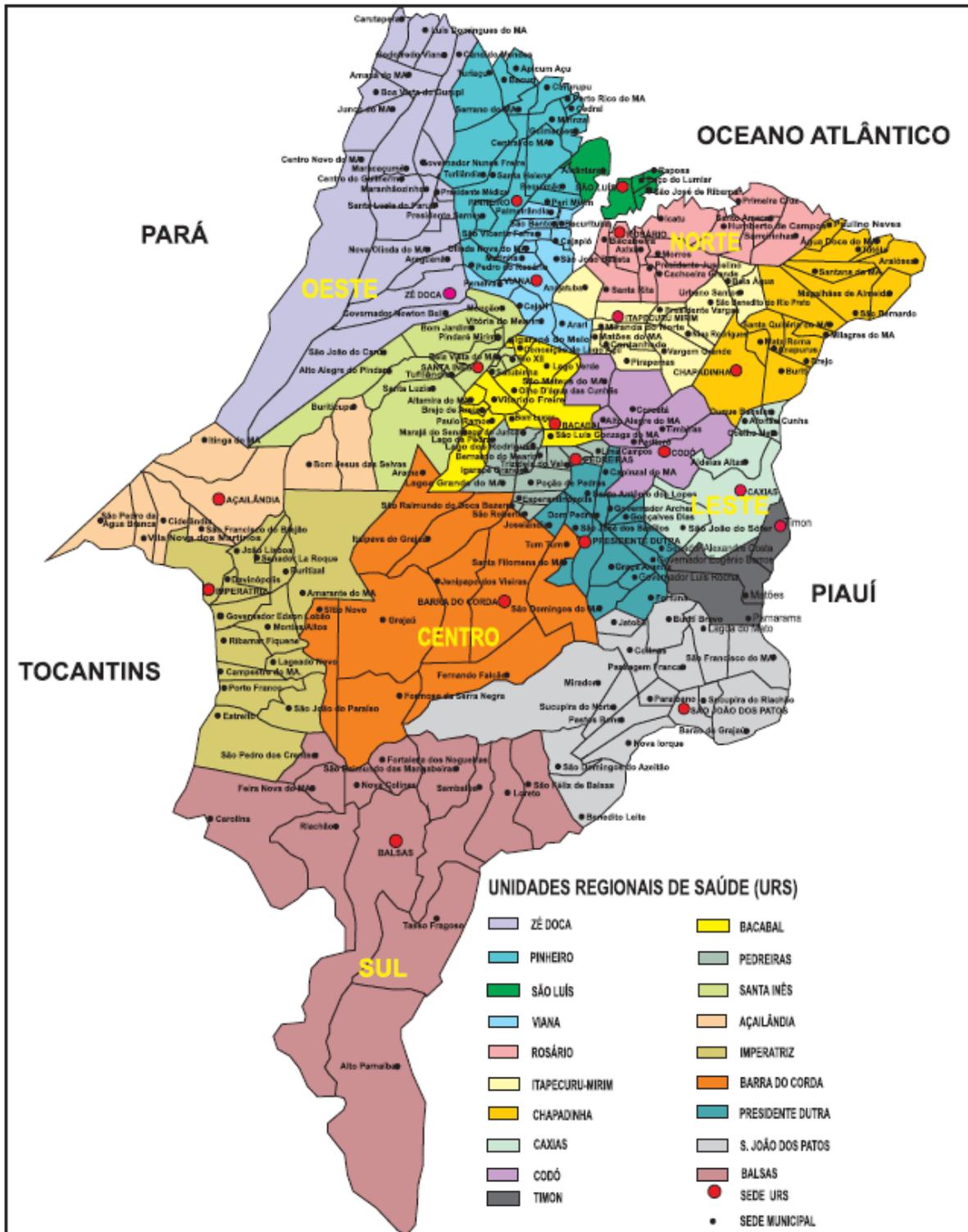
MAGALHÃES, P. K. R; TURCATO, M. F.; ÂNGULO, I. L; MACIEL, L. M; Programa de Triagem Neonatal do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo, Brasil. **Cad. Saúde Pública**, Rio de Janeiro, 2009; 25 (2) 445-454. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0102-311X2009000200023. Acesso em: 20 ago 2017.

