



# Anomalias Craniofaciais, Fissura Labiopalatina e Fenda Palatina

Seminário 2 de Outubro de 2019

“Enxugando gelo” mas levando a esperança

O papel das ONGs

<https://www.youtube.com/watch?v=V8pPQRXB9PE>

**Porque estamos aqui hoje?**

# Índice

- Considerações e diagnóstico preliminar;
- Estatísticas disponíveis;
- Impacto econômico;
- Impacto social e de saúde mental;
- A Lei e sua eficácia.

# SHIA – Avaliação do Impacto Social e da Saúde nos pacientes



## Os inocente invisíveis

B.A. é um dos milhares de invisíveis inocentes negligenciado pelo Sistema de Saúde. Essa negligência se iniciou no seu nascimento, onde sequer foi realizado o registro de sua malformação congênita, e seguiu na fase adulta de sua vida se ampliando, através do preconceito de sua própria comunidade e até sua família.

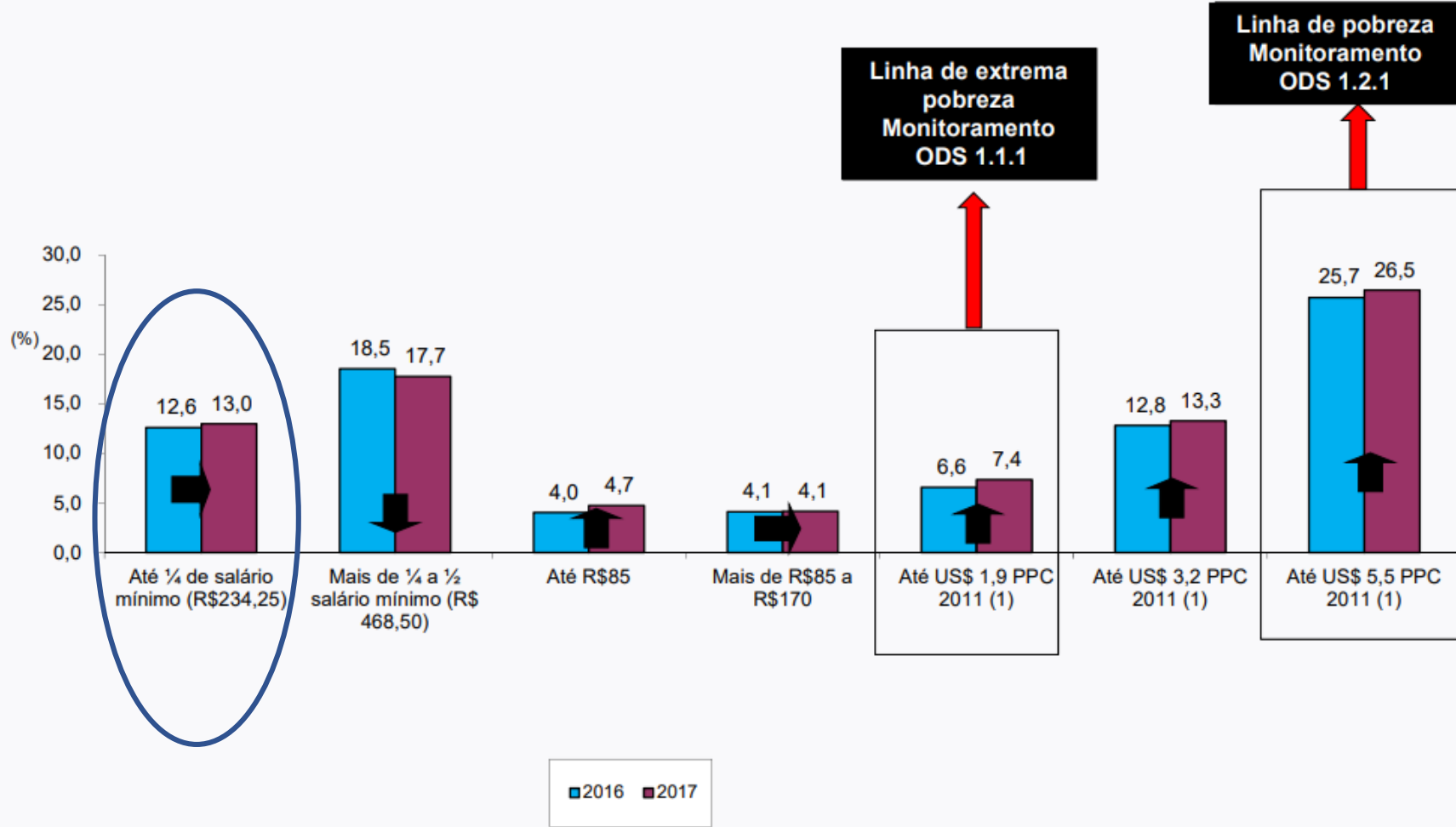
B.A. como outros milhares de pacientes negligenciados quando crianças, se tornam adultos com alta vulnerabilidade social.

