

MINISTÉRIO DA SAÚDE

Perfil das Coagulopatias Hereditárias no Brasil 2011–2012



Brasília – DF
2014

MINISTÉRIO DA SAÚDE
Secretaria de Atenção à Saúde
Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência

Perfil das Coagulopatias Hereditárias no Brasil 2011–2012



Brasília – DF
2014

© 2014 Ministério da Saúde.

Todos os direitos reservados. É permitida a reprodução parcial ou total desta obra, desde que citada a fonte e que não seja para venda ou qualquer fim comercial. Venda proibida. Distribuição gratuita. A responsabilidade pelos direitos autorais de textos e imagens desta obra é da área técnica. A coleção institucional do Ministério da Saúde pode ser acessada, na íntegra, na Biblioteca Virtual em Saúde do Ministério da Saúde: <www.saude.gov.br/bvs>.

Tiragem: 1ª edição – 2014 – 1.000 exemplares

Elaboração, distribuição e informações:

MINISTÉRIO DA SAÚDE

Secretaria de Atenção à Saúde

Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência

Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados

SAF Sul, trecho 2, Ed. Premium, Torre 2, ala B, 2º andar, sala 202

CEP: 70070-600, Brasília/DF

Tel.: (61) 3315-6169

Site: www.saude.gov.br

E-mail: sangue@saude.gov.br

Coordenação:

Guilherme Genovez – CGSH/DAHU/SAS/MS

Bárbara de Jesus Simões – CGSH/DAHU/SAS/MS

Suely Meireles Rezende – CGSH/DAHU/SAS/MS

Elaboração:

Bárbara de Jesus Simões – CGSH/DAHU/SAS/MS

Suely Meireles Rezende – CGSH/DAHU/SAS/MS

Colaboradores:

Fabíola Mercadante de Araújo Góis – CGSH/DAHU/SAS

Helder Teixeira Melo – CGSH/DAHU/SAS

Kelly Neves Pinheiro Brito – CGSH/DAHU/SAS/MS

Marcos Lázaro Santo – DATASUS/SE/MS

Vera Lúcia Magalhães – CGSH/DAHU/SAS/MS

Yara Almeida Viana – CGSH/DAHU/SAS/MS

Normalização:

Delano de Aquino Silva – Editora MS/CGDI

Revisão:

Nágila Paiva e Silene Lopes Gil – Editora MS/CGDI

Capa, projeto gráfico e diagramação:

Fabiano Bastos

Ficha Catalográfica

Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados.

Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil : 2011–2012 / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados. – Brasília : Ministério da Saúde, 2014.

72 p. il.

ISBN 978-85-334-2101-1

1. Coagulopatias. 2. Indicadores demográficos. 3. Cadastro. 4. Saúde pública. I. Título.

CDU 616.151

Catalogação na fonte – Coordenação-Geral de Documentação e Informação – OS 2014/0077

Títulos para indexação:

Em inglês: Profile of hereditary coagulopathies in Brazil: 2011–2012

Em espanhol: Perfil de coagulopatías hereditarias en Brasil: 2011–2012

Lista de gráficos

Gráfico 1. Distribuição da prevalência da hemofilia A por unidade federada, Brasil, 2012	15
Gráfico 2. Distribuição da prevalência da hemofilia B por unidade federada, Brasil, 2012	15
Gráfico 3. Distribuição da prevalência da doença de von Willebrand por unidade federada, Brasil, 2012	15
Gráfico 4. Distribuição da prevalência das outras coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por unidade federada, Brasil, 2012	16
Gráfico 5. Distribuição da prevalência das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por faixa etária, Brasil, 2012	19
Gráfico 6. Proporção dos casos por estado sorológico para HIV (anti-HIV – confirmatório), em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2012	29
Gráfico 7. Proporção dos casos por estado sorológico para HBV (HBsAg), em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2012	30
Gráfico 8. Proporção dos casos por estado sorológico para HCV (anti-HCV – confirmatório), em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2012	31
Gráfico 9. Proporção dos casos por estado sorológico para HTLV (anti-HTLV – confirmatório), em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2012	31
Gráfico 10. Proporção de pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos vacinados contra hepatite A por diagnóstico, Brasil, 2012	33
Gráfico 11. Proporção de pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos vacinados contra hepatite B por diagnóstico, Brasil, 2012	34
Gráfico 12. Prevalência e percentual de aumento das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2002–2012	57
Gráfico 13. Disponibilidade de concentrado de fator VIII, Brasil, 2005 – 2012 em unidade <i>per capita</i>	60

Lista de Tabelas

Tabela 1. Prevalência das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por diagnóstico, Brasil, 2011–2012	13
Tabela 2. Prevalência das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por unidade federada, região e Brasil, 2012	14
Tabela 3. Prevalência de outras coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por unidade federada, região e Brasil, 2012	17
Tabela 4. Prevalência das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por sexo, Brasil, 2012	18
Tabela 5. Prevalência das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por faixa etária, Brasil, 2012	18
Tabela 6. Prevalência da hemofilia A na população masculina por unidade federada, região e Brasil, 2012	21
Tabela 7. Prevalência da hemofilia B na população masculina por unidade federada, região e Brasil, 2012	22
Tabela 8. Proporção dos pacientes com hemofilia A por gravidez, por unidade federada, região e Brasil, 2012	23
Tabela 9. Proporção dos pacientes com hemofilia B por gravidez, por unidade federada, região e Brasil, 2012	24
Tabela 10. Proporção dos pacientes com hemofilas A e B com presença de inibidor por unidade federada, Brasil, 2012	26
Tabela 11. Proporção de pacientes com hemofilia A e inibidor por titulação, por unidade federada, região e Brasil, 2012	27
Tabela 12. Proporção de pacientes com hemofilia B e inibidor por titulação, por unidade federada, região e Brasil, 2012	28
Tabela 13. Proporção dos pacientes com hemofilas A e B que participam do Programa de Dose Domiciliar, por unidade federada, região e Brasil, 2012	36
Tabela 14. Frequências e percentuais do quantitativo de concentrado de fator VIII distribuídos por categoria de dispensação, por unidade federada, região e Brasil, 2011	38
Tabela 15. Frequências e percentuais do quantitativo de concentrado de fator VIII distribuídos por categoria de dispensação, por unidade federada, região e Brasil, 2012	39
Tabela 16. Frequências e percentuais do quantitativo de concentrado de fator IX distribuídos por categoria de dispensação, por unidade federada, região e Brasil, 2011	41

Tabela 17. Frequências e percentuais do quantitativo de concentrado de fator IX distribuídos por categoria de dispensação, por unidade federada, região e Brasil, 2012	42
Tabela 18. Consumo de concentrado de fatores VIII e IX na população com hemofilia por unidade federada, região e Brasil, 2011	43
Tabela 19. Consumo de concentrado de fatores VIII e IX na população com hemofilia por unidade federada, região e Brasil, 2012	44
Tabela 20. Consumo de concentrado de fator VIII, de acordo com gravidade da hemofilia A, em pacientes tratados com infusão, por unidade federada, região e Brasil, 2011	46
Tabela 21. Consumo de concentrado de fator VIII, de acordo com gravidade da hemofilia A, em pacientes tratados com infusão, por unidade federada, região e Brasil, 2012	47
Tabela 22. Consumo de concentrado de fatores VIII e IX em pacientes com hemofilias A e B tratados com infusão, por unidade federada, região e Brasil, 2011	48
Tabela 23. Consumo de concentrado de fatores VIII e IX em pacientes com hemofilias A e B tratados com infusão, por unidade federada, região e Brasil, 2012	49
Tabela 24. Consumo <i>per capita</i> de concentrado de fator VIII na população brasileira por unidade federada, região e Brasil, 2011	50
Tabela 25. Consumo <i>per capita</i> de concentrado de fator IX na população brasileira por unidade federada, região e Brasil, 2011	51
Tabela 26. Consumo <i>per capita</i> de concentrado de fator VIII na população brasileira por unidade federada, região e Brasil, 2012	52
Tabela 27. Consumo <i>per capita</i> de concentrado de fator IX na população brasileira por unidade federada, região e Brasil, 2012	53
Tabela 28. Mortalidade de pessoas com coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2011–2012	55
Tabela 29. Dados comparativos da prevalência das coagulopatias hereditárias por diagnóstico, Brasil, 2002, 2007, 2009–2012	58
Tabela 30. Disponibilidade de concentrado de fatores VIII e IX, Brasil, 2009–2012	59
Tabela 31. Frequência de pacientes por estados participantes do tratamento de profilaxia primária e imunotolerância, Brasil, 2012	61

Sumário

Apresentação	9
Introdução	11
Prevalência das coagulopatias hereditárias no Brasil por diagnóstico, sexo e faixa etária	13
Perfil do diagnóstico dos pacientes com coagulopatias hereditárias	13
Perfil dos pacientes com coagulopatias hereditárias por sexo	18
Perfil dos pacientes com coagulopatias hereditárias por faixa etária	18
Prevalência das hemofilias, gravidez e presença de inibidor	21
Prevalência das hemofilias A e B no Brasil	21
Perfil dos pacientes com hemofilias A e B por gravidez	23
Prevalência de inibidores em pacientes com hemofilias A e B	25
Perfil dos casos confirmados por estado sorológico para HIV, HBV, HCV e HTLV nos pacientes com hemofilias A e B, doença de von Willebrand e outras coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos	29
Situação da vacinação dos pacientes contra hepatites A e B	33
O Programa de Dose Domiciliar para os pacientes com hemofilia	35
Consumo dos concentrados de fatores VIII e IX para o tratamento das hemofilias A e B	37
Consumo dos concentrados de fatores VIII e IX por categoria de dispensação	37
Consumo dos concentrados de fatores VIII e IX na população geral de pacientes com hemofilias A e B	43
Consumo dos concentrados de fatores VIII e IX na população de pacientes com hemofilia tratados com infusão	45
Consumo dos concentrados de fatores VIII e IX per capita	50
Mortalidade dos pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos	55
Dados comparativos entre os cadastros de pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos de 2002 a 2012	57
A evolução da aquisição dos pró-coagulantes no período 2009 a 2012	59
Novas modalidades de tratamento em hemofilia	61
Considerações finais	63
Referências	65
Apêndice – Matriz de Indicadores. Programa Nacional de Atenção às Pessoas com Hemofilia e Outras Doenças Hemorrágicas Hereditárias	67

Apresentação

O Programa de Atenção às Pessoas com Hemofilia e outras Doenças Hemorrágicas Hereditárias do Ministério da Saúde (MS) vem, desde a sua criação na década de 80, buscando aprimorar a assistência aos pacientes com coagulopatias, tendo como base a busca de dados e de informações mais fidedignos para o processo de tomada de decisão.