- MALTA, D. C; SARDINHA, L. M. V; MOURA, L; LANSKY, S; LEAL, M. C; *et al.* Atualização da lista de causas de mortes evitáveis por intervenções do Sistema Único de Saúde do Brasil. *Epidemiol. Serv. Saúde, Brasília*, 2010, 19(2):173-176.
- MARIN, M. J. S; MORACVICK, M. Y. A. D; MARCHIOLI, M. Acesso aos serviços de saúde: comparação da visão de profissionais e usuários da atenção básica. **Rev enferm UERJ**, 2014; 22 (5): 629-36. Disponível em: <http://www.facenf.uerj.br/v22n5/v22n5a08.pdf>. Acesso em: 02 dez 2017.
- MASTELA, G; ZANOLLA, L; CASTELLANI, C; ALTIERI, S; FURNARI, M; *et al.*; Neonatal screening for cystic fibrosis: long term clinical balance. *Pancreatology*. 2001; (1): 531-7. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12120233>. Acesso em: 15 nov 2017.
- MERHY, E. E; FEUERWERKER, L. C. M; CECCIM, R. B. Educación permanente en salud: una estrategia para intervenir en la micropolítica del trabajo en salud. **Salud Colect.** 2006; 2(2):147-60. Disponível em: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-82652006000200004. Acesso em: 02 fev 2018.
- MILLER, W.L; AUCHUS, R.J. The molecular biology, biochemistry, and physiology of human steroidogenesis and its disorders. **Rev. Endocr**, 2011; 32 (1): 81-15. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21051590>. Acesso em: 02 dez 2017.
- MOCK, D.M. Marginal biotin deficiency is teratogenic in mice and perhaps humans: a review of biotin deficiency during human pregnancy and effects of biotin deficiency on gene expression and enzyme activities in mouse dam and fetus. **J Nutr Biochem**. 2005; 16 (7) 435–437.
- MONTEIRO, L. T. B.; CÂNDIDO, L. M. B. Fenilcetonúria no Brasil: evolução e casos. **Rev Nutrição**, 2006; 19 (3): 381-387. Disponível em: http://bvsm.s.saude.gov.br/bvs/artigos/fenilcetonuria_diagnostico_tratamento.pdf. Acesso em: 02 dez 2017.
- MUNÕZ, M. B; DASSIE-LEITE, A. P; BEHLAU, M; FILHO, L. de L; HAMERSCHMIDT, R; NESSI-FRANÇA, S; Alterações fonoaudiológicas em crianças com hipotireoidismo congênito: revisão crítica da literatura. **Rev. CEFAC**. 2014; 16 (6): 2006-2014. Disponível em: <http://www.revistacefac.com.br/fasciculo.php?form=edicoes/v16n6.php#>. Acesso em: 02 dez 2017.
- NALIN, T. N; PERRY, I. D. S; REFOSCO, L. F; NETTO, C. B. O; SOUZA, C. F. M. de; *et al.* ; Fenilcetonúria no sistema único de saúde: avaliação de adesão ao tratamento em um centro de atendimento do Rio Grande do Sul. **Rev HCPA**, 2010; 30 (3) 225-232. Disponível em: <http://seer.ufrgs.br/hcpa/issue/view/1098>. Acesso em: 02 dez 2017.
- Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico-NUPAD. **Diagnóstico Situacional do Programa Nacional de Triagem Neonatal nos estados brasileiros: relatório técnico** / Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico – NUPAD. Belo Horizonte: NUPAD, 2013.
- NUNES, A. K. C; WACHHOLZ, R. G; ROVER, M. R. M; SOUZA, L. Canes; Prevalência de patologias detectadas pela Triagem Neonatal em Santa Catarina. **Arq Bras Endocrinol Metab**. 2013; 57 (5): 360-367. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_issuetoc&pid=0004-273020130005&lng=en&nrm=iso. Acesso em: 02 dez 2017.
- OLIVEIRA, C. M ; BONFIM, C. V; GUIMARÃES, M. J. B; FRIAS, P. G; MEDEIROS, Z. M. Mortalidade infantil: tendência temporal e contribuição da vigilância do óbito. **Acta Paul Enferm**. 2016; 29 (3) 282-90. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0103-21002016000300282. Acesso em: 20 dez 2017.
- PECKHAM, C.; DESATEUX, C. Issues underlying the evaluation of screening programmes. **Rev Br Med Bull**, 1998; 54 (4): 767-78. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10367413>. Acesso em: 20 dez 2017.
- PEREIRA, J. S. P; FORTE, G. C. F; SIMON, M. I. S. dos S; DREHMER, M; BEHLING, E. B; Perfil nutricional de pacientes com fibrose cística em um centro de referência no sul do Brasil. **Rev HCPA**, 2011; 31 (2) 131-137. Disponível em: <http://seer.ufrgs.br/hcpa/issue/view/1442>. Acesso em: 20 out 2017.
- PIZZIGNACCO, T. P; MELLO, D. F; LIMA, R. G; A experiência da doença na fibrose cística: caminhos para o cuidado integral. **Rev Esc Enferm USP**, 2011; 45 (3): 638-644. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_issuetoc&pid=0080-623420110003&lng=e&nrm=iso. Acesso em: 20 out 2017.