Impossibilitados de lidar contra o preconceito social, eles se esforçam em se tornar invisíveis. E a sociedade ao mesmo tempo, responde à altura, ignorando sua existência.

O custo social que representam estes inocentes invisíveis, além de altíssimo, é inaceitável nos dias de hoje.

# Linhas de pobreza monetária

Proporção de pessoas abaixo das linhas de pobreza monetária mais utilizadas no Brasil e recomendadas internacionalmente



# Impacto econômico pelo não tratamento da fissura labiopalatal \_ FIA USP (Prof Leandro Braga)

	Parameter		Source		Effects	
					From	To
A) Data based on reliable sources and with direct connection to the case	Born Alive (year; Brazil)		Datasus (2012)	<a href="http://tabn">http://tabn</a>	2.905.789	2.905.789
	Cleft lips or cleft palate affected (year; Brazil)	1 to 500/750	O.S. USA		3.874	5.812
	In one generation - number of affects				96.860	145.289
	In a lifetime (life expectancy)	75,14	IBGE (2014)	<a href="http://brasi">http://brasi</a>	291.121	436.682
	Deaths due to cleft lips and cleft palate during the first year (annually)	10%	O.S. Brasil		387	581
	Deaths due to cleft lips and cleft palate (total in one generation)	10%	O.S. Brasil		9.686	14.529
	Deaths due to cleft lips and cleft palate (total - lifetime reference)	10%	O.S. Brasil		29.112	43.668
B) Data based on reliable sources but with <b>NO DIRECT CONNECTION</b> to the case	Cost of death (per capita affected; loss along lifetime) (1)		PNAD/IBGE and Cost of Disease	<a href="http://www">http://www</a>	R\$ 706.020,00	R\$ 1.008.600,00
	Cost of death (all the affected each year; loss along lifetime) (1)		PNAD/IBGE and Cost of Disease	<a href="http://www">http://www</a>	R\$ 273.539.353,30	R\$ 586.155.757,08
C) Data <b>NOT BASED ON RELIABLE SOURCES</b>	Adults Untreated (2)	5%			14.556	21.834
	Adults Untreated Experiencing Depression (2)(3)	75%			10.917	16.376
D) Data partially based on reliable sources, <b>BUT BIASED BY NON RELIABLE COMPONENTS ON THE FORMULA</b> (fom C section)	"Cost of Depression" (per adult untreated; health extra expenditures per year) (3)				R\$ 11.753,28	R\$ 11.753,28
	"Cost of Depression" (all the adults untreated; health extra expenditures per year) (3)				R\$ 128.311.136,88	R\$ 192.466.705,32
	Total Public Extra Cost of the Untreated (death+ depression - cost per year)				R\$ 131.951.532,85	R\$ 200.267.553,83
	Average "Public Cost of the Disease" per affected child born, per year				R\$ 34.057,41	R\$ 34.460,10