A primeira divulgação oficial dos dados cadastrais destes pacientes ocorreu em 2002, quando a Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Anvisa), então gestora do Programa, iniciou esse processo. Em 2009, por meio da cooperação entre Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados (CGSH)/Ministério da Saúde (MS), atual gestora do Programa, e Datasus/MS foi criado o Sistema Hemovida Web Coagulopatias. Este sistema possibilitou o registro, armazenamento e processamento atualizado e seguro dos dados dos pacientes com coagulopatias e sua sistematização, análise e disponibilização por meio da publicação do *Perfil das Coagulopatias Hereditárias no Brasil*.

Nessa edição, com os dados de 2011 e 2012, as informações apontam para uma evolução importante na gestão do Programa Nacional das Coagulopatias Hereditárias no Brasil com melhoria dos indicadores de diagnóstico, tratamento e vigilância, além de resultados preliminares sobre a implantação de novas ações tais como profilaxia e imunotolerância.

O aprimoramento desse processo deve ser constante para que esta publicação se fortaleça como referência institucional para a sociedade e para os gestores, pesquisadores, profissionais de saúde e conselheiros de saúde envolvidos com a temática de atenção aos pacientes com coagulopatias hereditárias.

Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados, Ministério da Saúde

Introdução

Para a qualificação do processo de gestão do Programa de Atenção às Pessoas com Hemofilia e outras Doenças Hemorrágicas Hereditárias e para o aperfeiçoamento da atenção aos pacientes assistidos por esse programa, o Ministério da Saúde vem disponibilizando, a cada ano, dados e informações sobre o Perfil das Coagulopatias Hereditárias no Brasil.

Assim, tendo como fonte de informação o Sistema Hemovida Web Coagulopatias, a presente publicação objetiva sistematizar os dados sobre as coagulopatias hereditárias no Brasil, referentes aos anos de 2011 e 2012. A organização deste perfil baseou-se na Matriz de Indicadores de Desempenho do Programa de Atenção às Pessoas com Hemofilia e outras Doenças Hemorrágicas Hereditárias, construída no momento da concepção do Hemovida Web Coagulopatias e baseada na metodologia de construção de indicadores da Rede Interagencial de Informações para a Saúde (Ripsa). A matriz proposta possibilita que tanto o nível federal quanto as unidades federadas (UFs) realizem rotineiramente o monitoramento e a análise dos dados do sistema, contribuindo para o alcance da melhoria da atenção a esses pacientes (Anexo A).

As variáveis para o cálculo desses indicadores e as ferramentas de extração de dados estão disponíveis no sistema, proporcionando ao MS e às UFs o monitoramento constante da gestão nacional e local do programa, respectivamente. Tal prática contribui para a mensuração dos resultados, efeitos e impactos obtidos, tomando-se como referência os critérios de eficiência e efetividade, tão necessários no monitoramento e na avaliação de programas governamentais.

A extração dos dados constante neste documento foi realizada em junho de 2013, considerando o fechamento dos dados anuais de 2011 e 2012. Portanto, qualquer ajuste realizado após a referida extração (como, por exemplo, a exclusão de pacientes duplicados e a transferência de pacientes entre UFs) será considerado nas futuras extrações dos dados.

Este perfil está estruturado em 12 capítulos. O primeiro introduz o tema e apresenta a metodologia utilizada. O segundo apresenta os dados sobre a prevalência das coagulopatias hereditárias no Brasil. O terceiro apresenta dados especificamente relacionados às hemofilias A e B. O quarto apresenta o perfil sorológico para HIV, HBV, HCV e HTLV nos pacientes com hemofilias A e B, doença de von Willebrand e outras coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos. O quinto demonstra a situação da vacinação dos pacientes contra hepatites A e B. O sexto apresenta dados da utilização do Programa de Dose Domiciliar pelos pacientes. O sétimo consolida os dados referentes ao consumo dos concentrados de fatores de coagulação pelos pacientes. O oitavo apresenta dados sobre a mortalidade

dos pacientes, com a identificação do número de óbitos registrados no sistema nos anos de 2011 e 2012. O nono apresenta comparativo dos dados de cadastro dos pacientes. O décimo registra um breve relato da evolução de aquisição dos pró-coagulantes. O décimo primeiro, o registro das novas modalidades de tratamento e o décimo segundo e último capítulo apresenta as considerações finais sobre a referida publicação.

Prevalência das coagulopatias hereditárias no Brasil por diagnóstico, sexo e faixa etária

Perfil do diagnóstico dos pacientes com coagulopatias hereditárias

Neste capítulo será apresentado o perfil brasileiro da prevalência das coagulopatias hereditárias por diagnóstico, sexo, faixa etária, gravidade e presença de inibidor nos pacientes com hemofilia A e B.

Na extração de dados, ocorrida em junho de 2013, referente ao ano de 2011, terceiro ano de utilização do Sistema, o número de pacientes com coagulopatias hereditárias no Brasil era de 17.370, dos quais 8.848 (50,94%) correspondem à hemofilia A; 1.723 (9,92%), à hemofilia B; 4.934 (28,41%), à doença de von Willebrand; e 1.865 (10,74%), a outras coagulopatias hereditárias e aos demais transtornos hemorrágicos sem diagnóstico (Tabela 1).

No ano de 2012, houve um crescimento de 6,8 % no número total de pacientes quando comparado ao total dos pacientes cadastrados até o ano de 2011. Em 2012, o total de pacientes com coagulopatias hereditárias no Brasil atingiu o número de 18.552 pacientes, dos quais 9.122 (49,17%) correspondem à hemofilia A; 1.801 (9,71%), à hemofilia B; 5.445 (29,35%), à doença de von Willebrand; e 2.184 (11,77%), a outras coagulopatias hereditárias e aos demais transtornos hemorrágicos (Tabela 1).

Tabela 1. Prevalência das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por diagnóstico, Brasil, 2011–2012

Diagnóstico	2011		2012	
	Nº	%	Nº	%
Hemofilia A	8.848	50,94%	9.122	49,17%
Hemofilia B	1.723	9,92%	1.801	9,71%
Doença de von Willebrand	4.934	28,41%	5.445	29,35%
Outras coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos	1.865	10,74%	2.184	11,77%
Total	17.370	100%	18.552	100%

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

A Tabela 2 apresenta a distribuição percentual das coagulopatias hereditárias por diagnóstico, segundo as regiões geográficas e UFs no ano de 2012. A Região Sudeste concentra 48,74% dos casos de coagulopatias do Brasil, acompanhada pela Região Nordeste (20,64%), Sul (17,34%), Centro-Oeste (6,73%) e Norte (6,54%).

O Estado de São Paulo concentra 21,03% de todas as coagulopatias do Brasil (Tabela 2).

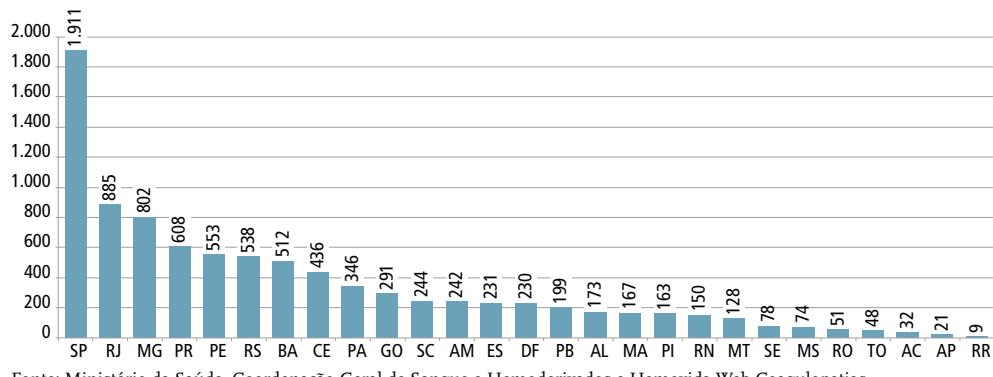
Tabela 2. Prevalência das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por unidade federada, região e Brasil, 2012