- RAMALHO, A. S.; MAGNA, L. A. & PAIVA-E-SILVA, R. B. A Portaria no 822/01 do Ministério da Saúde e as peculiaridades das hemoglobinopatias em saúde pública no Brasil. **Cad. Saúde Pública**, Rio de Janeiro, 2003; 19 (4): 1195-1199. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0102-311X2003000400040&script=sci_abstract&tlng=pt. Acesso em: 20 nov 2017.
- RAMOS, H.E; NESI-FRANÇA, S.; MACIEL, R.M. New aspects of genetics and molecular mechanisms on thyroid morphogenesis for the understanding of thyroid dysgenesis. **Arq Bras Endocrinol Metabol.** 2008; 52(9): 1403-15.
- RICALDONI, C. A. C; SENA, R. R; Educação permanente: uma ferramenta para pensar e agir no trabalho de enfermagem. **Rev Latino-Am Enfermagem.** 2006; 14 (6): 837-42. Disponível em: http://www.scielo.br/pdf/rlae/v14n6/pt_v14n6a02.pdf. Acesso em: 20 jan 2018.
- ROBINSON, P. Pediatric origins of adult lung disease: Cystic Fibrosis. **Rev Thorax** 2001; 56 (1).
- RODRIGUES, L. P; HAAS, V. J; MARQUI, A. B.T. de; TRIAGEM NEONATAL: conhecimento dos alunos da graduação em enfermagem sobre o teste do pezinho. **Semina: Ciências Biológicas e da Saúde**, 2016; 37 (2): 71-80. Disponível em: <http://www.uel.br/revistas/uel/index.php/seminabio/article/view/26017>. Acesso em: 20 out 2017.
- SALES, R. L. U. B; SOARES, M. P. C; NETO, J. M. M; COSTA, R. S. C; ROCHA, S. S; NOGUEIRA, L. T; Análise de indicadores de qualidade da Triagem Neonatal sanguínea. **Reuol Revista de Enfermagem: UFPE On Line**, Recife, 2015; 2 (9) 677-682. Disponível em: <www.revista.ufpe.br/revistaenfermagem/index.php/revista/article/download/.../11504>. Acesso em: 01 abr. 2017.
- SALES, R. L. U. B; **Avaliação de resultados do programa nacional de Triagem Neonatal no Piauí**. 2015. 85 f. Dissertação (Mestrado) - Curso de Enfermagem, Departamento de Enfermagem, Universidade Federal do Piauí, Teresina, 2015.
- SANTOS, M. P.; HAACK, A; Fenilcetonúria: diagnóstico e tratamento. **Com. Ciências Saúde**, 2012; 23 (4) 263-270. Disponível em: http://bvsm.sau.gov.br/bvs/artigos/fenilcetonuria_diagnostico_tratamento.pdf. Acesso em: 20 out 2017.
- SCRIVER, C. R.; KAUFMAN, S. Hyperphenylalaninemia: phenylalanine hydroxylase deficiency. In: SCRIVER, C. R. *et al.* The metabolic and molecular basis of inherited disease. 8. Ed. **New York: McGraw-Hill**, 2001; 1667-1724.
- SELVA, K.A; MANDEL, S.H; RIEN, L; SESSER, D; MIYAHIRA, R; SKEELS, M. *et al.* Initial treatment dose of L-thyroxine in congenital hypothyroidism. **J Pediatr.** 2002; 141 (6): 786-92. Disponível em <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12461494>. Acesso em: 20 out 2017.
- SILVA, C. de A; BALDIMA, L. B; NHONCANSEA, G. C; ESTEVÃO, I. da F; MELO, D. G; Triagem Neonatal de hemoglobinopatias no município de São Carlos, São Paulo, Brasil: análise de uma série de casos. **Rev Paul Pediatr.** 2014; 33 (1): 19-27. Disponível em: <http://www.sciencedirect.com/journal/revista-paulista-de-pediatria/vol/33/issue/1>. Acesso em: 20 out 2017.
- SILVA, G. K. da; LAMÔNICA, D. A. C. Desempenho de crianças com fenilcetonúria no Teste de Screening de Desenvolvimento Denver – II. **Pró-Fono Revista de Atualização Científica**, 2010; 22 (3): 345-350. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?pid=0104-568720100003&script=sci_issuetoc. Acesso em: 10 nov 2017.
- SILVA, L.A.A; FERRAZ, F; LINOC, M. M; BACKESD, V. M. S; SCHMIDT, S. M. S; Educação permanente em saúde e no trabalho de enfermagem: perspectiva de uma práxis transformadora. **Rev Gaúcha Enferm.** Porto Alegre (RS) 2010; 31 (3):557-61. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/rgenf/v31n3/v31n3a21.pdf>. Acesso em: 02 fev 2018.
- SIMÕES, B. P; PIERONI, F; BARROS, G. M. N., *et al.* Consenso Brasileiro em Transplante de Células-Tronco Hematopoéticas: Comitê de Hemoglobinopatias. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.** 2010; 32(1):46-53. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v32s1/aop20010.pdf>. Acesso em: 12 set 2017.
- SORATTO, J; PIRES, D.E.P.; DORNELLES, S.; LORENZETTI, J. Estratégia Saúde da Família: uma inovação tecnológica em saúde. **Rev Texto Contexto** 2015; 24(2): 584-92. Disponível em: http://www.scielo.br/pdf/tce/v24n2/pt_0104-0707-tce-24-02-00584.pdf. Acesso em: 20 nov 2017.

