



**UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA
FACULDADE DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE SAÚDE COLETIVA
CURSO DE GRADUAÇÃO EM SAÚDE COLETIVA**

ISABELLA CAROLYNE MARTINS

**Impacto da pandemia de COVID-19 nos atendimentos às
pessoas com doenças raras no Distrito Federal: análise do
cenário de cinco hospitais**

**Brasília - DF
2021**

ISABELLA CAROLYNE MARTINS

**Impacto da pandemia de COVID-19 nos atendimentos às
pessoas com doenças raras no Distrito Federal: análise do
cenário de cinco hospitais**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado como
requisito parcial para obtenção do título de
Bacharel em Saúde Coletiva

Orientador: Prof Dr. Natan Monsores de Sá

**Brasília – DF
2021**

ISABELLA CAROLYNE MARTINS

**Impacto da pandemia de COVID-19 nos atendimentos às
pessoas com doenças raras no Distrito Federal: análise do
cenário de cinco hospitais**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado como requisito parcial para obtenção do título de Bacharel em Saúde Coletiva.

BANCA EXAMINADORA

Prof. Dr. Natan Monsores de Sá
Orientador(a)

Profª MSc. Daniela Amado Rabelo
Membro

Profª MSc. Andrea Carolina Lins de Góis
Membro

Aprovado em:

Brasília, 19 de novembro de 2021

AGRADECIMENTOS

Primeiramente, agradeço a Deus. Houve diversos obstáculos ao longo do caminho, mas Ele me deu forças, paciência e perseverança para chegar até aqui.

Em seguida, agradeço ao amor da minha vida, minha mãe. Sem o amor dela, os conselhos e o incontável apoio, isso não seria possível. Obrigada!

Agradeço também ao meu namorado, Hugo, por estar presente em todas as etapas desse trabalho, me apoiando, lendo e relendo e me incentivando.

Por fim, mas não menos importante, agradeço ao meu orientador, professor Natan, pelo suporte e auxílio ao longo de todo esse processo. Eu não poderia ter escolhido alguém mais incrível para me orientar neste trabalho. Muito obrigada!

“O sucesso nasce do querer, da determinação e persistência em se chegar a um objetivo.
Mesmo não atingindo o alvo, quem busca e vence obstáculos, no mínimo fará coisas
admiráveis” (José de Alencar)

RESUMO

No presente trabalho avaliamos, pelo uso de indicadores de atendimento ambulatorial e de hospitalar, o impacto da pandemia de COVID-19 nos cuidados em saúde de pessoas com doenças raras assistidas em cinco hospitais da Rede de Atenção em Saúde do Distrito Federal. Os dados demonstram uma redução nos atendimentos nos principais serviços de assistência às pessoas com doenças raras. Esta lacuna assistencial no intercurso da pandemia possivelmente trará novos desafios aos gestores e profissionais de saúde que deverão avaliar maneiras de acolher a demanda assistencial resultante de condições crônicas complexas, como a maioria das doenças raras, que ficou reprimida ao longo dos anos de 2020 e 2021.

Palavras-chave: COVID-19, doenças raras, assistência em saúde, SIH, SIA, produção ambulatorial

ABSTRACT

In the present study, we evaluated, through the use of outpatient and hospital care indicators, the impact of the COVID-19 pandemic on the health care of people with rare diseases assisted in five hospitals of the Health Care Network of the Federal District. The data demonstrate a reduction in attendances in the main assistance services for people with rare diseases. This care gap in the course of the pandemic will possibly bring new challenges to managers and health professionals who will have to evaluate ways to accommodate the care demand resulting from complex chronic conditions, such as most rare diseases, which were repressed over the years 2020 and 2021

Key-words: COVID-19, rare diseases, health care, SIH, SIA, outpatient production

LISTA DE FIGURAS

Figura 1: Procedimentos para obtenção e análise dos dados.....	3
Figura 2: Exemplificação da matriz de decisão por tipo de serviço. Fonte: SES/SAIS/COAPS/DESF/GESFAM	7
Figura 3: Internações do Hospital da Criança de Brasília por procedimentos gerais e específicos realizados de 2017 a 2021.....	12
Figura 4: Internações dos Hospital Materno Infantil de Brasília por procedimentos gerais e específicos realizados de 2017 a 2021.....	13
Figura 5: Internações do Hospital Universitário de Brasília por procedimentos gerais e específicos realizados de 2017 a 2021.....	14
Figura 6: Internações do Hospital de Apoio de Brasília por procedimentos gerais e específicos realizados de 2017 a 2021.....	15
Figura 7: Internações dos Hospitais da Rede Sarah por procedimentos gerais e específicos realizados de 2017 a 2021.	16
Figura 8: Organização dos eixos das Diretrizes para Atenção Integral às pessoas com Doenças Raras no Sistema Único de Saúde.	17

LISTA DE TABELAS

Tabela 1: Distribuição, frequência, incidência de casos confirmados, letalidade e Taxa de mortalidade de COVID-19, segundo faixa etária. Distrito Federal 10 de novembro de 2021	4
Tabela 2: Características dos casos e óbitos confirmados no Distrito Federal quanto a presença de comorbidades em 10 de novembro de 2021.	5
Tabela 3: Distribuição de leitos nos hospitais do Distrito Federal por tipo e quantidade. 8	
Tabela 4: Procedimentos hospitalares do SUS no Distrito Federal. AIH aprovadas por procedimento e ano atendimento no período de Jan/2017 a Set/2021.	9
Tabela 5: Internações hospitalares nos hospitais da rede pública do Distrito Federal. AIH aprovadas por procedimento e ano atendimento no período de Jan/2017 a Set/2021....	10
Tabela 6: Quantidade apresentada de APAC (procedimentos ambulatoriais) por ano atendimento segundo Unidade da Federação. Procedimentos de “Avaliação clínica para diagnóstico de doenças raras - Eixo I” (anomalias congênitas (0301010196), deficiência intelectual (0301010200) e erros inatos do metabolismo (0301010218)).....	18

SUMÁRIO

Introdução	1
Método	2
Resultados e discussões.....	3
Cenário epidemiológico do DF em relação a Covid-19.....	3
Cenário assistencial do DF durante a epidemia de Covid-19.....	6
Considerações finais.....	19
Referências.....	20

1. INTRODUÇÃO

A pandemia COVID-19 teve reconhecimento oficial pela Organização Mundial de Saúde no início de 2020¹. A suspeita de transmissão aérea ou por contato direto levou a uma reorganização do fluxo de pessoas nos espaços públicos, com a adoção de medidas de distanciamento social ou redução de circulação². Estas medidas de segurança tiveram impacto em atividades acadêmicas, econômicas, políticas, entre tantas outras, que mobilizaram recursos e reorganizaram práticas para o enfrentamento da doença, que hoje já contabiliza milhões de mortos.

O desconhecimento inicial das características de transmissão e da fisiopatologia da doença, o aparecimento de casos graves de síndrome respiratória aguda grave com demanda por cuidados intensivos, a “infodemia”³ e a ausência de medicamentos específicos ou de vacinas conformaram um panorama de crise sanitária, reconhecida por alguns como uma sindemia⁴. Em consequência disto, os serviços de saúde por todo mundo se organizaram para priorizar o enfrentamento à doença⁵.

Uma das medidas adotadas no sentido de evitar circulação das pessoas em ambientes com maior risco de transmissão do SARS-COV 2 foi a suspensão dos atendimentos ambulatoriais presenciais, o que impactou as agendas de consultas de rotina, cirurgias eletivas e tratamentos continuados⁶. Pessoas com doenças crônicas complexas, com condições genéticas e doenças raras, entre outros grupos vulneráveis, relataram dificuldades em se comunicar com as equipes assistenciais, em realizar exames e procedimentos ambulatoriais, em acessar medicamentos dispensados por farmácias de alto custo, entre outras interrupções nos cuidados^{7,8}.

No caso das doenças raras - um grupo de heterogêneo de condições predominantemente pediátricas que, de modo geral, cursam crônicas e são complexas do ponto de vista assistencial⁹ -, o impacto da interrupção de acesso a cuidados de saúde foi sentido de maneira diferente entre grupos⁷. Houve relato de interrupção no acesso a consultas de rotina, a exames e a outros procedimentos ambulatoriais ou cirúrgicos. Aparentemente, pessoas afetadas por erros inatos de metabolismo (EIM) se sentiram mais amparadas por iniciativas de telemedicina que os representantes de outros grupos de condições⁷. Alguns grupos de pesquisadores avaliaram que houve significativa redução

no número de exames solicitados para investigação de EIM com consequente redução no número de diagnósticos destas condições¹⁰.