# Impacto Econômico (PNAD/IBGE)

Taxa de incidência 1/650 nascidos vivos



4.461 crianças nascidas por ano com fissura



1 a cada 10 não completam 1 ano de idade



446 mortes antes de 1 ano de idade



Expectativa Média de Vida Brasileiro : 74 anos

# Impacto Econômico (PNAD/IBGE)

446 mortes por ano por - 74 anos não vividos



24.084 anos de trabalho, sem geração de renda, consumo, impostos



Em uma geração (33 anos), a malformação congênita em questão, terá ceifado, 14.718 vidas = 794.772 anos de contribuição à sociedade



Isso representa uma perda de renda (para as famílias, para o município, estado e país, de  $794.772 \times R\$ 234,25/\text{mês} \times 12\text{meses}$



R\$ 2.230.000.000,00



# A dura realidade

4.461 crianças nascidas por ano com fissura

Média de 2 procedimentos cirúrgicos por criança ao longo de sua vida (não funcionais)

Necessidade de ~ 8.900 procedimentos cirúrgicos por criança nascida

Número de cirurgiões capacitados para atender as crianças : < 300  
( a maioria em serviços no Sudeste e Sul do Brasil)

Procedimento por cirurgião para acabar com toda a fila hoje existente  
(aproximadamente 295 mil estimados): 1.960

Se cada cirurgião operasse 200 pacientes por ano, demoraríamos quase 10 anos e ainda teríamos um somatório de quase 40 mil crianças à espera.

# Impacto social positivo pelo tratamento adequado da fissura labiopalatal \_ fonte: Operação Sorriso

<https://www.youtube.com/watch?v=CcfbVqTQ10g>

(Ceará - Talita)

<https://www.youtube.com/watch?v=8cPpRE9HDn>

(Santarém)

# Lei 13.685 sancionada em 26 de Junho de 2018 (fruto do PL 8470/2017 de autoria de Carmen Zanotto)

Altera a Lei nº 12.732, de 22 de novembro de 2012, para estabelecer a notificação compulsória de agravos e eventos em saúde relacionados às neoplasias, e a Lei nº 12.662, de 5 de junho de 2012, para estabelecer a notificação compulsória de malformações congênitas.

# Muitos desafios

## O desafio

Os dados sobre câncer no Brasil ainda são bastante fragmentados e com grande variação de qualidade entre os estados, ainda que venha ocorrendo uma melhoria a partir dos anos 2000.

apenas

**21%**  
da população  
coberta por registros<sup>3</sup>



A falta de precisão dos números implica sérios problemas:

- Fornece dados insuficientes para planejamento
- Reforça desigualdades de acesso ao tratamento
- Impede gestores de monitorar agilidade no acesso ao tratamento.  
Por lei, o tratamento deve começar em até 60 dias após o diagnóstico.<sup>4</sup>

## Onde estamos



Lei sancionada  
18.06.18



Lei publicada no Diário Oficial  
26.06.18



Prazo final para regulamentação  
(não foi cumprido)  
22.12.18



HOJE

### Regulamentação já!

**Sem regulamentação a lei não funciona.** É a regulamentação que define em qual sistema os casos serão notificados, quando isso deve ser feito, quem fica responsável pela ação etc.

## Como funciona em outros países?

Em diversos países, a notificação e o registro de câncer já são obrigatórios. Além disso, estão previstas sanções concretas nos casos em que a notificação não é realizada.



Nos Estados Unidos, quando o médico deixa de alimentar o sistema por um período, um técnico registrador enviado pelos *Centers for Disease Control and Prevention* (CDC) vai até o local para coletar os dados e inseri-los no NPCR. Os custos dessa coleta são cobrados do profissional ou da instituição que falhou na tarefa de registrar o paciente.



No Canadá, cada região tem as suas normas para penalizar uma eventual falta de notificação.



Em Cuba, por sua vez, o próprio médico — e não a instituição onde ele atua — é multado, se a *Oficina Central del Registro de Cancer* percebe que ele deixou de registrar um caso.