- SOUZA, C. F. M. de; SCHWARTZ, I. V.; GIUGLIAN, R; Triagem Neonatal de distúrbios metabólicos. **Ciência & Saúde Coletiva**, Porto Alegre, 2002; 1 (7) 129-137. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/%0D/csc/v7n1/a12v07n1.pdf>. Acesso em: 10 nov 2017.
- SOUZA, P. M; FERREIRA, F; CRUZ, C. B; **Uso Racional de Medicamentos na Pediatria: Doenças na Infância**. Brasília, 2015. 118 P.
- STARLING, A.L; AGUIAR, M.J.B; KANUFRE, V.C; SOARES, S.F. Fenilcetonúria. **Rev Med Minas Gerais**. 1999.
- VÁZQUEZ, A. S. **Filosofia da práxis**. São Paulo: Expressão Popular; 2007.
- VILAÇA, D. S. S; **DESCENTRALIZAÇÃO & REGIONALIZAÇÃO**: Interface com Controle Social em Saúde no Distrito Federal, 2011-2016. 2016. P. 87. Saúde coletiva. Universidade de Brasília, Distrito Federal, 2016.
- WAITZBERG, D.L. **Nutrição oral, enteral e parenteral na prática clínica**. 3.ed. São Paulo: Atheneu; 2000. p.449-57.
- WALD, N. The definition of screening. **J Med Screening** 2001; 8:1.
- WALLER, D.K; ANDERSON, J.L; LOREY, F.; CUNNINGHAM, G.C. Risk factors for congenital hypothyroidism: an investigation of infant's birth weight, ethnicity, and gender in California, 1990-1998. **Rev Teratology**. 2000; 62 (1): 36-41.
- WOLF, B. Disorders of biotin metabolism. In: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, *et al.*, editors. The metabolic and molecular bases of inherited disease. 8. New York: Mc-Graw-Hill; 2000, p. 935–3962.
- WORLD HEALTH ORGANIZATION. **Sickle-cell anaemia: report by the secretariat**. 2006. http://www.who.int/gb/ebwha/pdf_files/WHA59/A59_9-en.pdf (acesso em 16 de abril 2017). Google ScholarWorld Health Organization, Sickle Cell disease and other haemoglobin disorders
- YOUSEF, I.H; ZEMPLINI, J. A novel, enigmatic histone modification: biotinylation of histones by holocarboxylase synthetase. **Nutritiona Review**, 2008; 66 (12):721–725.