Nesse contexto, é necessário examinar em que medida houve interrupção ou não da assistência, em termos de produção hospitalar ou ambulatorial, conforme relatado por pessoas com doenças raras que são usuárias dos serviços públicos de saúde^{10,11}. Estudos semelhantes têm sido desenvolvidos em outros contextos assistenciais¹². Assim, o objetivo deste trabalho foi examinar alguns indicadores de assistência ambulatorial e hospitalar em cinco hospitais do Distrito Federal que prestam atendimento às pessoas com doenças raras.

2. MÉTODO

Trata-se de um estudo descritivo, retrospectivo de dados secundários do Sistema de Internação Hospitalar (SIH) e do Sistema de Informações Ambulatoriais (SIA) do Sistema Único de Saúde (SUS) através do DATASUS (<https://datasus.saude.gov.br/informacoes-de-saude-tabnet/>).

Como uma proposta piloto, escolheu-se hospitais que fazem atendimentos a pessoas com doenças raras no Distrito Federal: Hospital da Criança de Brasília (HCB), Hospital de Apoio de Brasília (HAB), Hospital Universitário de Brasília (HUB), Hospital Materno Infantil de Brasília (HMIB) e Rede Sarah Kubitschek em Brasília (SARAH).

Nos sistemas, foram selecionados os dados consolidados por local de residência a partir de 2008. Para a obtenção de informações mais apuradas, foram usados os seguintes filtros: os atendimentos e as internações selecionadas incluíram aquelas relacionadas ao diagnóstico, tratamento e/ou reabilitação de pacientes com doenças raras e/ou doenças crônicas complexas; o intervalo temporal foi definida de janeiro de 2017 a junho ou setembro de 2021, a depender da disponibilidade dos dados.

Os procedimentos selecionados foram separados em duas categorias: procedimentos gerais utilizados como controle e procedimentos que são usados para diagnósticos e tratamento de doenças raras, condições genéticas ou condições crônicas. Após a coleta, os dados obtidos foram transformados em gráficos de série temporal para melhor

visualização dos resultados, que foram posteriormente analisados à luz de achados da literatura.

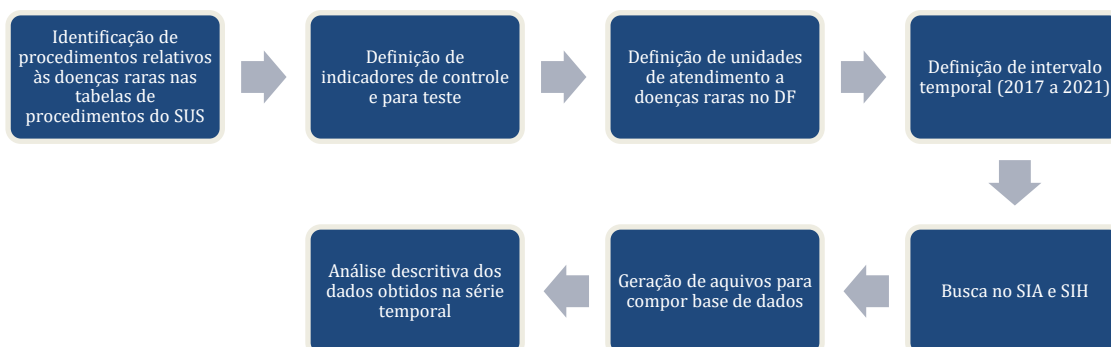


Figura 1: Procedimentos para obtenção e análise dos dados

3. RESULTADOS E DISCUSSÃO

3.1. Cenário epidemiológico do DF em relação a COVID-19

De acordo com o Boletim Epidemiológico Nº 616 (10/11/2021), produzido pela Gerência de Epidemiologia de Campo da Diretoria de Vigilância Epidemiológica da Subsecretaria de Vigilância à Saúde da Secretaria de Saúde do Distrito Federal, até o dia 10/11/2021 foram notificados no Distrito Federal 516.194 casos confirmados de COVID-19.

Do total de casos notificados, 503.771 (97,6%) estão recuperados e 10.938 (2,1 %) evoluíram para óbito. Do total de óbitos, 950 indivíduos eram residentes de outros estados, sendo que 816 residiam no Goiás. Com relação ao local de residência dos casos, 456.581 (88,5%) residem no DF e 36.114 (7,0%) residem em outras Unidades Federadas (UF), sendo que os municípios do entorno respondem pela maior proporção dos casos de outras UF, com 29.550 (5,7 %) casos.

Do total de casos confirmados, os maiores números absolutos estão nas faixas etária de 30 a 39 anos e de 40 a 49 anos. Considerando-se apenas os residentes do Distrito Federal, as maiores incidências dos casos confirmados estão nos grupos de 40 a 49 anos e 30 a 39 anos respectivamente. A letalidade do Distrito Federal é de 2,2%, enquanto a

taxa de mortalidade é de 327,2 por 100 mil habitantes. A maior letalidade por faixa etária está no grupo de 80 ou mais, bem como a maior taxa de mortalidade (Tabela 1).

Tabela 1: Distribuição, frequência, incidência de casos confirmados, letalidade e Taxa de mortalidade de COVID-19, segundo faixa etária. Distrito Federal 10 de novembro de 2021

Faixa-Etária	Total	Casos no DF		Óbitos no DF		
		N	Incidência (100mil hab.)	Letalidade (%)	Mortalidade (100mil hab.)	
Menor de 2 anos	3.516	2.992	3.418,6	2	0,1	2,3
2 a 10	14.766	13.153	3.795,8	4	0,0	1,2
11 a 19	29.537	26.383	6.480,1	11	0,0	2,7
20 a 29	89.952	78.198	15.427,3	131	0,2	25,8
30 a 39	127.463	111.286	20.355,7	441	0,4	80,7
40 a 49	111.420	98.942	20.883,7	1.038	1,0	219,1
50 a 59	71.702	64.324	19.042,8	1.596	2,5	472,5
60 a 69	38.657	34.887	17.094,0	2.313	6,6	1.133,3
70 a 79	19.720	17.883	17.923,0	2.316	13,0	2.321,2
80 ou mais	9.461	8.533	20.146,4	2.136	25,0	5.043,1
Total	516.194	456.581	14.957,4	9.988	2,2	327,2

Fonte: Extraído do Boletim Epidemiológico Nº 616 (10/11/2021)

Na Tabela 1, percebe-se que a COVID-19 no DF, seguindo o padrão de países desenvolvidos¹³, aparenta ter baixo impacto na faixa etária na qual predominam as doenças raras, isso é, na população pediátrica. No entanto, a falta de estratégias para ampla testagem populacional pode ter ocasionado subnotificações. No curso do primeiro ano de pandemia, os casos pediátricos de COVID-19 foram relatados de forma fragmentada em todo mundo¹⁴, tendo ganhado força nos últimos meses, em decorrência do impacto de novas variantes e com a falta de cobertura vacinal para esta parcela da população.

A lacuna de conhecimento sobre a dinâmica da doença em crianças vem sendo preenchida por novos dados que têm permitido o estabelecimento de diretrizes¹⁵. Dados mais recentes indicam que as crianças são igualmente suscetíveis à infecção, no entanto, as informações sobre desfechos clínicos ainda precisam ser melhoradas¹⁶. A qualidade das evidências disponíveis ainda é baixa, mas alguns artigos têm estimado que a taxa de mortalidade seja inferior a 1%¹⁶. De modo geral, os sinais e sintomas mais comuns em pacientes pediátricos sintomáticos foram febre e tosse, com presença importante de quadros de vômito¹⁶. Suspeita-se da existência de uma grande quantidade de infecções

assintomáticas¹⁷ e estima-se que menos de 6% dos casos de COVID ocorreram em crianças, mas existe a suspeita de que a taxa de infecção não seja diferente da observada em adultos¹⁴.

Além das lacunas nas informações sobre população pediátrica, quando se trata de dados de população com doenças raras, os estudos se tornam mais escassos, ainda que haja relatos sobre os impactos da pandemia entre grupos de pacientes, com informação clínica limitada^{18,19}. Mas houve mobilização de pesquisadores e organizações de pacientes para produzir orientações à comunidade e avaliar o impacto da pandemia entre grupos específicos de condições²⁰⁻³².