# ESTATÍSTICAS DISPONÍVEIS POR FONTE (ESTUDOS E ARTIGOS CIENTÍFICOS)



# Estatística e considerações publicadas em tese de doutoramento

O estudo objetivou avaliar a cobertura, validade e confiabilidade do Sistema de Informações sobre Nascidos Vivos (SINASC) para anomalias congênicas em hospital de Campinas x ECLAMC no mesmo período de observação;

Método: Foram utilizadas as informações contidas no banco de dados do SINASC que se referiam aos nascidos vivos, por ocorrência, nos anos 2004 e 2007, em oito hospitais dos municípios de João Pessoa, Salvador, São Paulo, Campinas, Belo Horizonte, Florianópolis e Joinville, num total de 27.945 nascidos vivos em 2004 e 25.905 em 2007.

=> População de estudo: 2.843 nascidos vivos do Centro de Atenção Integrada à Saúde da Mulher (CAISM), em 2004;

Nessa amostra, no SINASC : 92 casos com diagnóstico de anomalia congênita;

Na base de dados ECLAMC: 168 registros de nascidos vivos com anomalia congênita no CAISM.

Fonte: Luquetti, Daniela Varela[Tese]. Avaliação da qualidade das informações sobre anomalias congênicas do Sistema de Informações sobre Nascidos Vivos. Escola Nacional de Saúde Pública Sergio Arouca, FIOCRUZ Rio de Janeiro, 2009. Disponível em: <https://bvssp.icict.fiocruz.br/lildbi/docsonline/get.php?id=1900>





# Estatística e considerações publicadas em tese de doutoramento

	<i>US</i>	<i>Brazil</i>
<i>Population-based</i>	52 programs	National Program (Birth Certificate)
<i>National Coverage</i>	38/50 states	Nation-wide
<i>Active Surveillance</i>	15 states	None*
<i>Year of Implementation</i>	1967 (1 <sup>st</sup> )	1999
<i>Standardized National System</i>	No	Yes
<i>Data on Maternal Risk Factors</i>	Yes	No
<i>Birth Defects Research Centers</i>	8 centers (CBDRP-CDC)	ECLAMC

\*Except the 32 hospitals (2% of Brazilian livebirths) participating in the Latin-American Collaborative Study of Congenital Malformations (ECLAMC)

“Avaliação da Qualidade das Informações sobre Anomalias Congênitas do Sistema de Informações sobre Nascidos Vivos” (Daniela Varela Luquetti – Doutora em Ciências na área de Saúde Pública)



# Estatística e considerações publicadas em tese de doutoramento

Estudo em 8 hospitais de 2004 a 2007:

**Tabela 1-** Comparação da validade da informação sobre anomalias congênitas no SINASC em 2004 e 2007.

Município	HOSP1		HOSP2		HOSP3		HOSP4	
	João Pessoa		Joinville		Florianópolis		Campinas	
Ano	2004	2007	2004	2007	2004	2007	2004	2007
Nascidos-vivos/ano	7.138	5.942	6.126	5.646	3.900	3.727	2.823	2.734
Casos- ECLAMC (%)	306 (4,3)	333 (5,6)	101 (1,7)	103 (1,9)	125 (3,2)	92 (2,5)	160 (5,7)	128 (4,7)
Casos - SINASC (%)	192 (2,7)	139 (2,3)	51 (0,8)	58 (1,0)	67 (1,7)	52 (1,4)	91 (3,2)	124 (4,5)
Casos subnotificados	114	194	50	45	58	40	69	4
Sensibilidade (IC 95%)	62,7 (57,2-68,0)	41,7 (36,4-47,0)	50,5 (40,8-60,2)	56,3 (46,7-65,9)	53,6 (44,8-62,2)	56,5 (46,4-66,7)	56,9 (49,1-64,4)	96,8 (92,6-99,0)
Especificidade(IC 95%)	99,4 (99,1-99,5)	99,0 (98,7-99,3)	99,5 (99,3-99,7)	99,4 (99,2-99,6)	99,8 (99,5-99,9)	99,5 (99,3-99,7)	99,9 (99,6-99,9)	99,5 (99,2-99,8)
VPP (IC 95%)	81,7 (76,6-85,9)	71,3 (64,9-77,6)	63,7 (53,8-72,6)	63,7 (53,9-73,6)	88,2 (79,1-93,6)	74,3 (64,0-84,5)	96,8 (90,7-98,9)	90,5 (85,6-95,4)
VPN (IC 95%)	98,4 (98,0-98,6)	96,6 (96,2-97,1)	99,2 (98,9-99,4)	99,2 (99,0-99,4)	98,5 (98,1-98,9)	98,9 (98,6-99,2)	97,5 (96,9-98,1)	99,8 (99,6-99,9)