ANEXO 1 – Mapa com Regionais de Saúde e os respectivos municípios do Estado do Maranhão



Fonte: SILVA et al., 2009.

Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0037-86822009000300015.

ANEXO 2 – Questionário



ESTADO DO MARANHÃO
SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE
SECRETARIA ADJUNTA DE ATENÇÃO PRIMÁRIA E VIGILÂNCIA EM SAÚDE
SUPERINTENDÊNCIA DA ATENÇÃO PRIMÁRIA EM SAÚDE
DEPARTAMENTO DA ATENÇÃO A SAÚDE DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE

REGIONAL: _____

MUNICÍPIO: _____

UNIDADE DE SAÚDE: _____

RESPONSÁVEL PELO PREENCHIMENTO DO QUESTIONÁRIO (nome e categoria): _____

TRIAGEM NEONATAL BIOLÓGICA
QUESTIONÁRIO – MONITORAMENTO

1. O Teste do Pezinho é realizado no município?

SIM NÃO

2. Em caso negativo quais os motivos?

falta de material

falta de pessoal treinado para realização do teste

outro.

Qual? _____

3. Há quanto tempo o Teste do Pezinho não é realizado no município?

nos últimos 6 meses

nos últimos 12 meses

não sabe informar

4. Nos pontos de coleta para o Teste do Pezinho onde estão armazenados o material para a realização do mesmo?

a. Papel filtro

armário vitrine

em caixas de papelão

gavetas da mesa

prateleiras

outros _____

b. Lancetas

armário vitrine

em caixas de papelão

gavetas da mesa

prateleiras

outros _____

5. Há quantos pontos de coleta para o Teste do Pezinho funcionando no município?

1

2

3

4

nenhum

6. Qual profissional realiza a coleta do Teste do Pezinho?

Técnico de Enfermagem

Enfermeiro

Outro. Qual?

7. O profissional recebeu treinamento para a coleta do Teste do Pezinho?

SIM

NÃO

8. Em caso positivo quem capacitou?

APAE

SES

SEMUS

Regional de Saúde Outro. Qual?

9. Todas as crianças nascidas no município, independentemente da área da sua residência realizam o Teste do Pezinho?

SIM

NÃO

10. O Teste do Pezinho é coletado diariamente?

de 2ª a 6ª feira manhã e tarde

de 2ª a 6ª feira só pela manhã

de 2ª a 6ª feira só pela tarde

uma vez por semana

uma vez por semana

uma vez por mês

não sabe informar

11. Em qual local é realizado a coleta do Teste do Pezinho?

sala específica sala compartilhada com outro serviço

Especifique _____

12. Na sala onde é realizado o Teste do Pezinho a ventilação é feita com:

ventilador ar condicionado

não há ventilador nem ar condicionado

13. Possui registro das crianças que realizaram o teste do pezinho?

SIM NÃO não sabe informar

14. Possui registro na Unidade de Saúde das crianças com Teste do Pezinho alterado?

SIM NÃO não sabe informar

15. É realizada busca ativa dos nascidos vivos no município para a realização do Teste do Pezinho?