A mortalidade concentrada em extratos etários superiores aos 60 anos tem sido explicada pela presença de doenças crônicas progressas. Mas ainda não há muitas evidências do impacto da COVID-19 em adultos com doenças raras ou mesmo entre a população com deficiência permanente, na qual se encontram grupos de pessoas com doenças raras. Há o registro de um milhão e meio de pessoas (n=1.467.477) com deficiência permanente cadastradas no BPC e estima-se que haja mais de seis milhões nesta parcela da população no Brasil. Além disso, um levantamento do Ministério da Saúde estimou que a população de 12 a 17 anos com deficiência permanente, com comorbidade ou privados de liberdade, bem como as gestantes, as puérperas e as lactantes, com ou sem comorbidade, independentemente da idade dos lactentes era de 1.851.854 pessoas, isto é, pode haver um contingente não contabilizado de pessoas que podem ter alguma doença rara.

Tabela 2: Características dos casos e óbitos confirmados no Distrito Federal quanto a presença de comorbidades em 10 de novembro de 2021.

Comorbidade	Casos		Óbitos	
	N	%	N	%
Cardiopatía	21.190	56,2	6.754	61,7
Distúrbios Metabólicos	13.127	34,8	4.090	37,4
Doença Hematológica	450	1,2	73	0,7
Imunossupressão	2.745	7,3	737	6,7
Nefropatia	1.856	4,9	923	8,4
Obesidade	4.130	11,0	1.711	15,6
Outros	2.829	7,5	1.504	13,8
Pneumopatia	6.061	16,1	1.200	11,0
Presença de Comorbidades	37.679	18,1	9.277	84,8

3.2. Cenário assistencial do DF durante a epidemia de COVID-19

Em 28 fevereiro de 2020, através do Decreto nº 40.475, foi declarada emergência no âmbito da saúde pública no Distrito Federal (DF). Mas só em junho do mesmo ano é que as medidas de enfrentamento ao Covid-19 começaram a impactar na organização dos serviços de saúde do DF. A Secretaria de Saúde do Distrito Federal (SESDF) instituiu “Diretrizes de Apoio Clínico e Organizacional para qualificação do enfrentamento das necessidades de saúde no contexto da epidemia por COVID-19 no âmbito da Atenção Primária à Saúde da Secretaria de Estado de Saúde do Distrito Federal – SES/DF”.

No mesmo mês, o acesso aos leitos de retaguarda e de referência para a COVID-19 de alguns dos hospitais da rede de saúde do DF (Hospital Regional da Asa Norte e Hospital Universitário), começaram a ser regulados pelo Complexo Regulador de Saúde do Distrito Federal (CRDF), com organização do fluxo originado das unidades de saúde onde os usuários diagnosticados com COVID-19 estavam internados, com solicitação de leito de internação pelo sistema SISLEITOS.

Em outubro de 2020, a Circular n.º 10/2020 - SES/SAIS/COAPS DF, forneceu orientações para referência de urgências originadas da atenção primária à saúde (APS) e para a regulação do atendimento pré-hospitalar secundário no âmbito do SAMU.

Em setembro de 2020, a Nota Técnica N.º 5/2020 - SES/SAIS/COAPS/DESF/GESFAM Brasília-DF, definiu os níveis de resposta para manutenção da capacidade de oferta eficiente de serviços essenciais da Atenção Primária à Saúde do Distrito Federal no contexto da COVID19. Neste mês também houve a definição de um Plano de Mobilização de Leitos COVID-19 do Distrito Federal.

Tanto a Atenção Primária à Saúde (APS) quanto o atendimento hospitalar tiveram mudanças em seus protocolos de atendimentos. No caso da APS, durante a pandemia só cinco tipos de usuários foram atendidos nas Unidades Básicas de Saúde (UBS): a) usuários sintomáticos respiratórios que foram até a Unidade; b) usuários com queixas agudas; c) usuários em isolamento domiciliar por suspeita ou confirmação de Covid-19; d) usuários com condições crônicas que requerem cuidado contínuo; e e) usuários sem queixas mas que precisam de serviços essenciais.

Além disso, o Governo do Distrito Federal (GDF) e a Secretaria de Saúde do Distrito Federal (SES-DF) organizaram as UBSs por níveis, sendo 0 o melhor nível e 3 o pior, de acordo com sua capacidade de atendimento, as UBSs foram adaptadas para atender as demandas da população (Figura 2). Contudo, em casos de nível 2 e 3, foram necessários rodízios de profissionais, priorização de pacientes e até fechamentos de serviços (como farmácia e sala de medicação).

Modalidade	Acolhimento e atendimento à demanda Espontânea, inclusive odontológicas	Atendimento aos Usuários Sintomáticos Respiratórios	Atendimentos eletivos, inclusive visitas domiciliares.	Serviços e procedimentos
Exemplos	Primeiras urgências clínicas, obstétricas e eventos agudos em saúde mental.	Portadores de Síndrome Gripal	Pré-Natal, contracepção, puericultura, HAS, DM, ICC, asma, DPOC, transtorno mental persistente, rastreamento e diagnóstico precoce de câncer, entre outros.	Farmácia, vacina, medicação, ECG e curativos
Nível 0	Mantido	Mantido	Mantidos	Mantidos
Nível 1	Mantido com reorganização do processo de trabalho	Mantido com reorganização do processo de trabalho	Mantido com reorganização do processo de trabalho	Mantido com reorganização do processo de trabalho
Nível 2	Mantido com reorganização do processo de trabalho	Mantido com reorganização do processo de trabalho	Priorizar pacientes estratificados como graves nas condições previstas na Carteira de Serviços da APS durante a pandemia. Estabelecer dinâmica de troca de receitas, intensificar a rotina de teleatendimento.	Os serviços podem ter mudança de horário e ser reorganizados em rodízio entre os dias da semana, como já ocorre na vacina BCG. Manter medicação proveniente do atendimento do dia e curativos por queimadura e trauma
Nível 3	Mantido o acolhimento. Mantido o atendimento, se houver profissional de nível superior.	Mantido o acolhimento. Mantido o atendimento, se houver profissional de nível superior.	Mantido o acolhimento. Restrição e remanejamento (retaguarda e responsabilidade regionais)	Restrição e remanejamento (retaguarda e responsabilidade regionais)

Figura 2: Exemplificação da matriz de decisão por tipo de serviço. Fonte: SES/SAIS/COAPS/DESF/GESFAM

No caso dos hospitais, os atendimentos também foram reorganizados. Seguindo as orientações do Plano de Contingência do Covid-19, foram mantidos apenas os procedimentos diagnósticos e terapêuticos essenciais para pacientes com suspeita ou confirmação de Covid-19 enquanto os procedimentos eletivos foram remanejados e/ou remarcados. Outras medidas também foram tomadas no enfrentamento ao Covid-19. Foram criados três Hospitais de Campanha no DF: Hospital de Campanha Anísio Teixeira (em Ceilândia), Hospital de Campanha Autódromo (no Plano Piloto) e Hospital de Campanha do Gama. Cada um desses dispendo de 100 leitos com suporte ventilatório pulmonar.

Os demais hospitais da Rede de Atenção em Saúde (RAS) participaram por meio da mobilização de leitos. Os leitos foram divididos em quatro categorias (Tabela 3):

- Leitos de Enfermaria para Covid-19: leitos para internação de pacientes estáveis e não críticos;
- Leitos de Unidade de Cuidado Intermediário (UCI): leitos em espaços de emergência com suporte de ventilação mecânica para internação e direcionamento de pacientes;
- Leitos de Suporte Ventilatório Pulmonar (LSVP): leitos para internação de pacientes que necessitem de suporte ventilatório invasivo e não invasivo;
- Leitos de Suporte Ventilatório Pulmonar tipo UTI (LSVP - UTI): leitos para internação de pacientes que necessitem de suporte ventilatório invasivo e não invasivo em unidades hospitalares.

Tabela 3: Distribuição de leitos nos hospitais do Distrito Federal por tipo e quantidade.