VPP: Valor preditivo positivo  
VPN: Valor preditivo negativo

**Tabela 1-** Comparação da validade da informação sobre anomalias congênitas no SINASC em 2004 e 2007 (continuação)

Município	HOSP5		HOSP6		HOSP7		HOSP8	
	Belo Horizonte		Salvador		Florianópolis		São Paulo	
Ano	2004	2007	2004	2007	2004	2007	2004	2007
Nascidos-vivos/ano	2.682	2.818	2.391	2.564	1.476	1.463	1.409	1.011
Casos- ECLAMC (%)	215 (8,1)	236 (8,4)	114 (4,8)	137 (5,4)	44 (3,0)	23 (1,6)	45 (3,2)	NA
Casos - SINASC (%)	143 (5,3)	76 (2,7)	13 (0,5)	26 (1,0)	16 (1,1)	8 (0,5)	12 (0,9)	43 (4,3)
Casos subnotificados	72	160	101	111	28	15	33	NA
Sensibilidade (IC 95%)	66,5 (60,0-72,6)	32,2 (26,2-38,2)	11,4 (6,5-18,3)	19,0 (12,4-25,5)	36,4 (23,2-51,2)	34,8 (15,3-54,2)	26,7 (15,3-40,9)	NA
Especificidade(IC 95%)	99,3 (98,9-99,6)	99,7 (99,5-99,9)	99,9 (99,7-100,0)	99,8 (99,5-99,9)	99,7 (99,3-99,9)	99,8 (99,4-99,9)	100,0 (99,8-100,0)	NA
VPP (IC 95%)	89,9 (84,2-93,5)	91,6 (85,6-97,5)	92,9 (63,3-99,0)	83,9 (67,8-93,8)	80,0 (57,6-91,8)	72,7 (42,2-92,5)	100,0 (100)	NA
VPN (IC 95%)	97,2 (96,5-97,8)	94,1 (93,2-95,0)	95,7 (94,9-96,6)	95,6 (94,8-96,4)	98,1 (97,4-98,8)	99,0 (98,4-99,5)	97,6 (96,8-98,4)	NA

VPP: Valor preditivo positivo  
VPN: Valor preditivo negativo



# Estatística e considerações publicadas em tese de doutoramento

## Categorias mais subnotificadas:

- Hydropsia (100%),
- Microcefalia (75%),
- Fissura palatina (75%),
- Doenças congênitas do coração (66%) and,
- Síndrome de Down (75%).

Resultado : **Subnotificação de 46,8%** para o conjunto dos casos de anomalias congênicas e 36,4% quando a análise foi restringida para as anomalias congênicas maiores.



# Estatística e considerações publicadas em tese de doutoramento

Aproximadamente 3 milhões de nascimentos ocorrem ao ano no Brasil (DATASUS. Sistema de Informação sobre Nascidos Vivos. Disponível em: [www.datasus.gov.br](http://www.datasus.gov.br) (20-3-2009))

Estimativa: 60.000 recém-nascidos são portadores de anomalias congênicas.

“A caracterização destas crianças, da prevalência dos diferentes tipos de anomalias congênicas e a distribuição destas pelo território nacional, são informações de importância para o planejamento e implementação de programas que atendam as demandas dos portadores destas condições e de suas famílias. Portanto, a possibilidade de criação, pelo Ministério da Saúde, de um programa nacional de vigilância epidemiológica em anomalias congênicas capaz de fornecer estes indicadores de forma acurada colaboraria de forma determinante no planejamento de políticas de saúde, principalmente para a saúde infantil”.