SIM NÃO não sabe informar

16. É realizada busca ativa dos responsáveis para a entrega dos resultados do Teste do Pezinho?

SIM NÃO

não sabe informar

17. Os resultados do Teste do Pezinho são arquivados na Unidade de Saúde?

SIM NÃO

não sabe informar

18. Os profissionais da ESF desenvolvem alguma atividade no processo do Teste do Pezinho?

SIM NÃO

não sabe informar

19. Em caso positivo identifique como?

encaminhamento para realização do Teste do Pezinho

realiza a coleta do Teste do Pezinho

na busca ativa dos Teste do Pezinho alterado

acompanhamento das crianças com Teste do Pezinho alterado

Qual? _____

28. Qual a periodicidade do envio das amostras dos Testes do Pezinho para a APAE?

- diário semanal quinzenal
 mensal outros

Especifique: _____

29. Qual o fluxo de envio dos Testes do Pezinho coletados para a APAE?

- posto de coleta/SEMUS/Correios/APA
 posto de coleta/Correios/APAE

Outras. Especifique: _____

30. Qual o tempo de entrega dos resultados para os postos de coleta?

- 1 mês depois da coleta
 2 meses depois da coleta
 3 meses depois da coleta
 entre 4 e 6 meses
 não sabe dizer

31. Nos casos de Teste do Pezinho alterado como é feita a convocação das crianças pela APAE?

- contato telefônico com a família contato telefônico com a SEMUS
 correspondência (e-mail) não é feita a convocação

32. Em caso de exame alterado, qual o tempo de convocação por parte da APAE?

- 1 semana após o envio do material 2 semanas após o envio do material
 entre 3 a 4 semanas após o envio do material depois de 1 mês
 após 2 meses do envio do material não sabe identificar

33. Como é feito o segmento clínico das crianças com alguma doença detectadas pelo Teste do Pezinho?

- agendamento pela APAE Agendamento pelo TFD municipal
 agendamento pela família outra. Qual? _____

34. Quais as maiores dificuldade para a realização do Teste do Pezinho?

falta de papel filtro

falta de lanceta

falta de profissionais treinados permanente

falta de educação

o município não faz coleta do Teste do Pezinho

não realização do serviço

outra.

Especifique: _____

ANEXO 3 – Autorização

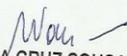


ESTADO DO MARANHÃO
SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE
SECRETARIA ADJUNTA DA POLÍTICA DE ATENÇÃO PRIMÁRIA
E VIGILÂNCIA EM SAÚDE

AUTORIZAÇÃO

Autorizo a análise dos dados provenientes dos pontos de coleta dos municípios do Estado do Maranhão relativos à estrutura e operacionalização da Triagem Neonatal Biológica – Teste do Pezinho, assim como a produção de relatório descritivo das variáveis constantes no instrumento de coleta de dados. Ressalta-se que o referido instrumento foi construído por técnicos do Departamento de Atenção à Saúde da Criança e do Adolescente – DASCA/SES e de membros do Comitê Estadual de Triagem Neonatal. Por meio da Superintendência de Atenção Básica da Secretaria de Estado da Saúde esses questionários foram encaminhados as 18 Regionais de Saúde e devolvidos devidamente preenchidos.

São Luís, 30 de março de 2017


MARIELZA CRUZ SOUSA

Chefe do Departamento de Atenção à Saúde da Criança e Adolescente

ANEXO 4 – PARECER COLEGIADO DE CURSO



UNIVERSIDADE FEDERAL DO MARANHÃO
 FUNDAÇÃO Instituída nos termos da Lei n.º 5.152 de 21/10/1966.
 CENTRO DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS E DA SAÚDE
 COORDENADORIA DO CURSO DE ENFERMAGEM