LEITOS DE ENFERMARIA - COVID-19	
Hospital Regional da Asa Norte	109
Hospital Regional da Ceilândia	63
Hospital Universitário de Brasília	10
Hospital Regional de Samambaia	40
Hospital Materno Infantil de Brasília	16

LSVP	
Hospital de Campanha Anísio Teixeira	100
Hospital de Campanha Autódromo	100
Hospital de Campanha do Gama	100

LSVP - UTI	
Hospital de Base	30
Hospital da Criança de Brasília José Alencar	10
Hospital Regional de Santa Maria	40
Hospital Regional da Asa Norte	28
Hospital Regional de Samambaia	10
Hospital Universitário de Brasília	2

LEITOS DE UCI	
Hospital de Base	13
Hospital Regional da Asa Norte	17
Hospital Regional da Ceilândia	9
Hospital Regional do Gama	6
Hospital Regional Leste	10
Hospital Regional de Planaltina	7
Hospital Regional de Sobradinho	10
Hospital Regional de Samambaia	12
Hospital Regional de Santa Maria	20
Hospital Regional de Taguatinga	18

Desde o início da pandemia, o Hospital Regional da Asa Norte (HRAN) atende exclusivamente pacientes portadores de Covid-19 nas emergências de clínica médica e materna. Além dele, por ser hospital de referência em alta complexidade, o Hospital de Base também recebeu um número alto de pacientes com a doença.

Contudo, as medidas de enfrentamento do Covid-19 impactaram significativamente o atendimento dos usuários nos serviços de saúde, principalmente nas unidades hospitalares. De acordo com os dados coletados, dos cinco hospitais selecionados para o estudo, os três hospitais que tiveram leitos mobilizados apresentaram quedas maiores nos atendimentos. Uma visão geral é apresentada nas Tabelas 4 e 5. Os procedimentos escolhidos para compor a análise fazem parte de dois grupos: um de procedimentos gerais, destacados em vermelho, e que serviram como um controle; um grupo de procedimentos que são realizados no contexto das doenças raras. Os dados foram extraídos das bases do DATASUS.

Conforme apresentado nas Figuras 4 - 6, o Hospital da Criança de Brasília (HCB), o Hospital Universitário de Brasília (HUB) e o Hospital Materno Infantil de Brasília (HMIB), tiveram declínio na prestação de serviços clínicos. Em se tratando de procedimentos específicos para diagnóstico e/ou tratamentos para pacientes com doenças raras, se torna ainda mais visível.

Tabela 4: Procedimentos hospitalares do SUS no Distrito Federal. AIH aprovadas por procedimento e ano atendimento no período de Jan/2017 a Set/2021.

Procedimento	Ano					Tendência	Diferença entre anos				
	2017	2018	2019	2020	2021		2018	2019	2020	2021	
0303020032 TRATAMENTO DE ANEMIA APLASTICA E OUTRAS ANEMIAS	350	326	382	279	192		-24	56	-103	-87	
0303020040 TRATAMENTO DE ANEMIA HEMOLITICA	436	514	571	391	277		78	57	-180	-114	
0303020067 TRATAMENTO DE DEFEITOS DA COAGULACAO PURPURA E OUTRAS AFECCOES HEMORRAGICAS	172	181	181	130	119		9	0	-51	-11	
0303020075 TRATAMENTO DE HEMOFILIAS	2	4	4	5	1		2	0	1	-4	
0303020083 TRATAMENTO DE OUTRAS DOENÇAS DO SANGUE E DOS ÓRGÃOS HEMATOPOIÉTICOS	142	127	149	133	51		-15	22	-16	-82	
0303030046 TRATAMENTO DE DISTURBIOS METABOLICOS	319	285	413	352	296		-34	128	-61	-56	
0303030054 TRATAMENTO DE TRANSTORNOS DA GLÂNDULA TIREOIDE	45	45	55	36	21		0	10	-19	-15	
0303030062 TRATAMENTO DE TRANSTORNOS DE OUTRAS GLÂNDULAS ENDÓCRINAS	51	52	52	30	25		1	0	-22	-5	
0303040025 INTERNAÇÃO P/ O TRATAMENTO MEDICAMENTOSO DA OSTEÓGENESIS IMPERFECTA	135	124	135	120	90		-11	11	-15	-30	
0303040173 TRATAMENTO DE Distrofias Musculares	6	7	11	6	5		1	4	-5	-1	
0303040181 TRATAMENTO DE DOENÇA DE PARKINSON	10	9	15	8	2		-1	6	-7	-6	
0303040203 TRATAMENTO DE DOENÇAS NEURO-DEGENERATIVAS	55	97	51	57	66		42	-46	6	9	
0303040220 TRATAMENTO DE ESCLEROSE GENERALIZADA PROGRESSIVA	11	11	29	9	11		0	18	-20	2	
0303040246 TRATAMENTO DE INTERCORRENCIAS DE DOENÇAS NEUROMUSCULARES	29	35	58	68	37		6	23	10	-31	
0303040254 TRATAMENTO DE MIASTENIA GRAVE	30	41	29	15	13		11	-12	-14	-2	
0303040262 TRATAMENTO DE POLINEUROPATIAS	128	144	132	116	80		16	-12	-16	-36	
0303110015 TRATAMENTO DAS MALFORMACOES E DEFORMIDADES CONGENITAS DO SISTEMA OSTEOMUSCULAR	57	71	56	58	45		14	-15	2	-13	
0303110023 TRATAMENTO DE ANOMALIAS CROMOSSOMICAS NAO CLASSIFICADAS EM OUTRA PARTE	7	5	14	6	16		-2	9	-8	10	
0303110031 TRATAMENTO DE ESPINHA BIFIDA	31	9	21	9	1		-22	12	-12	-8	
0303110040 TRATAMENTO DE MALFORMACOES CONGENITAS DO APARELHO CIRCULATORIO	177	194	146	95	100		17	-48	-51	5	
0303110058 TRATAMENTO DE FENDA LABIAL E/OU FENDA PALATINA	18	22	25	18	13		4	3	-7	-5	
0303110066 TRATAMENTO DE MALFORMACOES CONGENITAS DO APARELHO URINARIO	12	17	23	21	19		5	6	-2	-2	
0303110074 TRATAMENTO DE MALFORMACOES CONGENITAS DOS ORGAOS GENITAIS	12	15	20	15	16		3	5	-5	1	
0303110082 TRATAMENTO DE NEUROFIBROMATOSE	2	1	4	1	2		-1	3	-3	1	
0303110090 TRATAMENTO DE OUTRAS ANOMALIAS CONGENITAS DO SISTEMA NERVOSO	25	30	53	24	18		5	23	-29	-6	
0303110104 TRATAMENTO DE OUTRAS MALFORMACOES CONGENITAS	35	30	28	20	31		-5	-2	-8	11	
0303110112 TRATAMENTO DE OUTRAS MALFORMACOES CONGENITAS DO APARELHO DIGESTIVO	22	54	213	240	229		32	159	27	-11	
0303140020 TRATAMENTO DA FIBROSE CISTICA COM MANIFESTACOES PULMONARES	21	26	42	26	24		5	16	-16	-2	
0403040051 MICROCIURURGIA PARA MALFORMACAO ARTERIO-VENOSA CEREBRAL	2	6	1	2	0		4	-5	1	-2	
0403040060 MICROCIURURGIA PARA MALFORMACAO ARTERIO-VENOSA CEREBRAL PROFUNDA	0	1	0	0	0		1	-1	0	0	
0407020420 TRATAMENTO CIRURGICO DE ANOMALIAS CONGENITAS DO ANUS E RETO	6	4	18	7	9		-2	14	-11	2	
0407020438 TRATAMENTO CIRURGICO DE AUSENCIA DO RETO (ABDOMINO-PERINEAL)	1	1	0	0	0		0	-1	0	0	
0407020454 TRATAMENTO CIRURGICO DE IMPERFURACAO MEMBRANOSA DO ANUS	0	0	1	1	1		0	1	0	0	
0408050764 TRATAMENTO CIRURGICO DE PÉ TORTO CONGÊNITO	15	8	5	2	4		-7	-3	-3	2	
0408060697 TRATAMENTO CIRURGICO DE SINDACTILIA COMPLEXA (C/ FUSÃO ÓSSEA)	5	2	1	0	0		-3	-1	-1	0	
0408060700 TRATAMENTO CIRURGICO DE SINDACTILIA SIMPLES (DOIS DEDOS)	4	9	4	0	3		5	-5	-4	3	
Total	2373	2507	2942	2300	1817		134	435	-642	-483	

Tabela 5: Internações hospitalares nos hospitais da rede pública do Distrito Federal. AII aprovadas por procedimento e ano atendimento no período de Jan/2017 a Set/2021.