Região	UF	Hemofilia A		Hemofilia B		Doença de von Willebrand		Outras coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos		Total	
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Centro-Oeste	DF	230	2,52%	57	3,16%	122	2,24%	73	3,34%	482	2,60%
	GO	291	3,19%	34	1,89%	50	0,92%	13	0,60%	388	2,09%
	MS	74	0,81%	13	0,72%	24	0,44%	3	0,14%	114	0,61%
	MT	128	1,40%	41	2,28%	65	1,19%	31	1,42%	265	1,43%
	Total	723	7,93%	145	8,05%	261	4,79%	120	5,49%	1.249	6,73%
Nordeste	AL	173	1,90%	34	1,89%	11	0,20%	7	0,32%	225	1,21%
	BA	512	5,61%	88	4,89%	161	2,96%	42	1,92%	803	4,33%
	CE	436	4,78%	43	2,39%	196	3,60%	124	5,68%	799	4,31%
	MA	167	1,83%	25	1,39%	54	0,99%	46	2,11%	292	1,57%
	PB	199	2,18%	24	1,33%	38	0,70%	29	1,33%	290	1,56%
	PE	553	6,06%	121	6,72%	116	2,13%	67	3,07%	857	4,62%
	PI	163	1,79%	19	1,05%	40	0,73%	18	0,82%	240	1,29%
	RN	150	1,64%	16	0,89%	30	0,55%	26	1,19%	222	1,20%
	SE	78	0,86%	7	0,39%	15	0,28%	2	0,09%	102	0,55%
	Total	2.431	26,65%	377	20,93%	661	12,14%	361	16,53%	3.830	20,64%
Norte	AC	32	0,35%	7	0,39%	3	0,06%	0	0%	42	0,23%
	AM	242	2,65%	30	1,67%	17	0,31%	7	0,32%	296	1,60%
	AP	21	0,23%	2	0,11%	22	0,40%	2	0,09%	47	0,25%
	PA	346	3,79%	77	4,28%	198	3,64%	37	1,69%	658	3,55%
	RO	51	0,56%	12	0,67%	9	0,17%	11	0,50%	83	0,45%
	RR	9	0,10%	0	0%	4	0,07%	0	0%	13	0,07%
	TO	48	0,53%	14	0,78%	10	0,18%	3	0,14%	75	0,40%
	Total	749	8,21%	142	7,88%	263	4,83%	60	2,75%	1.214	6,54%
Sudeste	ES	231	2,53%	97	5,39%	108	1,98%	73	3,34%	509	2,74%
	MG	802	8,79%	176	9,77%	537	9,86%	416	19,05%	1.931	10,41%
	RJ	885	9,70%	194	10,77%	1144	21,01%	479	21,93%	2.702	14,56%
	SP	1911	20,95%	406	22,54%	1142	20,97%	442	20,24%	3.901	21,03%
	Total	3.829	41,98%	873	48,47%	2.931	53,83%	1.410	64,56%	9.043	48,74%
Sul	PR	608	6,67%	131	7,27%	434	7,97%	119	5,45%	1.292	6,96%
	RS	538	5,90%	84	4,66%	760	13,96%	79	3,62%	1.461	7,88%
	SC	244	2,67%	49	2,72%	135	2,48%	35	1,60%	463	2,50%
	Total	1.390	15,24%	264	14,66%	1.329	24,41%	233	10,67%	3.216	17,34%
Total Geral		9.122	100%	1.801	100%	5.445	100%	2.184	100%	18.552	100%

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

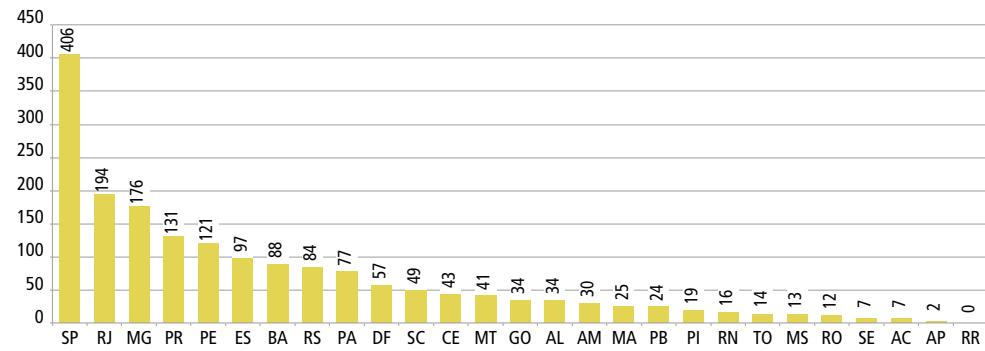
Os gráficos de 1 a 4 apresentam a distribuição da prevalência das hemofilias, da doença de von Willebrand e das outras coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por UF.

Gráfico 1. Distribuição da prevalência da hemofilia A por unidade federada, Brasil, 2012



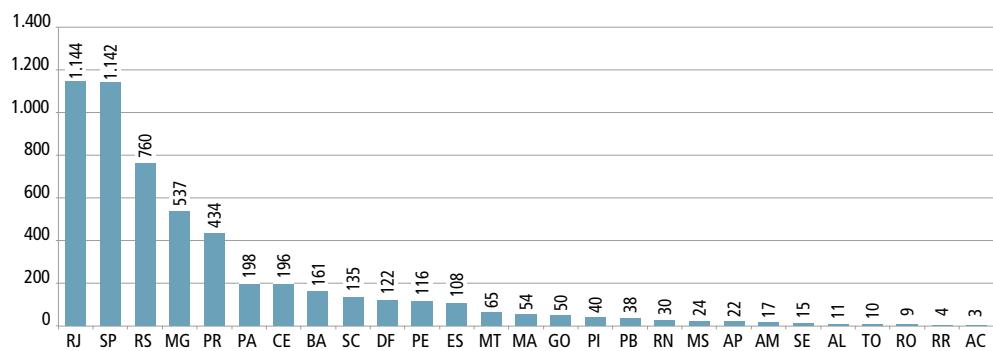
Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Gráfico 2. Distribuição da prevalência da hemofilia B por unidade federada, Brasil, 2012



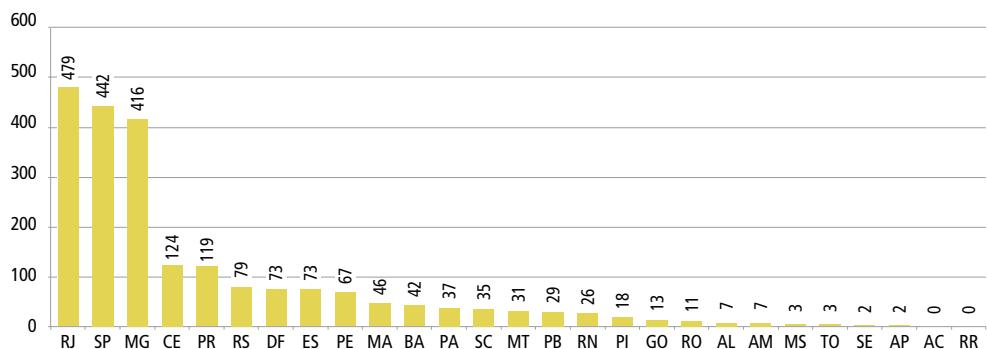
Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Gráfico 3. Distribuição da prevalência da doença de von Willebrand por unidade federada, Brasil, 2012



Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Gráfico 4. Distribuição da prevalência das outras coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por unidade federada, Brasil, 2012



Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

A Tabela 3 demonstra a prevalência de outras doenças hemorrágicas hereditárias no Brasil referente ao ano de 2012. Uma vez que as deficiências de fatores de coagulação, devido ao inibidor adquirido, fazem parte do diagnóstico diferencial das coagulopatias hereditárias, optou-se por realizar o registro destes casos. É descrito ainda o registro de portadoras de hemofilia A e B.

As deficiências dos fatores I, II, V, VII, X, XI e XIII são denominadas coagulopatias raras. Em 2012, no Brasil, havia 903 pacientes com estes transtornos. Entre as coagulopatias raras, a deficiência de fator VII é sabidamente a mais prevalente, o que corrobora com os dados deste cadastro ($n = 485$; 53% do total das coagulopatias raras). Embora as deficiências de fator XII, pré-calcreína e cíninogênio de alto peso molecular não estejam associadas com quadro clínico hemorrágico, optou-se por descrevê-las por constituirão diagnóstico diferencial das coagulopatias em função do prolongamento do tempo de tromboplastina parcial ativado presente nessas condições (Tabela 3).

Tabela 3. Prevalência de outras coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por unidade federada, região e Brasil, 2012