PROJETO DE MONOGRAFIA

PARECER

1. **TÍTULO:** Descrição Quantitativa da Triagem Neonatal Biológica do Estado do Maranhão
2. **ALUNO(A):** Flávia Ferreira Vasconcelos
3. **ORIENTADOR(A):** Profª Dra. Francisca Georgina de Macedo Sousa
4. **INTRODUÇÃO:** Há uma boa contextualização do tema. As referências estão atualizadas e está presente a relevância do trabalho para o cuidado às crianças, melhora das práticas por parte dos profissionais e dos gestores, e também para o ensino e a pesquisa em saúde.
5. **JUSTIFICATIVA:** Apresenta argumentação coerente com o tema em questão.
6. **OBJETIVOS**
Estão de acordo.
7. **PROCESSO METODOLÓGICO**
A metodologia está adequada.
8. **CRONOGRAMA**
Adequado.
9. **TERMO DE CONSENTIMENTO**
Por ser pesquisa documental não é necessária apreciação pelo Comitê de Ética em Pesquisa.
10. **NORMATIZAÇÃO DO PROJETO DE PESQUISA**
Adequado.
11. **CONCLUSÃO DO PARECER:** Projeto aprovado.

São Luís, 19/10/2017.

JEANINE BRONDANI
 ENFERMEIRA
 COREN 182641
 Professor relator
 Ma. Jeanine Porto Brondani

- Aprovado pelo Colegiado de Curso em reunião do dia 25/10/2017.
- Aprovado "ad referendum" do Colegiado de Curso em / / .
- Referendado pelo Colegiado de Curso em reunião do dia / / .

Profª Drª LUCIANA FERREIRA FONSECA
 Coordenadora do Curso de Enfermagem
 UFMA

ANEXO 5 – Regionais de Saúde Maranhão

MUNICÍPIO
21001 Açailândia
210005 Açailândia
210203 Bom Jesus das Selvas
210232 Buriticupu
210325 Cidelândia
210542 Itinga do Maranhão
211085 São Francisco do Brejão
211153 São Pedro da Água Branca
211285 Vila Nova dos Martírios
21002 Bacabal
210040 Altamira do Maranhão
210120 Bacabal
210207 Bom Lugar
210215 Brejo de Areia
210355 Conceição do Lago-Açu
210590 Lago Verde
210635 Marajá do Sena
210740 Olho d'Água das Cunhãs
210810 Paulo Ramos
211140 São Luís Gonzaga do Maranhão
211300 Vitorino Freire
21003 Balsas
210050 Alto Parnaíba
210140 Balsas
210280 Carolina
210407 Feira Nova do Maranhão
210409 Formosa da Serra Negra
210410 Fortaleza dos Nogueiras
210610 Loreto
210725 Nova Colinas
210950 Riachão
210970 Sambaíba
211080 São Félix de Balsas
211157 São Pedro dos Crentes
211160 São Raimundo das Mangabeiras
211200 Tasso Fragoso
21004 Barra do Corda
210095 Arame
210160 Barra do Corda
210408 Fernando Falcão
210480 Grajaú
210535 Itaipava do Grajaú
210547 Jenipapo dos Vieiras
21005 Caxias
210010 Afonso Cunha
210030 Aldeias Altas
210220 Buriti
210300 Caxias
210340 Coelho Neto
210390 Duque Bacelar
211107 São João do Soter
21006 Chapadinha