Unidade	Internações hospitalares	Ano					Tendência	Diferença ((A+1)-A)			
		2017	2018	2019	2020	2021		2018	2019	2020	2021
HUB	030302 Tratamento de doenças do sangue, órgãos hematopoéticos e alguns transtornos imunitários	16	20	25	15	6		4	5	-10	-9
HCB	030302 Tratamento de doenças do sangue, órgãos hematopoéticos e alguns transtornos imunitários	9	13	111	67	100		4	98	-44	33
Sarah	030302 Tratamento de doenças do sangue, órgãos hematopoéticos e alguns transtornos imunitários	4	6	5	0	1		2	-1	-5	1
HMIB	030302 Tratamento de doenças do sangue, órgãos hematopoéticos e alguns transtornos imunitários	256	78	71	65	60		-178	-7	-6	-5
HUB	030303 Tratamento de doenças endócrinas, metabólicas e nutricionais	80	77	61	46	40		-3	-16	-15	-6
HCB	030303 Tratamento de doenças endócrinas, metabólicas e nutricionais	0	2	51	51	57		2	49	0	6
Sarah	030303 Tratamento de doenças endócrinas, metabólicas e nutricionais	1	3	2	2	2		2	-1	0	0
HMIB	030303 Tratamento de doenças endócrinas, metabólicas e nutricionais	51	49	41	59	70		-2	-8	18	11
HUB	030304 Tratamento de doenças do sistema nervoso central e periférico	131	117	144	108	137		-14	27	-36	29
HCB	030304 Tratamento de doenças do sistema nervoso central e periférico	0	4	193	195	201		4	189	2	6
Sarah	030304 Tratamento de doenças do sistema nervoso central e periférico	206	90	194	39	54		-116	104	-155	15
HMIB	030304 Tratamento de doenças do sistema nervoso central e periférico	127	168	127	132	107		41	-41	5	-25
HUB	030311 Tratamento de malformações congênicas, deformidades e anomalias cromossômicas	12	15	20	21	26		3	5	1	5
HCB	030311 Tratamento de malformações congênicas, deformidades e anomalias cromossômicas	0	0	39	41	24		0	39	2	-17
Sarah	030311 Tratamento de malformações congênicas, deformidades e anomalias cromossômicas	31	10	13	7	2		-21	3	-6	-5
HMIB	030311 Tratamento de malformações congênicas, deformidades e anomalias cromossômicas	54	26	18	4	9		-28	-8	-14	5
HUB	030408 Quimioterapia - procedimentos especiais	206	159	113	111	146		-47	-46	-2	35
HCB	030408 Quimioterapia - procedimentos especiais	88	307	280	368	274		219	-27	88	-94
Sarah	030408 Quimioterapia - procedimentos especiais	200	226	218	0	0		26	-8	-218	0
HUB	030410 Gerais em oncologia	370	469	448	342	292		99	-21	-106	-50
HCB	030410 Gerais em oncologia	148	142	508	563	616		-6	366	55	53
Sarah	030410 Gerais em oncologia	120	127	105	442	192		7	-22	337	-250
HUB	040301 Trauma e anomalias do desenvolvimento	10	19	22	14	6		9	3	-8	-8
HCB	040301 Trauma e anomalias do desenvolvimento	0	1	50	37	46		1	49	-13	9
Sarah	040301 Trauma e anomalias do desenvolvimento	50	61	46	37	48		11	-15	-9	11
HMIB	040301 Trauma e anomalias do desenvolvimento	2	1	0	0	0		-1	-1	0	0
HUB	040806 Gerais	6	6	11	3	0		0	5	-8	-3
HCB	040806 Gerais	7	4	4	1	1		-3	0	-3	0
Sarah	040806 Gerais	494	550	642	452	692		56	92	-190	240
HMIB	040806 Gerais	0	0	0	1	1		0	0	1	0
HUB	041504 Procedimentos cirúrgicos gerais	1	3	6	20	31		2	3	14	11
HCB	041504 Procedimentos cirúrgicos gerais	0	0	2	1	1		0	2	-1	0
Sarah	041504 Procedimentos cirúrgicos gerais	43	50	51	26	44		7	1	-25	18
HMIB	041504 Procedimentos cirúrgicos gerais	2	0	8	1	2		-2	8	-7	1

Durante o pico da pandemia, o HCB mobilizou temporariamente leitos de UTI pediátrica para ajudar a diminuir o fluxo de crianças internadas nos outros hospitais da RAS. Na Figura 4, é possível ver que a partir de março de 2020, época de início dos casos confirmados no DF, os procedimentos gerais caem e apenas os serviços oncológicos se mantêm. No caso dos procedimentos específicos, apenas os tratamentos de doenças periféricas e do sistema nervoso se mantêm, enquanto os outros serviços seguem caindo. Em artigo recente sobre as ações do Hospital da Criança de Brasília (HCB)³³, sua equipe rememora que se trata de um hospital que atende média e alta complexidade, possuindo 200 leitos, unidade de terapia intensiva (UTI) e um ambulatório com mais de 20 especialidades e serviços de diagnóstico e terapia. No transcurso da pandemia, o HCB destacou dez leitos de UTI pediátrica para atender casos de Covid-19. Os autores destacam que foi realizado um planejamento e diversas medidas de proteção foram adotadas para proteção dos funcionários e dos pacientes.

No caso do HMIB, foram mobilizados apenas leitos de enfermaria pediátrica. Contudo, apesar de atenderem principalmente crianças, gestantes e puérperas, a queda dos serviços durante a pandemia foi drástica. Conforme demonstrado na Figura 5, os serviços se tornaram quase escassos, se mantendo apenas os tratamentos de transtornos

mentais e comportamentais e os tratamentos de algumas afecções originadas no período neonatal.

Diferentemente do HCB e do HMIB, o HUB teve mobilização fixa de leitos, tanto de enfermaria quanto de UTI para pacientes com Covid-19. Além disso, como ainda estavam prestando serviços essenciais, foram uma porta de entrada para os usuários sintomáticos, tendo assim uma grande demanda. Com isso, tanto os procedimentos gerais quanto os específicos sofreram um grande impacto. Na Figura 6 é possível visualizar a queda nos atendimentos em todas as áreas a partir do início da pandemia. Entre os que conseguiram se manter estão: procedimentos gerais, quimioterapias, tratamentos de algumas afecções originadas no período neonatal e tratamentos de doenças do sistema nervoso central e periférico.

O Hospital de Apoio de Brasília (HAB) e os hospitais da Rede Sarah não atenderam pacientes com Covid-19 e continuaram com os atendimentos, seguindo os protocolos de segurança. Porém, ambos receberam pacientes que tiveram sequelas pós-Covid. Não houve muitos dados a serem coletados do HAB, mas os obtidos demonstram (Figura 7) que houve mantimento dos tratamentos de pacientes sob cuidados prolongados e um aumento de procedimentos gerais em oncologia e no tratamento de doenças do sistema nervoso central e periférico. Já os hospitais da Rede Sarah apresentaram (Figura 8) uma queda nos procedimentos específicos para doenças raras e um aumento nos procedimentos gerais. No caso dos procedimentos oncológicos, os casos se quintuplicaram durante a pandemia.



Figura 3: Internações do Hospital da Criança de Brasília por procedimentos gerais e específicos realizados de 2017 a 2021.