# Estatísticas Recentes - 2018

Estatísticas Recentes (2018)

FONTE: NASCIMENTO, Ricardo Lima do; et al. ICD-10 impact on ascertainment and accuracy of oral cleft cases as recorded by the Brazilian national live birth information system. Am J Med Genet., v.176, p.907–9, 2018.

Disponível em:

<https://doi.org/10.1002/ajmg.a.38634>

**TABLE 1** Proportion of oral cleft codes recorded in SINASC and ECLAMC Brazilian live births (2006–2010)

ICD-10 codes	Category	SINASC			ECLAMC		
		n	%	95% confidence limits	n	%	95% confidence limits
Q35_	Total cleft palate	2,808	37.4	36.1–38.9	77	21.7	17.1–27.1
Q35.X <sup>a</sup>	Cleft palate	39	0.5	0.4–0.7	–	–	–
Q35.1	Cleft hard palate	89	1.2	0.9–1.5	–	–	–
Q35.3	Cleft soft palate	107	1.4	1.2–1.7	–	–	–
Q35.1 + Q35.3	Incomplete cleft palate	–	–	–	43	12.1	8.8–16.3
Q35.5	Cleft hard palate with cleft soft palate	54	0.7	0.5–0.9	31	8.7	5.9–12.4
Q35.6	Cleft palate, medial	38	0.5	0.4–0.7	–	–	–
Q35.7	Cleft uvula	9	0.1	0.1–0.2	2	0.6	0.1–2.0
Q35.9	Cleft palate, unspecified	2,472	33.0	31.9–34.3	1	0.3	0.0–1.6
Q36_	Total cleft lip	2,229	29.7	28.5–31.0	96	27.04	21.9–33.0
Q36.X <sup>a</sup>	Cleft lip	33	0.4	0.3–0.6	6	1.69	0.6–3.7
Q36.0	Cleft lip, bilateral	238	3.2	2.8–3.6	7	2.0	0.79–4.1
Q36.1	Cleft lip, median	147	2.0	1.7–2.3	11	3.1	1.6–5.5
Q36.9	Cleft lip, unilateral	1,811	24.2	23.1–25.3	72	20.3	15.9–25.5
Q37_	Total cleft palate with cleft lip	2,461	32.8	31.5–34.2	182	51.3	44.1–59.3
Q37.X <sup>a</sup>	Cleft palate with cleft lip	474	6.3	5.8–6.9	2	0.6	0.1–2.0
Q37.0	Cleft hard palate with bilateral cleft lip	122	1.6	1.4–1.9	–	–	–
Q37.1	Cleft hard palate with unilateral cleft lip cleft hard palate with cleft lip NOS <sup>c</sup>	117	1.6	1.3–1.9	–	–	–
Q37.2	Cleft soft palate with bilateral cleft lip	36	0.5	0.3–0.7	–	–	–
Q37.3	Cleft soft palate with unilateral cleft lip cleft soft palate with cleft lip NOS <sup>c</sup>	55	0.7	0.5–0.9	–	–	–
Q37.4	Cleft hard and soft palate with bilateral cleft lip	50	0.7	0.5–0.9	–	–	–
Q37.5	Cleft hard and soft palate with unilateral cleft lip cleft hard and soft palate with cleft lip NOS <sup>c</sup>	85	1.1	0.9–1.4	–	–	–
Q37.8	Unspecified cleft palate with bilateral cleft lip	368	4.9	4.4–5.4	76	21.4	16.9–26.8
Q37.9	Unspecified cleft palate with unilateral cleft lip cleft palate with cleft lip NOS <sup>c</sup>	1,154	15.4	14.5–16.3	78	22.0	17.4–27.4
Q37 <sup>b</sup>	Cleft palate with median cleft lip	–	–	–	26	7.32	4.8–10.7
Total		7,498	100		355	100	