Diagnóstico	Total Geral	%	Centro-Oeste						Nordeste						Norte						Sudeste						Sul							
			DF	GO	MS	MT	Total AL	BA	CE	MA	PB	PE	PI	RN	SE	Total AC	AM	AP	PA	RO	RR	TO	Total ES	MG	RJ	SP	Total PR	RS	SC	Total				
Deficiência de fator I (Afibrinogenemia)	29	1,33%	-	1	-	1	-	2	3	-	-	-	-	-	5	-	-	1	-	-	1	4	16	21	-	1	1	1						
Deficiência de fator I (Hipofibrinogenemia)	23	1,05%	1	-	-	1	-	1	2	-	-	-	2	-	5	-	1	-	1	-	-	2	7	3	2	12	3	-	3					
Deficiência de fator II	11	0,50%	-	-	-	0	-	-	-	-	-	-	-	-	0	-	-	-	-	-	-	0	2	4	3	2	11	-	-	0				
Deficiência de fator V	112	5,13%	2	-	-	2	1	1	9	-	2	-	-	-	13	-	2	-	-	-	-	2	6	19	28	31	84	2	8	11				
Deficiência combinada de fatores V e VIII	17	0,78%	1	-	-	1	2	-	-	1	-	-	-	-	1	-	1	-	-	-	-	1	-	1	-	7	8	2	3	-	5			
Deficiência de fator VII	485	22,21%	4	-	5	13	2	23	23	1	-	18	2	1	-	70	-	1	7	-	-	8	18	142	69	117	346	24	20	4	48			
Deficiência de fator X	73	3,34%	-	1	1	-	4	7	-	1	-	13	-	1	-	-	-	-	-	-	-	1	2	7	19	26	54	1	2	1	4			
Deficiência de fator XI	129	5,91%	3	2	-	1	6	-	1	18	-	1	-	-	20	-	-	1	-	-	-	1	3	44	25	28	100	1	1	2	2			
Deficiência de fator XII	85	3,89%	-	1	-	1	2	-	-	10	-	1	-	-	12	-	-	-	-	-	-	0	6	11	34	17	68	-	1	2	3			
Deficiência de fator XIII	41	1,88%	2	-	-	2	-	1	-	-	1	2	-	-	4	-	-	-	-	-	-	0	-	11	5	14	30	1	2	2	5			
Deficiência de cimogênio de alto peso molecular	0	0%	-	-	0	-	-	-	-	-	-	0	-	-	0	-	-	-	-	-	-	0	-	-	-	-	-	-	-	0				
Deficiência de fatores dependentes da vitamina K (II, VII, IX e X)	7	0,32%	-	-	0	-	-	-	-	-	2	-	-	-	2	-	-	-	-	-	-	0	-	2	3	5	-	-	-	0				
Deficiência de PA:1	3	0,14%	-	-	0	-	-	-	-	-	-	0	-	-	0	-	-	-	-	-	-	0	-	3	-	-	3	-	-	-	0			
Deficiência de pré-calcreina	1	0,05%	-	-	0	-	-	-	-	-	-	0	-	-	0	-	-	-	-	-	-	0	-	1	1	-	-	0	-	-	0			
Disfibrinogenemia	6	0,22%	-	-	0	-	-	-	-	-	1	-	-	-	0	-	-	-	-	-	-	0	-	4	4	-	2	2	-	-	2			
Inibidor de fator de von Willebrand adquirido	18	0,82%	-	1	1	-	2	-	-	1	-	-	-	-	1	-	-	-	-	-	-	0	1	1	8	10	2	3	5	-	0			
Inibidor de fator VIII adquirido	42	1,92%	-	-	0	-	1	1	-	2	-	-	4	-	-	-	-	-	-	-	0	-	3	18	11	32	4	1	1	6				
Outras deficiências combinadas	19	0,87%	-	2	-	1	-	-	-	-	1	-	-	-	1	-	-	2	-	-	-	2	-	8	10	-	4	-	4	-	0			
Outros inibidores adquiridos	4	0,18%	-	1	1	-	-	-	-	-	0	-	-	-	0	-	-	-	0	-	-	0	-	2	-	2	-	1	1	-	1			
Portadora de hemofilia A	129	5,91%	7	2	-	9	-	1	2	-	-	22	-	-	25	-	1	-	7	-	-	8	3	11	6	19	39	31	14	3	48			
Portadora de hemofilia B	29	1,33%	1	-	1	2	-	-	-	1	1	1	-	-	3	-	-	2	-	-	2	3	2	7	12	3	1	6	10	-	0			
Síndrome de Bernard Soulier	41	1,88%	3	-	3	-	-	-	-	-	1	-	2	-	-	-	-	-	-	-	-	0	1	2	26	29	3	2	2	7				
Trombastenia de Glanzmann	181	8,29%	10	1	-	4	15	4	1	6	-	21	12	1	2	-	-	2	-	1	3	1	58	20	33	112	4	-	4	-	4			
Outras trombopatias	294	13,46%	7	-	1	-	8	-	1	33	-	-	-	-	34	-	-	1	-	-	1	8	72	148	23	251	-	-	0	-	0			
Condições hemorragicas sem diagnóstico	72	3,30%	18	1	-	5	24	-	2	2	-	1	5	-	10	-	1	-	-	-	1	13	6	2	22	4	10	1	15	-	0			
Outros	333	15,25%	14	-	10	24	-	3	45	6	3	5	6	19	2	89	-	1	1	19	4	-	2	27	20	1	86	37	144	34	11	4		
Total Geral	2.184	100%	73	13	3	31	120	7	42	124	46	29	67	18	26	2	361	0	7	2	37	11	0	3	60	74	415	419	442	1.410	119	79	35	23

Fonte: Hemovida Web Coagulopatias, Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sanguine e Hemoderivados.

Perfil dos pacientes com coagulopatias hereditárias por sexo

Considerando-se os diversos tipos de coagulopatias hereditárias, 73,25% dos pacientes são do sexo masculino e 26,75% do sexo feminino. No tocante à doença de von Willebrand, 64,65% dos pacientes são do sexo feminino e 35,35% do sexo masculino. Como esperado, com relação às hemofilias A e B, 98,24% dos pacientes são do sexo masculino e 1,76% são do sexo feminino. A maior parte deste percentual provavelmente representa portadoras de hemofilia com baixo nível de fator VIII ou IX. Desde novembro de 2009, as variáveis portadora de hemofilia A e portadora de hemofilia B foram incorporadas à lista de diagnósticos do sistema, permitindo, assim, uma melhor discriminação do diagnóstico de hemofilia em mulher, ou da condição de portadora (Tabela 3). Apesar disso, acredita-se que a maior parte dos diagnósticos de hemofilia em mulher, descritas neste Perfil, refere-se ainda à condição de portadora.

Tabela 4. Prevalência das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por sexo, Brasil, 2012

Diagnóstico	Masculino		Feminino		Total	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Hemofilia A	8.961	98,24%	161	1,76%	9.122	100%
Hemofilia B	1.749	97,11%	52	2,89%	1.801	100%
Doença de von Willebrand	1.925	35,35%	3.520	64,65%	5.445	100%
Outras coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos	955	43,73%	1.229	56,27%	2.184	100%
Total	13.590	73,25%	4.962	26,75%	18.552	100%

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Perfil dos pacientes com coagulopatias hereditárias por faixa etária

No que se refere à análise dos pacientes por faixa etária, a maior prevalência ocorre na faixa etária dos 20–29 anos, que corresponde a 22,02 % dos casos de coagulopatias no Brasil em 2012. Ressalva-se que não foi informada a idade de 119 indivíduos (0,64%), demonstrando que ainda existe incompletude dos dados no cadastro de pacientes (Tabela 5 e Gráfico 5).

Tabela 5. Prevalência das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por faixa etária, Brasil, 2012

Faixa Etária	Hemofilia A	%	Hemofilia B	%	Doença de von Willebrand I/II/III	%	Outras coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos	%
< 1 ano	0	0%	1	0,06%	1	0,02%	0	0%
1 a 4 anos	463	5,08%	92	5,11%	56	1,03%	43	1,97%
5 a 9 anos	826	9,06%	158	8,77%	269	4,94%	150	6,87%

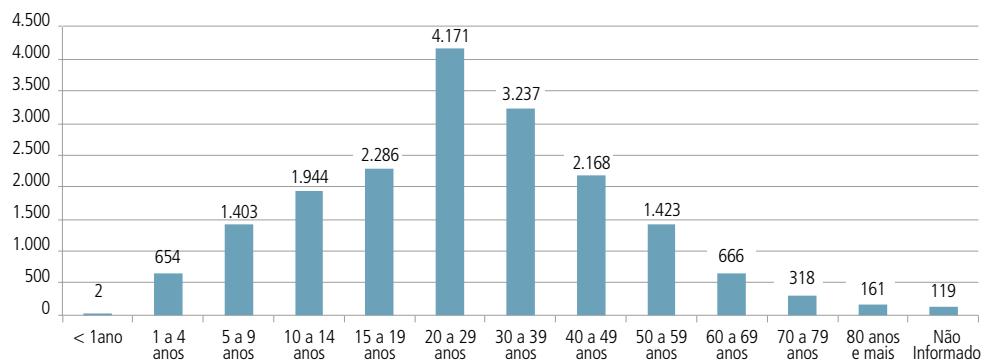
Continua

Continuação

Faixa Etária	Hemofilia A	%	Hemofilia B	%	Doença de von Willebrand I/II/III	%	Outras coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos	%
10 a 14 anos	1011	11,08%	234	12,99%	496	9,11%	203	9,29%
15 a 19 anos	1131	12,40%	234	12,99%	651	11,96%	270	12,36%
20 a 29 anos	2089	22,90%	387	21,49%	1237	22,72%	458	20,97%
30 a 39 anos	1611	17,66%	286	15,88%	980	18%	360	16,48%
40 a 49 anos	972	10,66%	189	10,49%	753	13,83%	254	11,63%
50 a 59 anos	558	6,12%	126	7%	548	10,06%	191	8,75%
60 a 69 anos	254	2,78%	59	3,28%	245	4,50%	108	4,95%
70 a 79 anos	102	1,12%	25	1,39%	125	2,30%	66	3,02%
80 anos e mais	60	0,66%	7	0,39%	59	1,08%	35	1,60%
Não Informado	45	0,49%	3	0,17%	25	0,46%	46	2,11%
Total Geral	9.122	100%	1.801	100%	5.445	100%	2.184	100%

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Gráfico 5. Distribuição da prevalência das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por faixa etária, Brasil, 2012



Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Prevalência das hemofilias, gravidade e presença de inibidor

Prevalência das hemofilias A e B no Brasil

Estima-se que a prevalência das hemofilias A e B compreende 1:10.000 e 1:35.000 nascimentos masculinos, respectivamente. Levando-se em consideração os dados do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE) disponibilizados pelo DATASUS em 2012, o Brasil possuía uma população masculina de 95.478.430 indivíduos. Com base na referida população e considerando a prevalência das hemofilias A em 2012, o Brasil atingiu o coeficiente de 1 paciente por 10.000 nascimentos masculinos (Tabela 6). Cabe ressaltar que nem todas as UFs apresentaram o mesmo coeficiente. O Distrito Federal (DF) e os estados de Alagoas (AL), Paraíba (PB), Pernambuco (PE), Amazonas (AM), Espírito Santo (ES), Rio de Janeiro (RJ) e Paraná (PR) apresentaram valores superiores à prevalência esperada, variando de 1,8/10.000 homens (DF), 1,3/10.000 homens (PE, AM, ES), 1,2/10.000 homens (PR) a 1,1/10.000 homens (AL, PB, RJ). Os estados de Roraima e Maranhão, Mato Grosso do Sul e Amapá apresentaram os valores mais baixos, que variam entre 0,4 e 0,6/10.000 homens (Tabela 6).