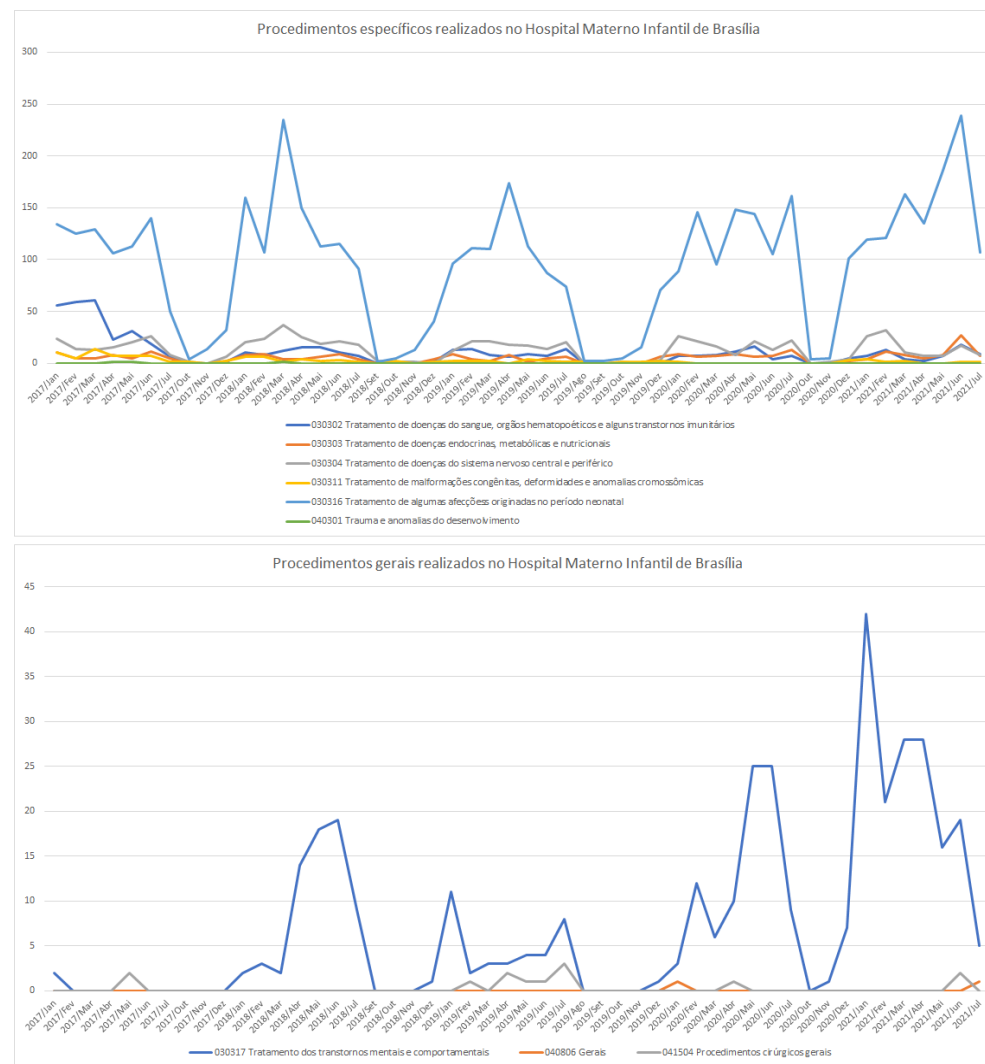


Figura 4: Internações dos Hospital Materno Infantil de Brasília por procedimentos gerais e específicos realizados de 2017 a 2021.



Figura 5: Internações do Hospital Universitário de Brasília por procedimentos gerais e específicos realizados de 2017 a 2021.

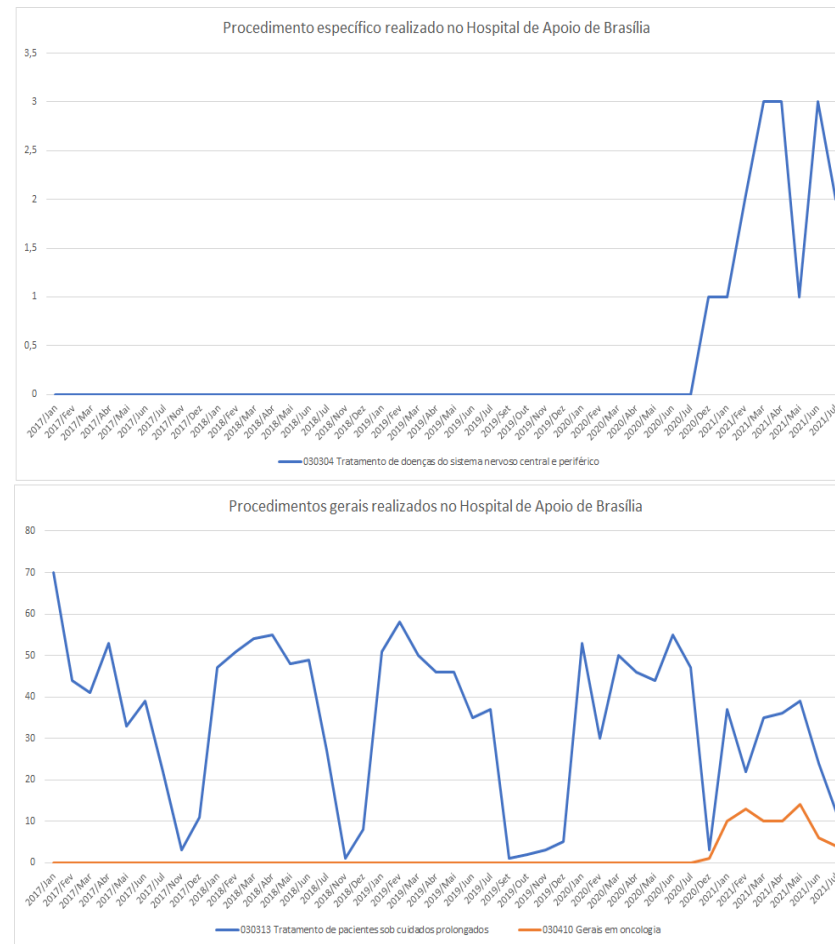


Figura 6: Internações do Hospital de Apoio de Brasília por procedimentos gerais e específicos realizados de 2017 a 2021.

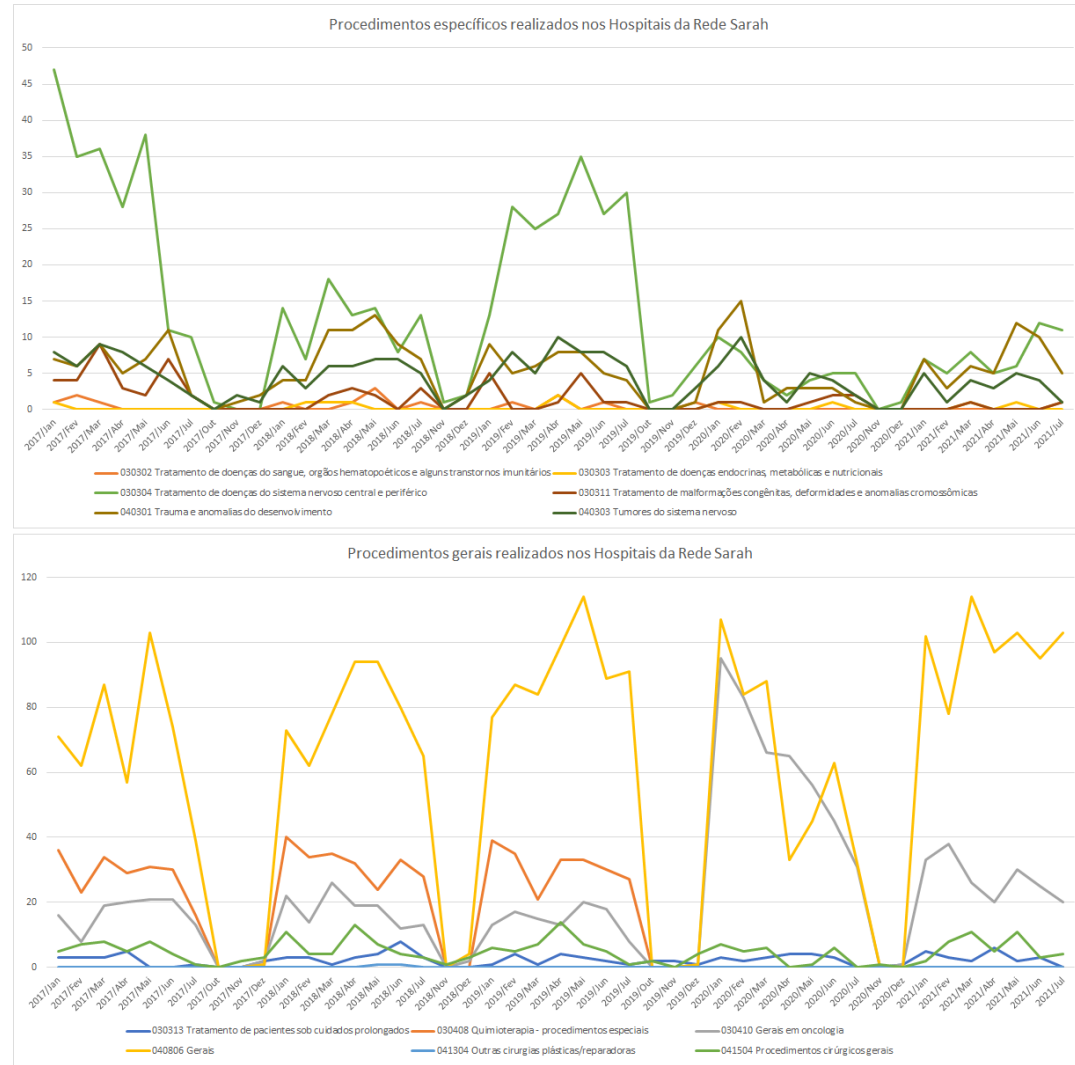


Figura 7: Internações dos Hospitais da Rede Sarah por procedimentos gerais e específicos realizados de 2017 a 2021.