210215 Água Doce do Maranhão

210282 Anapurus

210290 Araioses

210210 Brejo

210320 Chapadinha

210630 Magalhães de Almeida

210640 Mata Roma

210667 Milagres do Maranhão

210805 Paulino Neves

211010 Santa Quitéria do Maranhão

211023 Santana do Maranhão

211060 São Bernardo

211250 Tuboia

21007 Codó

210043 Alto Alegre do Maranhão

210330 Codó

210360 Coroatá

210845 Peritoró

211150 São Mateus do Maranhão

211210 Timbiras

21008 Imperatriz

210060 Amarante do Maranhão

210235 Buritirana

210255 Campestre do Maranhão

210375 Davinópolis

210405 Estreito

210455 Governador Edison Lobão

210530 Imperatriz

210550 João Lisboa

210598 Lajeado Novo

210700 Montes Altos

210900 Porto Franco

210955 Ribamar Fiquene

211105 São João do Paraíso

211176 Senador La Rocque

211180 Sítio Novo

21009 Itapecuru Mirim

210070 Anajatuba

210100 Arari

210173 Belágua

210270 Cantanhede

210540 Itapecuru Mirim

210663 Matões do Norte

210675 Miranda do Norte

210720 Nina Rodrigues

210880 Pirapemas

210930 Presidente Vargas

211040 São Benedito do Rio Preto

211260 Urbano Santos

211270 Vargem Grande

211290 Vitória do Mearim

21010 Pedreiras

210193 Bernardo do Mearim

210400 Esperantinópolis

210520 Igarapé Grande
210570 Lago da Pedra
210580 Lago do Junco
210594 Lago dos Rodrigues
210596 Lagoa Grande do Maranhão
210600 Lima Campos
210820 Pedreiras
210890 Poção de Pedras
211163 São Raimundo do Doca Bezerra
211167 São Roberto
211223 Trizidela do Vale
21011 Pinheiro
210083 Apicum-Açu
210130 Bacuri
210190 Bequimão
210310 Cedral
210312 Central do Maranhão
210370 Cururupu
210490 Guimarães
210680 Mirinzal
210825 Pedro do Rosário
210840 Peri Mirim
210860 Pinheiro
210905 Porto Rico do Maranhão
210927 Presidente Sarney
210980 Santa Helena
211178 Serrano do Maranhão
211240 Turiáçu
211245 Turilândia
21012 Presidente Dutra
210275 Capinzal do Norte
210380 Dom Pedro
210420 Fortuna
210440 Gonçalves Dias
210450 Governador Archer
210460 Governador Eugênio Barros
210462 Governador Luiz Rocha
210470 Graça Aranha
210560 Joselândia
210910 Presidente Dutra
210975 Santa Filomena do Maranhão
211030 Santo Antônio dos Lopes
211070 São Domingos do Maranhão
211125 São José dos Basílios
211174 Senador Alexandre Costa
211230 Tuntum
21013 Rosário
210110 Axixá
210125 Bacabeira
210170 Barreirinhas
210237 Cachoeira Grande
210500 Humberto de Campos
210510 Icatu
210710 Morros

210920	Presidente Juscelino
210940	Primeira Cruz
210960	Rosário
211020	Santa Rita
211027	Santo Amaro do Maranhão
21014	Santa Inês
210047	Alto Alegre do Pindaré
210177	Bela Vista do Maranhão
210200	Bom Jardim
210465	Governador Newton Bello
210515	Igarapé do Meio
210690	Monção
210850	Pindaré-Mirim
210870	Pio XII
210990	Santa Inês
211000	Santa Luzia
211102	São João do Carú
211172	Satubinha
211227	Tufilândia
21015	São João dos Patos
210150	Barão de Grajaú
210180	Benedito Leite
210230	Buriti Bravo
210350	Colinas
210545	Jatobá
210592	Lagoa do Mato
210670	Mirador
210730	Nova Iorque
210770	Paraibano
210790	Passagem Franca
210800	Pastos Bons
211065	São Domingos do Azeitão
211110	São João dos Patos
211190	Sucupira do Norte
211195	Sucupira do Riachão
21016	São Luís
210020	Alcântara
210750	Paço do Lumiar
210945	Raposa
211120	São José de Ribamar
211130	São Luís
21017	Timon
210660	Matões
210780	Parnarama
211090	São Francisco do Maranhão
211220	Timon
21018	Viana
210135	Bacurituba
210240	Cajapió
210250	Cajari
210650	Matinha
210745	Olinda Nova do Maranhão
210760	Palmeirândia
210830	Penalva

211050 São Bento
211100 São João Batista
211170 São Vicente Ferrer
211280 Viana
21019 Zé Doca
210055 Amapá do Maranhão
210087 Araguañã
210197 Boa Vista do Gurupi
210260 Cãndido Mendes
210290 Carutapera
210315 Centro do Guilherme
210317 Centro Novo do Maranhão
210430 Godofredo Viana
210467 Governador Nunes Freire
210565 Junco do Maranhão
210620 Luís Domingues
210632 Maracaçumê
210637 Maranhãozinho
210735 Nova Olinda do Maranhão
210923 Presidente Médici
211003 Santa Luzia do Paruá
211400 Zé Doca
TOTAL