Tabela 6. Prevalência da hemofilia A na população masculina por unidade federada, região e Brasil, 2012

Região	UF	População masculina Nº	Pacientes com hemofilia A Nº	Hemofilia A/10.000 homens
Centro-Oeste	DF	1.284.756	230	1,8
	GO	3.088.072	291	0,9
	MS	1.258.550	74	0,6
	MT	1.606.125	128	0,8
	Total	7.237.503	723	1
Nordeste	AL	1.538.886	173	1,1
	BA	6.961.863	512	0,7
	CE	4.224.976	436	1
	MA	3.357.384	167	0,5
	PB	1.855.287	199	1,1
	PE	4.315.281	553	1,3
	PI	1.554.128	163	1
	RN	1.588.696	150	0,9
	SE	1.032.811	78	0,8
	Total	26.429.312	2.431	0,9
Norte	AC	388.512	32	0,8
	AM	1.829.513	242	1,3
	AP	358.150	21	0,6
	PA	3.976.315	346	0,9
	RO	813.380	51	0,6
	RR	243.772	9	0,4
	TO	725.922	48	0,7
Total		8.335.564	749	0,9

Continua

Continuação

Região	UF	População masculina Nº	Pacientes com hemofilia A Nº	Hemofilia A/10.000 homens
Sudeste	ES	1.772.832	231	1,3
	MG	9.802.035	802	0,8
	RJ	7.776.642	885	1,1
	SP	20.477.593	1911	0,9
	Total	39.829.102	3.829	1
Sul	PR	5.209.623	608	1,2
	RS	5.244.762	538	1
	SC	3.192.564	244	0,8
	Total	13.646.949	1.390	1
Total Geral		95.478.430	9.122	1

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

A Tabela 7 apresenta o coeficiente de prevalência da hemofilia B por UF, demonstrando que, no total do País, a prevalência atingiu 0,7 por 35.000 nascimentos masculinos. O Distrito Federal (DF) e o Espírito Santo (ES) apresentaram valores superiores à prevalência esperada (1,6/35.000 e 1,9/35.000 homens, respectivamente). O Estado do Pernambuco (PE) apresentou valor dentro do esperado e todos os demais estados apresentaram coeficiente abaixo do esperado. O estado de Roraima (RR) não registrou nenhum paciente com hemofilia B. Os estados do Amapá (AP), Maranhão (MA) e Sergipe (SE) apresentaram os valores mais baixos (0,2; 0,3; e 0,2/35.000 homens, respectivamente).

Assim, no que se refere à prevalência da hemofilia B ainda é observado um sub-registro/subdiagnóstico no cadastro nacional. Estima-se que esse sub-registro seja de 33,9%. Cabe salientar, entretanto, que apesar do sub-registro ainda observado, houve uma redução se comparado ao dados no ano de 2010, que apresentava sub-registro estimado de 39,7%. Entretanto, é possível que este sub-registro seja, em parte, devido ao ponto de corte da prevalência da hemofilia B utilizado neste Perfil, de 1:35.000 homens. Diferentes autores relatam prevalência da hemofilia B estimada entre 1:40.000 e 1:50.000. Utilizando estes pontos de corte, o sub-registro da hemofilia B no Brasil em 2012 seria de 24,5% e 6%, respectivamente.

Tabela 7. Prevalência da hemofilia B na população masculina por unidade federada, região e Brasil, 2012

Região	UF	População masculina Nº	Pacientes com hemofilia B Nº	Hemofilia B / 35.000 homens
Centro-Oeste	DF	1.284.756	57	1,6
	GO	3.088.072	34	0,4
	MS	1.258.550	13	0,4
	MT	1.606.125	41	0,9
	Total	7.237.503	145	0,7
Nordeste	AL	1.538.886	34	0,8
	BA	6.961.863	88	0,4
	CE	4.224.976	43	0,4
	MA	3.357.384	25	0,3
	PB	1.855.287	24	0,5
	PE	4.315.281	121	1,0
	PI	1.554.128	19	0,4
	RN	1.588.696	16	0,4
	SE	1.032.811	7	0,2
Total		26.429.312	377	0,5

Continua

Continuação

Região	UF	População masculina Nº	Pacientes com hemofilia B Nº	Hemofilia B / 35.000 homens
Norte	AC	388.512	7	0,6
	AM	1.829.513	30	0,6
	AP	358.150	2	0,2
	PA	3.976.315	77	0,7
	RO	813.380	12	0,5
	RR	243.772	0	0,0
	TO	725.922	14	0,7
Sudeste	Total	8.335.564	142	0,6
	ES	1.772.832	97	1,9
	MG	9.802.035	176	0,6
	RJ	7.776.642	194	0,9
	SP	20.477.593	406	0,7
Sul	Total	39.829.102	873	0,8
	PR	5.209.623	131	0,9
	RS	5.244.762	84	0,6
	SC	3.192.564	49	0,5
Total Geral	Total	13.646.949	264	0,7
	Total Geral	95.478.430	1.801	0,7

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Perfil dos pacientes com hemofilias A e B por gravidade

A Tabela 8 apresenta a classificação da hemofilia A de acordo com a gravidade por UF. No Brasil, 36,09% dos diagnósticos de hemofilia A referem-se à forma grave, seguida de 25,28% relativos à forma leve e 24,25% relacionados à forma moderada. É importante ressaltar a grande frequência de pacientes (14,38%) sem informação sobre a gravidade no sistema. Com relação aos estados de Rondônia (RO), Amapá (AP), Mato Grosso do Sul (MS) e Sergipe (SE), 56,86%; 76,19%; 93,24% e 100% dos pacientes cadastrados com hemofilia A, respectivamente, não possuem registro sobre a gravidade da hemofilia A.

Tabela 8. Proporção dos pacientes com hemofilia A por gravidade, por unidade federada, região e Brasil, 2012

Região	UF	Hemofilia A									
		Leve		Moderado		Grave		Não testado/não informado		Total	
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Centro-Oeste	DF	45	19,57%	28	12,17%	134	58,26%	23	10%	230	100%
	GO	58	19,93%	49	16,84%	128	43,99%	56	19,24%	291	100%
	MS	1	1,35%	3	4,05%	1	1,35%	69	93,24%	74	100%
	MT	26	20,31%	37	28,91%	59	46,09%	6	4,69%	128	100%
	Total	130	17,98%	117	16,18%	322	44,54%	154	21,30%	723	100%
Nordeste	AL	67	38,73%	42	24,28%	56	32,37%	8	4,62%	173	100%
	BA	74	14,45%	130	25,39%	141	27,54%	167	32,62%	512	100%
	CE	115	26,38%	106	24,31%	148	33,94%	67	15,37%	436	100%
	MA	40	23,95%	89	53,29%	25	14,97%	13	7,78%	167	100%
	PB	75	37,69%	50	25,13%	65	32,66%	9	4,52%	199	100%
	PE	141	25,50%	218	39,42%	113	20,43%	81	14,65%	553	100%
	PI	86	52,76%	20	12,27%	43	26,38%	14	8,59%	163	100%
	RN	31	20,67%	34	22,67%	31	20,67%	54	36%	150	100%
	SE	0%	0%	0%	0%	0%	0%	78	100%	78	100%
	Total	629	25,87%	689	28,34%	622	25,59%	491	20,20%	2.431	100%

Continua

Continuação

Região	UF	Hemofilia A									
		Leve		Moderado		Grave		Não testado/não informado		Total	
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Norte	AC	7	21,88%	8	25%	9	28,13%	8	25%	32	100%
	AM	120	49,59%	46	19,01%	58	23,97%	18	7,44%	242	100%
	AP	3	14,29%	0	0%	2	9,52%	16	76,19%	21	100%
	PA	168	48,55%	61	17,63%	76	21,97%	41	11,85%	346	100%
	RO	5	9,80%	11	21,57%	6	11,76%	29	56,86%	51	100%
	RR	4	44,44%	1	11,11%	3	33,33%	1	11,11%	9	100%
	TO	21	43,75%	12	25%	14	29,17%	1	2,08%	48	100%
Total		328	43,79%	139	18,56%	168	22,43%	114	15,22%	749	100%
Sudeste	ES	61	26,41%	73	31,60%	82	35,50%	15	6,49%	231	100%
	MG	143	17,83%	364	45,39%	199	24,81%	96	11,97%	802	100%
	RJ	254	28,70%	93	10,51%	435	49,15%	103	11,64%	885	100%
	SP	404	21,14%	435	22,76%	844	44,17%	228	11,93%	1.911	100%
Total		862	22,51%	965	25,20%	1.560	40,74%	442	11,54%	3.829	100%
Sul	PR	134	22,04%	121	19,90%	288	47,37%	65	10,69%	608	100%
	RS	174	32,34%	111	20,63%	234	43,49%	19	3,53%	538	100%
	SC	49	20,08%	70	28,69%	98	40,16%	27	11,07%	244	100%
	Total	357	25,68%	302	21,73%	620	44,60%	111	7,99%	1.390	100%
Total Geral		2.306	25,28%	2.212	24,25%	3.292	36,09%	1.312	14,38%	9.122	100%

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Quanto à classificação de gravidade para hemofilia B, no Brasil, 32,93% dos diagnósticos referem-se à forma moderada, seguida de 29,71% relativos à forma grave e 22,62% relacionados à forma leve (Tabela 9). Ressalta-se a alta frequência de pacientes (14,75%) cujos dados não fazem menção a quaisquer informações sobre a gravidade da hemofilia B no sistema. Novamente, 92,31% e 100% dos pacientes dos estados do Mato Grosso do Sul e Sergipe, respectivamente, não possuem registro sobre a gravidade da hemofilia B no sistema.