# Estatística publicada em artigo científico (série de 5 anos)

**TABLE 2** Oral clefts frequencies per 10,000 live births in ECLAMC and SINASC (2006–2010)

	SINASC			ECLAMC			O/E	z	P
	n	Per 10,000	95% confidence limits	n	Per 10,000	95% confidence limits			
Oral clefts									
Cleft palate	2,808	2.0	1.9–2.1	77	4.4	4.5–5.5	0.5	-42.5	<0.0001
Cleft lip	2,229	1.6	1.5–1.7	96	5.5	4.5–6.7	0.3	-62.1	<0.0001
Cleft lip with cleft palate	2,461	1.8	1.7–1.8	182	10.4	9.0–12.1	0.2	-100.1	<0.0001
Total oral clefts	7,498	5.4	5.3–5.5	355	20.3	18.3–22.6	0.3	-123.7	<0.0001
Livebirths	13,930,893			174,613					

**Estatísticas Recentes (2018):** A proporção do total de nascidos com fissura (total clefts) é de 20,3 para cada 10.000 no levantamento do ECLAMC. Representando 1 para cada 500 nascidos vivos, que se aproxima da estatística da Operação Sorriso de 1 para cada 650 nascidos vivos.

FONTE: NASCIMENTO, Ricardo Lima do; et al. ICD-10 impact on ascertainment and accuracy of oral cleft cases as recorded by the Brazilian national live birth information system. *Am J Med Genet.*, v.176, p.907–9, 2018.

Disponível em: <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.38634>



# Estatística publicada em artigo científico (série de 5 anos)

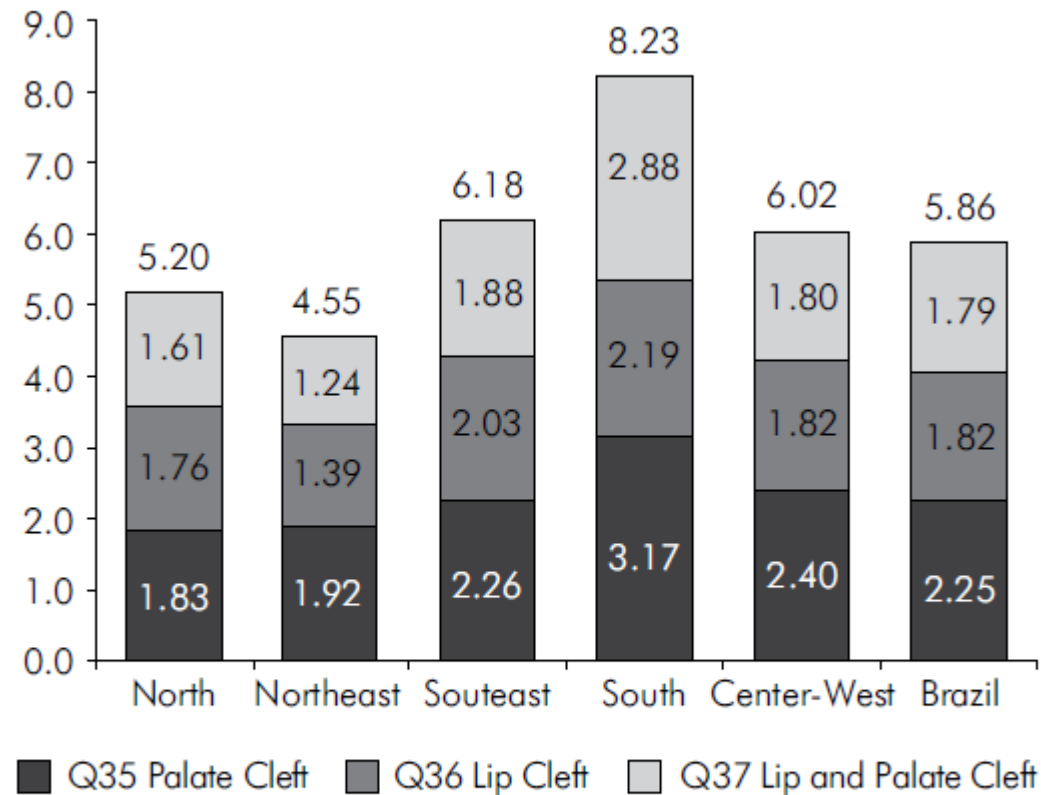
- Fonte: SOUSA, Giselle Firmino Torres de; RONCALLI, Angelo Giuseppe. Orofacial clefts in Brazil and surgical rehabilitation under the Brazilian National Health System. Braz. oral res., São Paulo , v. 31, e23, 2017 .