A fim de comparar cenários, avaliamos a quantidade de APAC (procedimentos ambulatoriais) apresentadas para avaliação de doenças raras entre 2017 e 2021 (Figura 8). Ainda que os dados para o ano de 2021 não estejam completos, pode-se verificar uma tendência de queda neste tipo de atendimento nos estados do Rio de Janeiro, do Rio Grande do Sul, de São Paulo e no DF, que por sinal, tem serviços bem estruturados de atendimento às pessoas com doenças raras. Deve-se recordar que na Portaria 199/2014, as DR foram organizadas em dois eixos (Tabela 6): genéticas e não genéticas. Dentro desses eixos, foram criados grupos para classificar melhor as doenças.

Figura 8: Organização dos eixos das Diretrizes para Atenção Integral às pessoas com Doenças Raras no Sistema Único de Saúde.

Eixo 1: Doenças raras de origem genética
Anomalias congênitas ou de manifestação tardia: As anomalias congênitas são quaisquer alterações que podem ocorrer durante o desenvolvimento embrionário e acarretam desde pequenas assimetrias até deformações estéticas ou comprometimento de algumas funções orgânicas. Exemplos: Leucemia Mielóide Crônica, Síndrome de Turner e Talassemias.
Deficiência intelectual: É a incapacidade caracterizada por limitações que ocorrem antes dos 18 anos de idade. Está relacionada ao funcionamento intelectual, comportamento adaptativo e é expresso nas habilidades conceituais, sociais e práticas de cada indivíduo. Exemplo: Doença de Huntington.
Erros inatos do metabolismo: São distúrbios de natureza genética que, em geral, correspondem a um defeito em enzima produzido pelo organismo e que causa interrupção de uma via metabólica. Esses erros inatos do metabolismo (EIM) promovem alguma falha de síntese, degradação, armazenamento ou transporte de moléculas no organismo levando a vários problemas para a saúde dos indivíduos que têm EIM. Exemplos: Fenilcetonúria e Fibrose Cística.
Eixo 2: Doenças raras de origem não genética
Infecciosas: São doenças transmitidas por microrganismos (vírus e bactérias, por exemplo) que apresentam sintomas específicos e/ou variados e com uma prevalência que pode ser diferente de acordo com a região geográfica. Conceitualmente é considerada rara e depende de uma interação com outras especialidades como infectologistas, reumatologistas, pediatras para uma abordagem adequada, diagnóstico preciso e sobretudo o encaminhamento a centros de apoio e tratamento. Dentre as doenças infecciosas raras estão a Hanseníase e o Ebola.
Inflamatórias: São doenças que têm como característica a inflamação crônica de um órgão ou sistema e podem gerar um processo altamente invasivo e comprometer muito a saúde de quem convive com isso. As causas são muitas e envolvem fatores genéticos, ambientais, dietéticos entre

tantos outros e podem se relacionar ao câncer, inclusive. Em geral, os diagnósticos devem ser diferenciais e não têm cura até o momento. Além disso, algumas não têm tratamentos. Entre essas doenças estão: Esclerose Lateral Amiotrófica, Amiloidoses e Doença de Chron.

Autoimunes: As doenças autoimunes (DAI) são um grupo de mais de cem doenças que envolvem qualquer órgão ou sistema do nosso organismo. Inclui doenças crônicas e raras que atingem simultânea ou sequencialmente esses órgãos ou sistemas e outras dirigidas especificamente contra alguns deles como o sistema nervoso, os aparelhos digestivo e respiratório, pele, sangue etc. Em todas as doenças autoimunes o sistema imunológico fica desorientado, ataca o próprio corpo e os órgãos que deveria proteger. Exemplos: Esclerose Lateral Amiotrófica e Esclerose Múltipla.

Outras doenças raras de origem não genética: São todas as outras doenças não genéticas que não foram abrangidas nas outras classificações.

Tabela 6: Quantidade apresentada de APAC (procedimentos ambulatoriais) por ano atendimento segundo Unidade da Federação. Procedimentos de “Avaliação clínica para diagnóstico de doenças raras - Eixo I” (anomalias congênitas (0301010196), deficiência intelectual (0301010200) e erros inatos do metabolismo (0301010218)).

Estado	Ano					Tendência	Diferença entre anos			
	2017	2018	2019	2020	2021		2018	2019	2020	2021
Bahia	-	-	63	503	611		0	63	440	108
Ceará	-	-	4	652	948		0	4	648	296
Distrito Federal	916	1449	1299	1291	1133		533	-150	-8	-158
Goiás	73	107	165	272	292		34	58	107	20
Minas Gerais	-	-	-	36	45		0	0	36	9
Paraná	30	743	1214	487	890		713	471	-727	403
Rio de Janeiro	-	-	816	651	410		0	816	-165	-241
Rio Grande do Sul	1417	1405	1368	904	685		-12	-37	-464	-219
Santa Catarina	-	-	-	72	139		0	0	72	67
São Paulo	83	50	613	557	346		-33	563	-56	-211
Total	4536	5772	7561	7445	7520		1236	1789	-116	75

Fonte: SIA-TABNET, 2021

Conforme o evidenciado nos indicadores, as pessoas com doenças raras possivelmente tiveram, em alguns contextos ambulatoriais e hospitalares, dificuldades para acessar atendimentos e serviços. Isso confirma as informações obtidas em *surveys* por pesquisadores brasileiros^{18,34,35}. Deve-se recordar que um expressivo percentual das doenças raras afeta crianças de maneira precoce e tendem a evoluir de maneira rápida. Por isso, é essencial que, a partir do momento da suspeita ou do diagnóstico, o paciente tenha um curto itinerário terapêutico a ser seguido, caso a DR seja tratável. A falta de acesso a exames, equipes multiprofissionais, medicamentos, equipamentos e terapias podem significar o agravamento da doença ou até mesmo o falecimento do paciente.

4. CONSIDERAÇÕES FINAIS

A pandemia de Covid-19 teve um relevante impacto na organização dos serviços do Sistema Único de Saúde. Profissionais foram realocados, Unidades Básicas de Saúde (UBSs) tiveram seus horários de funcionamento adaptados, leitos hospitalares foram mobilizados, consultas e exames precisam ser remanejados e alguns setores precisaram ser temporariamente fechados (como farmácias e salas de medicação). Como consequência, conforme brevemente discutido no presente artigo, houve uma diminuição nos atendimentos ambulatoriais e hospitalares à população em geral. No entanto, a interrupção de cuidados em saúde às pessoas afetadas por condições crônicas complexas, como é o caso da maioria das doenças raras, terá consequências que envolverão demandas por internação e cuidados especializados, com possível futuro incremento em solicitações de radioterapia, quimioterapia, cuidados paliativos, fisioterapia, acesso às terapias enzimáticas, cirurgias, entre tantas outras necessidades decorrentes do postergamento do diagnóstico ou do acesso à cuidados em saúde. Esta será uma das “heranças” da pandemia de Covid-19 que precisarão ser enfrentadas pelos gestores e profissionais de saúde.