Tabela 9. Proporção dos pacientes com hemofilia B por gravidade, por unidade federada, região e Brasil, 2012

Região	UF	Hemofilia B									
		Leve		Moderado		Grave		Não testado/não informado		Total	
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Centro-Oeste	DF	10	17,54%	13	22,81%	30	52,63%	4	7,02%	57	100%
	GO	6	17,65%	9	26,47%	10	29,41%	9	26,47%	34	100%
	MS	0	0%	0	0%	1	7,69%	12	92,31%	13	100%
	MT	8	19,51%	14	34,15%	13	31,71%	6	14,63%	41	100%
	Total	24	16,55%	36	24,83%	54	37,24%	31	21,38%	145	100%
Nordeste	AL	13	38,24%	14	41,18%	5	14,71%	2	5,88%	34	100%
	BA	16	18,18%	20	22,73%	23	26,14%	29	32,95%	88	100%
	CE	10	23,26%	11	25,58%	14	32,56%	8	18,60%	43	100%
	MA	7	28%	13	52%	2	8%	3	12%	25	100%
	PB	5	20,83%	8	33,33%	9	37,50%	2	8,33%	24	100%
	PE	28	23,14%	56	46,28%	20	16,53%	17	14,05%	121	100%
	PI	6	31,58%	2	10,53%	5	26,32%	6	31,58%	19	100%
	RN	5	31,25%	3	18,75%	4	25%	4	25%	16	100%
	SE	0	0%	0	0%	0	0%	7	100%	7	100%
Total		90	23,87%	127	33,69%	82	21,75%	78	20,69%	377	100%

Continua

Continuação

Região	UF	Hemofilia B									
		Leve		Moderado		Grave		Não testado/não informado		Total	
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Norte	AC	0	0%	1	10%	5	50%	4	40%	10	100%
	AM	9	30%	12	40%	4	13,33%	5	16,67%	30	100%
	AP	0	0%	0	0%	1	50%	1	50%	2	100%
	PA	34	44,16%	20	25,97%	17	22,08%	6	7,79%	77	100%
	RO	1	8,33%	2	16,67%	3	25%	6	50%	12	100%
	RR	0	0%	0	0%	0	0%	0	0%	0	0%
	TO	6	42,86%	3	21,43%	5	35,71%	0	0%	14	100%
Total		50	34,48%	38	26,21%	35	24,14%	22	15,17%	145	100%
Sudeste	ES	12	12,37%	61	62,89%	15	15,46%	9	9,28%	97	100%
	MG	31	17,61%	74	42,05%	46	26,14%	25	14,20%	176	100%
	RJ	48	24,74%	20	10,31%	96	49,48%	30	15,46%	194	100%
	SP	86	21,18%	147	36,21%	129	31,77%	44	10,84%	406	100%
Total		177	20,27%	302	34,59%	286	32,76%	108	12,37%	873	100%
Sul	PR	30	22,90%	52	39,69%	36	27,48%	13	9,92%	131	100%
	RS	29	34,52%	22	26,19%	24	28,57%	9	10,71%	84	100%
	SC	8	16,33%	17	34,69%	19	38,78%	5	10,20%	49	100%
Total		67	25,38%	91	34,47%	79	29,92%	27	10,23%	264	100%
Total Geral		408	22,62%	594	32,93%	536	29,71%	266	14,75%	1.804	100%

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Prevalência de inibidores em pacientes com hemofilias A e B

Em 2012, no Brasil, entre os pacientes testados ($n = 6.835$; 74,93%), 7,48% e 1,72% dos pacientes com hemofilias A e B, respectivamente, apresentavam inibidores. Este dado se baseia na presença de pelo menos uma dosagem de inibidor positiva, mensurada por teste de triagem. Entretanto, uma vez que aproximadamente 25% dos pacientes não foram testados e/ou não dispõem de informações cadastradas no sistema, a frequência de inibidores pode ser superior aos resultados informados neste Perfil .

Com relação à informação sobre inibidores em hemofilia A, chama a atenção o alto percentual de pacientes não testados ou que não dispõem de informações no sistema em Rondônia (RO), Maranhão (MA), Bahia (BA), Rio Grande do Norte (RN), Piauí (PI), Roraima (RR), Amapá (AP), Mato Grosso do Sul (MS) e Sergipe (SE), com 52,94%; 53,29%; 62,70%; 54,00%; 66,26%; 88,89%; 90,48%; 94,59% e 98,72%, respectivamente (Tabela 10).

Com relação à informação sobre inibidores em hemofilia B, os mesmos estados destacados anteriormente e o Rio Grande do Sul apresentaram percentual acima de 50% de pacientes não testados ou sem informação sobre inibidor no sistema (Tabela 10).

A titulação do inibidor foi registrada em 76,40% ($n = 521$) e 74,29% ($n = 23$) dos pacientes com hemofilias A e B, respectivamente. Com relação aos inibidores na hemofilia A, 44,91% ($n = 234$) são de baixa resposta, ou seja, abaixo de 5 UB/mL e 50,86% ($n = 265$) são de alta resposta, ou seja, > 5 UB/mL (Tabela 11).

Com relação aos inibidores na hemofilia B, 39,13% ($n = 9$) são de baixa resposta, ou seja, abaixo de 5 UB/mL e 56,52% ($n = 13$) são de alta resposta, ou seja, > 5 UB/mL (Tabela 12).

Tabela 10. Proporção dos pacientes com hemofilia A e B com presença de inibidor por unidade federada, Brasil, 2012

Região	UF	Hemofilia A						Hemofilia B					
		Sim		Não		Total		Sim		Não		Total	
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Centro-Oeste	DF	13	5,65%	151	65,65%	66	28,70%	230	100%	0	0%	44	77,19%
	GO	18	6,19%	209	71,82%	64	21,99%	291	100%	1	2,94%	26	76,47%
	MS	0	0%	4	5,41%	70	94,59%	74	100%	0	0%	1	7,69%
	MT	7	5,47%	95	74,22%	26	20,31%	128	100%	0	0%	30	73,17%
Total		38	5,26%	459	63,49%	226	31,26%	723	100%	1	0,69%	101	69,66%
Nordeste	AL	0	0%	136	78,61%	37	21,39%	173	100%	3	8,82%	25	73,53%
	BA	62	12,11%	129	25,20%	321	62,70%	512	100%	2	2,22%	25	28,41%
	CE	27	6,19%	283	64,91%	126	28,90%	436	100%	0	0%	26	60,47%
	MA	7	4,19%	71	42,51%	89	53,29%	167	100%	0	0%	16	64%
	PB	9	4,52%	187	93,97%	3	1,51%	199	100%	1	4,17%	20	83,33%
	PE	79	14,29%	342	61,84%	132	23,87%	553	100%	1	0,83%	89	73,55%
	PI	8	4,91%	47	28,83%	108	66,26%	163	100%	1	5,26%	2	10,53%
	RN	11	7,33%	58	38,67%	81	54%	150	100%	0	0%	7	43,75%
	SE	0	0%	1	1,28%	77	98,72%	78	100%	0	0%	0	0%
Total		203	8,35%	1.254	51,58%	974	40,07%	2.431	100%	8	2,12%	210	55,70%
Northeast	AC	2	6,25%	22	68,75%	8	25%	32	100%	0	0%	5	71,43%
	AM	10	4,13%	214	88,43%	18	7,44%	242	100%	0	0%	27	90%
	AP	0	0%	2	9,52%	19	90,48%	21	100%	0	0%	1	50%
	PA	13	3,76%	275	79,48%	58	16,76%	346	100%	0	0%	64	83,12%
	RO	2	3,92%	22	43,14%	27	52,90%	51	100%	0	0%	3	25%
	RR	0	0%	1	11,11%	8	88,89%	9	100%	0	0%	0	0%
	TO	4	8,33%	32	66,67%	12	25%	48	100%	0	0%	7	50%
Total		31	4,14%	568	75,83%	150	20,03%	749	100%	0	0%	107	75,35%
Sudeste	ES	14	6,06%	189	81,82%	28	12,12%	231	100%	1	1,03%	87	89,69%
	MG	77	9,60%	580	72,32%	145	18,08%	802	100%	3	1,70%	132	75%
	RI	81	9,15%	633	71,53%	171	19,32%	885	100%	6	3,09%	146	75,26%
	SP	123	6,44%	1491	78,02%	297	15,54%	1.911	100%	7	1,72%	339	83,50%
Total		295	7,70%	2.893	75,55%	641	16,74%	3.829	100%	17	1,95%	704	80,64%
SE	PR	59	9,70%	434	71,38%	115	18,91%	608	100%	2	1,55%	107	81,68%
	RS	32	5,95%	355	65,99%	151	28,07%	538	100%	2	2,38%	39	46,43%
	SC	24	9,84%	190	77,87%	30	12,30%	244	100%	1	2,04%	42	85,71%
Total		115	8,27%	979	70,43%	296	21,29%	1.390	100%	5	1,89%	188	71,21%
Total Geral		682	7,48%	6.153	67,45%	2.287	25,07%	9.122	100%	31	1,72%	1.310	72,74%
								460				25,54%	1.801
													100%

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Tabela 11. Proporção de pacientes com hemofilia A e inibidor por titulação, por unidade federada, região e Brasil, 2012

Região	UF	Titulação de Inibidor - Hemofilia A						Total
		0,6-4,9 UB/mL	5-10 UB/mL	10,1-40 UB/mL	40,1-200 UB/mL	> 200,1 UB/mL	Negativo	
Centro-Oeste	DF	-	5	4	2	-	-	13
	GO	14	2	1	-	-	-	18
	MS	-	-	-	-	-	-	-
	MT	2	-	2	-	-	-	7
	Total	16	2	8	4	2	0	38
Nordeste	AL	-	-	-	-	-	-	-
	BA	6	2	1	-	-	1	52
	CE	5	4	5	2	3	-	62
	MA	3	-	1	3	2	-	27
	PB	2	1	1	-	-	1	7
	PE	37	11	10	-	-	2	9
	PI	2	3	2	1	-	21	79
	RN	4	2	2	2	-	-	8
	SE	-	-	-	-	-	1	11
	Total	59	23	22	8	5	1	203
Northeast	AC	-	1	-	-	-	1	2
	AM	1	4	2	2	1	-	10
	AP	-	-	-	-	-	-	-
	PA	-	2	1	1	-	-	13
	RO	-	-	1	-	-	1	2
	RR	-	-	-	-	-	-	-
	TO	1	3	-	-	-	-	4
	Total	2	10	4	3	1	0	31
	ES	4	3	4	2	1	-	14
	MG	38	13	9	3	1	-	77
Sudeste	RJ	30	4	15	3	4	19	81
	SP	36	24	24	6	3	2	28
	Total	108	44	52	14	9	21	295
	PR	21	15	9	9	1	-	4
	RS	18	4	5	2	-	-	59
	SC	10	4	3	2	-	-	32
	Total	49	23	17	13	1	0	115
	Total Geral	234	102	103	42	18	22	682
	Total	234	102	103	42	18	22	682
	Total	234	102	103	42	18	22	682