Disponível em:

[http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1806-83242017000100222&lng=en&nrm=iso](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-83242017000100222&lng=en&nrm=iso)

Access on 21 May 2019.

Epub Mar 30, 2017 <http://dx.doi.org/10.1590/1807-3107bor-2017.vol31.0023>



**Figure 1.** Orofacial cleft prevalence per 10,000 live births, according to region and type of malformation, in Brazil from 2009 to 2013.





# Estatística publicada em artigo científico (série de 5 anos)

## Estatísticas Recentes (2009 - 2013): Distribuição dos registros de fissura, procedimentos cirúrgicos, custos e cobertura dos casos através dos procedimentos (por Unidade Federativa).

FONTE Fonte: SOUSA, Giselle Firmino  
Torres de; RONCALLI, Angelo Giuseppe.  
Orofacial clefts in Brazil and surgical  
rehabilitation under the Brazilian National  
Health System. Braz. oral res., São Paulo ,  
v. 31, e23, 2017 .

Disponível em:

[http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1806-83242017000100222&lng=en&nrm=iso](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-83242017000100222&lng=en&nrm=iso)

access on 21 May 2019. Epub Mar 30,  
2017.

<http://dx.doi.org/10.1590/1807-3107bor-2017.vol31.002>

**Table 1.** Distribution of cases of orofacial cleft, surgical procedures, costs and coverage of surgical procedures in Brazil, 2009-2013.  
Source: SINASC and SIH.

Federative unit / Region	Surgical procedures for orofacial clefts	Live births with orofacial cleft	Costs in Brazilian Reais	Coverage (%)
North Region	137	733	159,952.00	18.69
Rondônia	39	74	41,033.34	52.70
Acre	2	17	824.78	11.76
Amazonas	6	235	4,736.52	2.55
Roraima	32	34	29,064.78	94.12
Pará	27	304	26,812.46	8.88
Amapá	2	18	10,065.82	11.11
Tocantins	29	51	47,414.30	56.86
Northeast Region	298	1,734	457,148.01	17.19
Maranhão	24	147	48,425.96	16.33
Piauí	15	53	24,376.38	28.30
Ceará	70	317	92,887.81	22.08
Rio Grande do Norte	6	119	2,698.66	5.04
Paraíba	5	129	3,455.98	3.88
Pernambuco	119	377	168,053.25	31.56
Alagoas	17	78	42,158.05	21.79
Sergipe	2	105	11,494.58	1.90
Bahia	40	409	63,597.34	9.78
Southeast Region	708	3,127	1,196,543.24	22.64
Minas Gerais	107	562	194,385.51	19.04
Espírito Santo	12	95	54,598.75	12.63
Rio de Janeiro	171	513	255,951.70	33.33
São Paulo	418	1,957	691,607.28	21.36
South Region	206	1,422	392,954.59	14.49
Paraná	46	576	58,410.32	7.99
Santa Catarina	50	319	117,694.69	15.67
Rio Grande do Sul	110	527	216,849.58	20.87
Center-West Region	96	626	109,295.50	15.34
Mato Grosso do Sul	19	114	22,332.13	16.67
Mato Grosso	20	173	10,632.78	11.56
Goiás	14	240	32,631.28	5.83
Distrito Federal	43	99	43,699.31	43.43
Brazil	2,794	14,658	4,522,491.18	18.91