5. REFERÊNCIAS

1. Wang C, Horby PW, Hayden FG, Gao GF. A novel coronavirus outbreak of global health concern. *The Lancet*. 2020 Feb;395(10223):470–3.
2. Weill JA, Stigler M, Deschenes O, Springborn MR. Social distancing responses to COVID-19 emergency declarations strongly differentiated by income. *Proceedings of the National Academy of Sciences*. 2020 Aug 18;117(33):19658 LP – 19660.
3. Solomon DH, Bucala R, Kaplan MJ, Nigrovic PA. The “Infodemic” of COVID-19. *Arthritis & Rheumatology*. 2020 Nov 22;72(11):1806–8.
4. Rod MH, Hulvej Rod N. Towards a syndemic public health response to COVID-19. *Scandinavian Journal of Public Health*. 2021 Feb 7;49(1):14–6.
5. Daumas RP, Silva GA e, Tasca R, Leite I da C, Brasil P, Greco DB, et al. O papel da atenção primária na rede de atenção à saúde no Brasil: limites e possibilidades no enfrentamento da COVID-19. *Cadernos de Saúde Pública*. 2020;36(6).
6. Avelar FG de, Emmerick ICM, Muzy J, Campos MR. Complications of Covid-19: developments for the Unified Health System. *Physis: Revista de Saúde Coletiva*. 2021;31(1).
7. Schwartz IVD, Randon DN, Monsores N, Moura de Souza CF, Horovitz DDG, Wilke MVMB, et al. SARS-CoV-2 pandemic in the Brazilian community of rare diseases: A patient reported survey. *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics*. 2021 Sep 20;187(3):301–11.
8. Schwartz I V.D., Randon DN, Ferraro LC, de Souza CFM, Horovitz DDG, de Sá NM, et al. COVID-19 pandemic impact on Brazilian patients with lysosomal diseases: A patient’s perspective. *Molecular Genetics and Metabolism*. 2021 Feb;132(2):S97–8.
9. Souza RLA, Neves ET, Rodrigues DC, Jantsch LB, Faria RM de, Kegler JJ. Hospitalizações por doenças crônicas em crianças menores de cinco anos no sistema público de saúde no Brasil e no Rio Grande do Sul. *Ciência, Cuidado e Saúde*. 2019 Apr 1;18(2).
10. Sebastião FM, Michelin-Tirelli K, Bender F, Lopes FF, Moraes I, Kubaski F, et al. COVID-19 impact on the diagnosis of Inborn Errors of Metabolism: Data from a reference center in Brazil. *Genetics and Molecular Biology*. 2022;45(1).
11. Schwartz IVD, Randon DN, Monsores N, Moura de Souza CF, Horovitz DDG, Wilke MVMB, et al. SARS-CoV-2 pandemic in the Brazilian community of rare diseases: A patient reported survey. *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics [Internet]*. 2021 Sep 20;187(3):301–11. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ajmg.c.31883>

12. Fujimoto K, Ishimaru T, Tateishi S, Nagata T, Tsuji M, Eguchi H, et al. A cross-sectional study of socioeconomic status and treatment interruption among Japanese workers during the COVID-19 pandemic. *Journal of Occupational Health*. 2021 Jan 16;63(1).
13. Mehta NS, Mytton OT, Mullins EWS, Fowler TA, Falconer CL, Murphy OB, et al. SARS-CoV-2 (COVID-19): What Do We Know About Children? A Systematic Review. *Clinical Infectious Diseases*. 2020 Dec 3;71(9):2469–79.
14. Mehta NS, Mytton OT, Mullins EWS, Fowler TA, Falconer CL, Murphy OB, et al. SARS-CoV-2 (COVID-19): What Do We Know About Children? A Systematic Review. *Clinical Infectious Diseases* [Internet]. 2020 Dec 3;71(9):2469–79. Available from: <https://academic.oup.com/cid/article/71/9/2469/5835843>
15. Carlotti AP de CP, Carvalho WB de, Johnston C, Rodriguez IS, Delgado AF. COVID-19 Diagnostic and Management Protocol for Pediatric Patients. *Clinics (Sao Paulo, Brazil)* [Internet]. 2020 Apr 17;75:e1894–e1894. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32321116>
16. Cui X, Zhao Z, Zhang T, Guo W, Guo W, Zheng J, et al. A systematic review and meta-analysis of children with coronavirus disease 2019 (COVID-19). *Journal of medical virology* [Internet]. 2020/09/28. 2021 Feb;93(2):1057–69. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32761898>
17. Zimmermann P, Curtis N. Why is COVID-19 less severe in children? A review of the proposed mechanisms underlying the age-related difference in severity of SARS-CoV-2 infections. *Arch Dis Child* [Internet]. 2020; Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/33262177>
18. Schwartz IVD, Randon DN, Monsores N, Moura de Souza CF, Horovitz DDG, Wilke M, et al. SARS-CoV-2 pandemic in the Brazilian community of rare diseases: A patient reported survey. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* [Internet]. 2021; Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/33474836>
19. Chung CCY, Wong WHS, Chung BHY. Hospital mortality in patients with rare diseases during pandemics: lessons learnt from the COVID-19 and SARS pandemics. *Orphanet J Rare Dis* [Internet]. 2021/08/14. 2021;16(1):361. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/34384469>
20. Boudjelal M, Mehyar N, Alghanem B, Almajed F, Alfadhel M. Caring for patients with rare diseases during the COVID-19 pandemic. *J Infect Dev Ctries* [Internet]. 2021; Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/33956643>
21. Martelli-júnior H, Machado RA, Eustáquio A, Miranda DF, Gonçalves JDL, Sérgio M, et al. Rare Diseases and COVID-19 : How are the Patients ? 2021;1–5.

22. Talarico R, Aguilera S, Alexander T, Amoura Z, Antunes AM, Arnaud L, et al. The impact of COVID-19 on rare and complex connective tissue diseases: the experience of ERN ReCONNET. *Nat Rev Rheumatol* [Internet]. 2021;17(3):177–84. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/33408338>
23. Sanchez-Garcia JC, Cortes-Martin J, Rodriguez-Blanke R, Marin-Jimenez AE, Montiel-Troya M, Diaz-Rodriguez L. Depression and Anxiety in Patients with Rare Diseases during the COVID-19 Pandemic. *Int J Environ Res Public Health* [Internet]. 2021;18(6). Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/33800980>
24. Fiumara A, Lanzafame G, Arena A, Sapuppo A, Raudino F, Pratico A, et al. COVID-19 Pandemic Outbreak and its Psychological Impact on Patients with Rare Lysosomal Diseases. *J Clin Med* [Internet]. 2020;9(9). Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/32842622>
25. Triantafyllidi I, Boretti S, Goretti J, le Calve P, Leclerc M, Deba J-A. The Impact of COVID-19 on Rare Diseases A Social & Digital Media Analysis. 2020;(May).
26. Chowdhury SF, Sium SMA, Anwar S. Research and Management of Rare Diseases in the COVID-19 Pandemic Era: Challenges and Countermeasures. *Front Public Health* [Internet]. 2021;9:640282. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/33937170>
27. Hossain MS, Runa F, al Mosabbir A. Impact of COVID-19 pandemic on rare diseases - A case study on thalassaemia patients in Bangladesh. *Public Health Pract (Oxf)* [Internet]. 2021;2:100150. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/34494010>
28. Chung CCY, Wong WHS, Chung BHY. Hospital mortality in patients with rare diseases during pandemics: lessons learnt from the COVID-19 and SARS pandemics. *Orphanet J Rare Dis* [Internet]. 2021;16(1):361. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/34384469>
29. Sole G, Salort-Campana E, Pereon Y, Stojkovic T, Wahbi K, Cintas P, et al. Guidance for the care of neuromuscular patients during the COVID-19 pandemic outbreak from the French Rare Health Care for Neuromuscular Diseases Network. *Rev Neurol (Paris)* [Internet]. 2020;176(6):507–15. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/32354651>
30. Felten R, Scherlinger M, Guffroy A, Poindron V, Meyer A, Giannini M, et al. Incidence and predictors of COVID-19 and flares in patients with rare autoimmune diseases: a systematic survey and serological study at a national reference center in France. *Arthritis Res Ther* [Internet]. 2021;23(1):188. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/34256812>

31. Fuerboeter M, Boettcher J, Barkmann C, Zapf H, Nazarian R, Wiegand-Grefe S, et al. Quality of life and mental health of children with rare congenital surgical diseases and their parents during the COVID-19 pandemic. *Orphanet J Rare Dis* [Internet]. 2021;16(1):498. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/34838064>
32. Peach E, Rutter M, Lanyon P, Grainge MJ, Hubbard R, Aston J, et al. Risk of death among people with rare autoimmune diseases compared with the general population in England during the 2020 COVID-19 pandemic. *Rheumatology (Oxford)* [Internet]. 2021;60(4):1902–9. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/33271595>
33. Kemper ES, Souza RR de, Andrade JG, Silva AHF da, Anjos JMM dos, Guedes JJO. Estratégia institucional do Hospital da Criança de Brasília para o enfrentamento da covid-19. *Rev Adm Saúde (On-line)*. 2020;20(79):e252.
34. Elstein D, Giugliani R, Muenzer J, Schenk J, Schwartz I v.d., Anagnostopoulou C. Impact of the COVID-19 pandemic on the standard of care for patients with lysosomal storage diseases: A survey of healthcare professionals in the Fabry, Gaucher, and Hunter Outcome Survey registries. Vol. 28, *Molecular Genetics and Metabolism Reports*. 2021.
35. Schwartz I v.d., Randon DN, Ferraro LC, de Souza CFM, Horovitz DDG, de Sá NM, et al. COVID-19 pandemic impact on Brazilian patients with lysosomal diseases: A patient's perspective. *Molecular Genetics and Metabolism* [Internet]. 2021 Feb;132(2):S97–8. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1096719220305047>