Fonte: Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Tabela 12. Proporção de pacientes com hemofilia B e inibidor por titulação, por unidade federada, região e Brasil, 2012

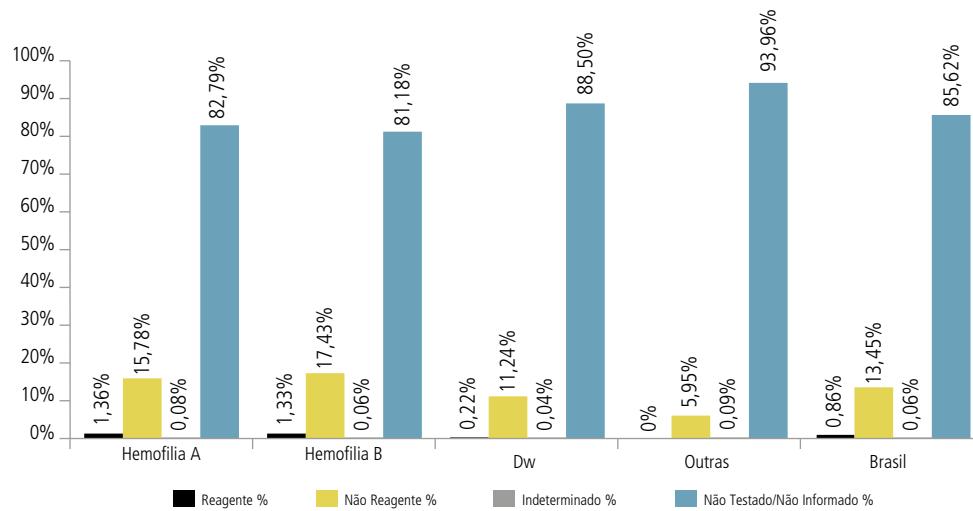
Região	UF	Titulação de Inibidor - Hemofilia B					Não testado/ não informado	Total
		0,6-4,9 UB/mL	5-10 UB/mL	10,1-40 UB/mL	> 200,1 UB/mL	Negativo		
Centro-Oeste	DF	-	-	-	-	-	-	-
	GO	1	-	-	-	-	-	1
	MS	-	-	-	-	-	-	-
	MT	-	-	-	-	-	-	-
	Total	1	0	0	0	0	0	1
Nordeste	AL	-	1	2	-	-	-	3
	BA	-	-	-	-	-	2	2
	CE	-	-	-	-	-	-	-
	MA	-	-	-	-	-	-	-
	PB	-	1	-	-	-	-	1
	PE	1	-	-	-	-	-	1
	PI	1	-	-	-	-	-	1
	RN	-	-	-	-	-	-	-
	SE	-	2	2	0	0	2	8
	Total	2	2	2	0	0	2	8
Nordeste	AC	-	-	-	-	-	-	-
	AM	-	-	-	-	-	-	-
	AP	-	-	-	-	-	-	-
	PA	-	-	-	-	-	-	-
	RO	-	-	-	-	-	-	-
	RR	-	-	-	-	-	-	-
	TO	-	-	-	-	-	-	-
	Total	0	0	0	0	0	0	0
Sudeste	ES	-	-	1	-	-	-	1
	MG	1	-	1	-	-	-	3
	RI	2	1	2	1	-	-	6
	SP	3	-	-	-	-	3	7
	Total	6	1	4	1	0	4	17
Sul	PR	-	1	0	-	-	1	2
	RS	-	-	1	1	-	1	2
	SC	-	-	-	1	-	-	1
	Total	0	1	2	0	0	2	5
	Total Geral	9	4	8	1	0	8	31

Fonte: Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Perfil dos casos confirmados por estado sorológico para HIV, HBV, HCV e HTLV nos pacientes com hemofilia A e B, doença de von Willebrand e outras coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos

O Gráfico 6 apresenta a proporção de casos por estado sorológico para HIV (anti-HIV confirmatório) em pacientes com coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos. Chama a atenção a ausência de informações sobre o estado sorológico e/ou a não realização do teste variando de aproximadamente 81% a 93% dos pacientes por diagnóstico. Supõe-se que esta situação seja decorrente da não atualização dos dados no Hemovida Web Coagulopatias por parte dos CTHs na maioria dos casos, embora não se possa excluir a possibilidade da não realização dos testes por deficiência ao acesso laboratorial, ocasionando desconhecimento do registro das informações relevantes referentes ao estado sorológico dos pacientes para HIV.

Gráfico 6. Proporção dos casos por estado sorológico para HIV (anti-HIV – confirmatório), em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2012

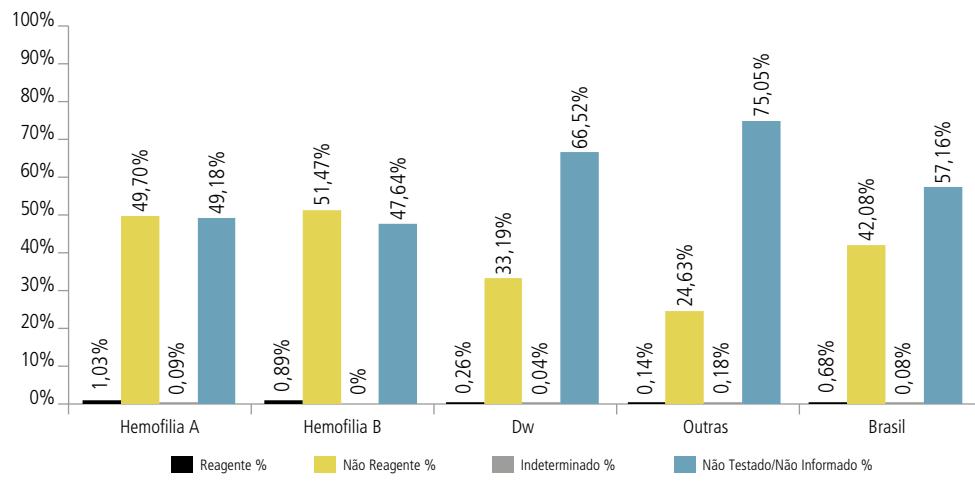


Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Situação semelhante ocorre com a informação sobre infecção pelos vírus das hepatites B (HbSAg) e C (anti-HCV confirmatório). Nos referidos cadastros, percebe-se que a ausência de informações e/ou a não realização do teste ocorreram em aproximadamente 47% a 75% (Gráfico 7) e 85% a 95% (Gráfico 8) dos pacientes, respectivamente. De forma similar, não há informações sobre o estado sorológico para HTLV1/2 (anti-HTLV1/2 confirmatório) em aproximadamente 89% a 96% dos pacientes (Gráfico 9). Assim, torna-se difícil analisar os resultados destes testes, tendo-se em vista a escassez de dados.

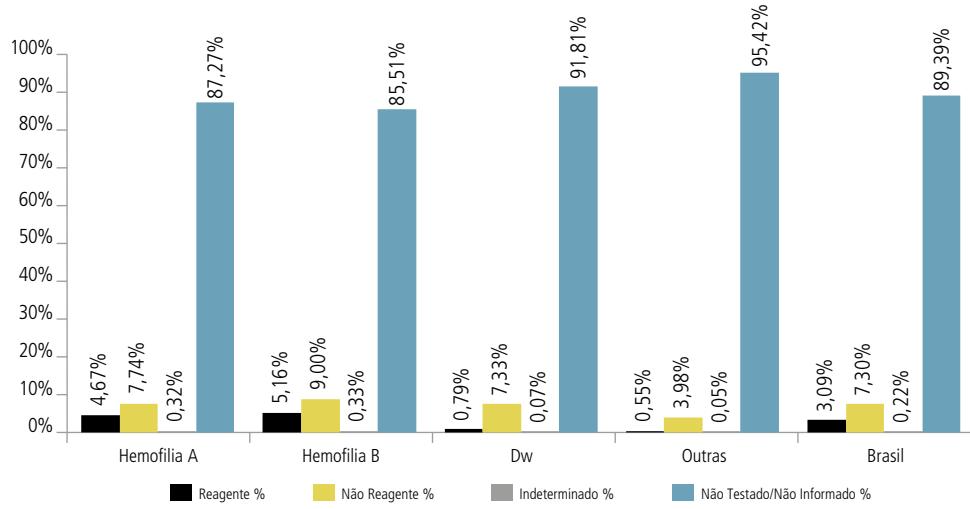
Com o objetivo de melhorar o registro e qualificar esses dados, durante o ano de 2012, foi realizado nos CTHs um trabalho de sensibilização. Entretanto, o percentual de inexistência de informações ainda é bastante elevado, requerendo um esforço maior dos CTHs no seu preenchimento.

Gráfico 7. Proporção dos casos por estado sorológico para HBV (HBsAg), em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2012



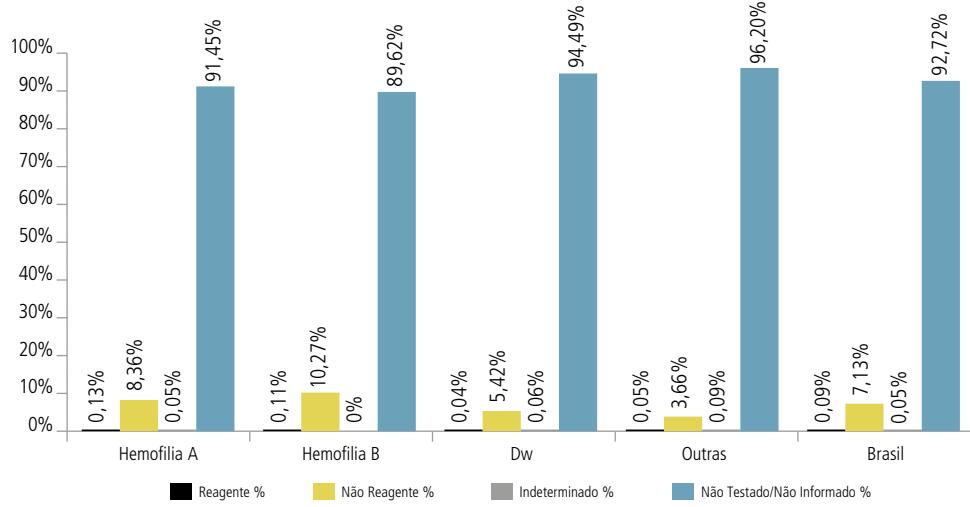
Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Gráfico 8. Proporção dos casos por estado sorológico para HCV (anti-HCV – confirmatório), em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2012



Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Gráfico 9. Proporção dos casos por estado sorológico para HTLV (anti-HTLV – confirmatório), em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2012

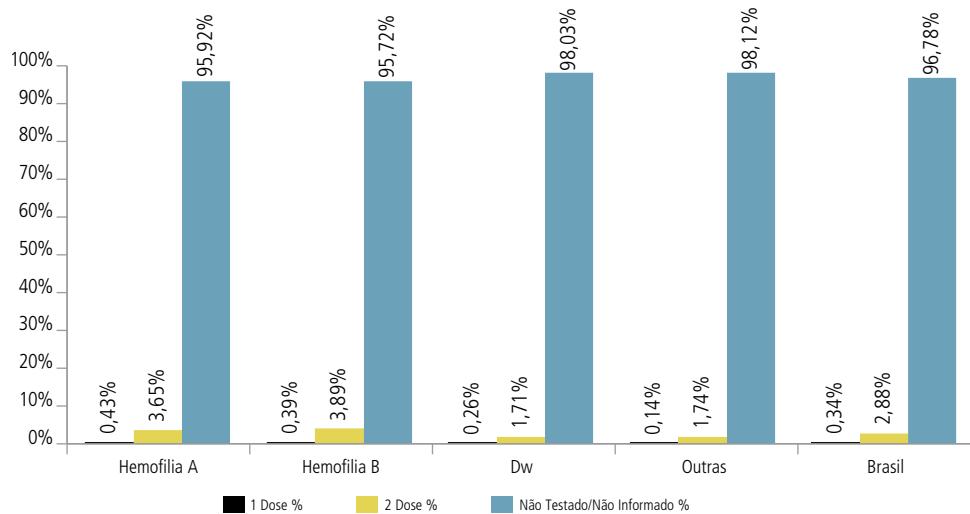


Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Situação da vacinação dos pacientes contra hepatites A e B

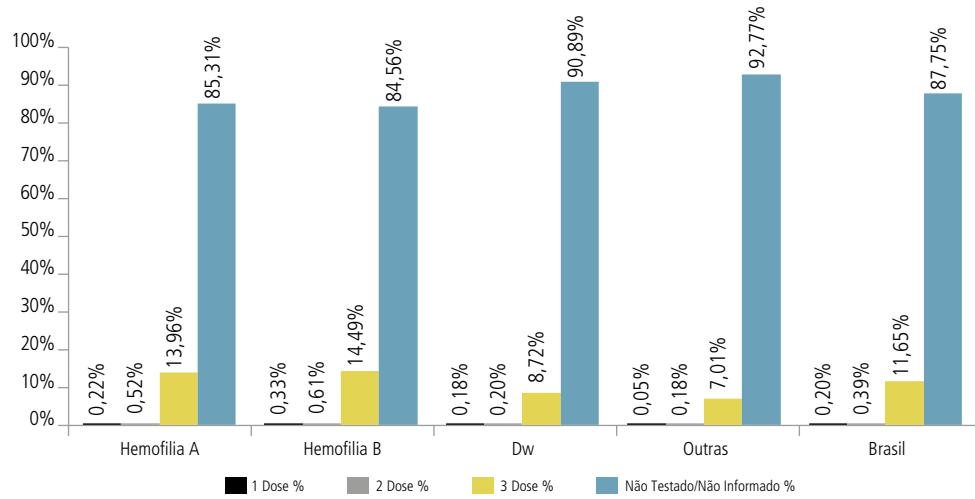
Os gráficos 10 e 11 mostram a proporção de pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos vacinados contra as hepatites A e B. De forma similar à realização dos testes sorológicos, não há informação ou não recebeu nenhuma dose da vacina contra hepatites A e B, aproximadamente 95% a 98% e 84% a 92% dos pacientes, respectivamente.

Gráfico 10. Proporção de pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos vacinados contra hepatite A por diagnóstico, Brasil, 2012



Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Gráfico 11. Proporção de pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos vacinados contra hepatite B por diagnóstico, Brasil, 2012



Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

O Programa de Dose Domiciliar para os pacientes com hemofilia

A Tabela 13 mostra a proporção de pacientes com hemofilias A e B que participam do Programa de Dose Domiciliar. Com relação à média nacional, 39,30% e 33,70% dos pacientes com hemofilias A e B, respectivamente, participam do Programa de Dose Domiciliar.

No caso da hemofilia A, as UFs que apresentam adesão ao programa superior a 60% são Distrito Federal, Mato Grosso, Alagoas, Rio Grande do Sul e Santa Catarina. Entre as UFs, com adesão inferior a 20%, destacam-se Minas Gerais (MG), Bahia (BA) e Rondônia (RO). Não existe nenhuma informação a respeito da adesão das UFs do Mato Grosso do Sul e Sergipe à dose domiciliar.

No caso da hemofilia B, as UFs que apresentam adesão ao programa superior a 60% são Distrito Federal, Goiás e Acre. Entre as UFs, com adesão inferior a 20%, destacam-se Minas Gerais (MG) e Bahia (BA). Não existe nenhuma informação e a respeito da adesão das UFs de Mato Grosso do Sul, Sergipe, Amapá, Rondônia à dose domiciliar. Cabe salientar que Roraima não tem paciente cadastrado com hemofilia B.

Tabela 13. Proporção dos pacientes com hemofílias A e B que participam do Programa de Dose Domiciliar, por unidade federada, região e Brasil, 2012

Região	UF	Hemofilia A						Hemofilia B						
		Sim		Não		Sem informações		Sim		Não		Sem informações		
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	
Centro-Oeste	DF	139	60,43%	34	14,78%	57	24,78%	230	100%	41	71,93%	3	5,26%	
	GO	174	59,79%	84	28,87%	33	11,34%	291	100%	21	61,76%	10	29,41%	
	MS	0	0%	31	29,52%	74	70,48%	105	100%	0	0%	0	0%	
	MT	61	62,89%	0	0%	36	37,11%	97	100%	16	39,02%	14	34,15%	
	Total	374	51,73%	149	20,61%	200	27,66%	723	100%	78	53,79%	27	18,62%	
	AL	106	61,27%	48	27,75%	19	10,98%	173	100%	20	58,82%	10	29,41%	
	BA	59	11,52%	6	1,17%	447	87,30%	512	100%	9	10,23%	2	2,27%	
Nordeste	CE	226	51,83%	43	9,86%	167	38,30%	436	100%	18	41,86%	4	9,30%	
	MA	98	58,68%	55	32,93%	14	8,38%	167	100%	8	32%	12	48%	
	PB	69	34,67%	124	62,31%	6	3,02%	199	100%	6	25%	16	66,67%	
	PE	210	37,97%	193	34,90%	150	27,12%	553	100%	35	28,93%	52	42,98%	
	PI	82	50,31%	43	26,38%	38	23,31%	163	100%	11	57,89%	2	10,53%	
	RN	32	21,33%	8	5,33%	110	73,33%	150	100%	5	31,25%	0	0%	
	SE	0	0%	0	0%	78	100%	78	100%	0	0%	0	0%	
Total	882	36,28%	520	21,39%	1.029	42,33%	2.431	100%	112	29,71%	98	25,99%	167	44,30%
Norte	AC	17	53,13%	6	18,75%	9	28,13%	32	100%	5	71,43%	1	14,29%	
	AM	79	32,64%	98	40,50%	65	26,86%	242	100%	7	23,33%	12	40%	
	AP	1	4,76%	1	4,76%	19	90,48%	21	100%	0	0%	1	50%	
	PA	162	46,82%	95	27,46%	89	25,72%	346	100%	37	48,05%	27	35,06%	
	RO	6	11,76%	15	29,41%	30	58,82%	51	100%	0	0%	6	50%	
	RR	2	22,22%	3	33,33%	4	44,44%	9	100%	0	0%	0	0%	
	TO	16	33,33%	30	62,50%	2	4,17%	48	100%	8	57,14%	5	35,71%	
Total	283	37,78%	248	33,11%	218	29,11%	749	100%	57	40,14%	52	36,62%	33	23,24%
Sudeste	ES	105	45,45%	124	53,68%	2	0,87%	231	100%	36	37,11%	60	61,86%	
	MG	120	14,96%	231	28,80%	451	56,23%	802	100%	16	9,09%	55	31,25%	
	RJ	324	36,61%	315	35,59%	246	27,80%	885	100%	59	30,41%	87	44,85%	
	SP	697	36,47%	517	27,05%	697	36,47%	1.911	100%	138	33,99%	110	27,09%	
	Total	1.246	32,54%	1.187	31%	1.396	36,46%	3.829	100%	249	28,52%	312	35,74%	
	PR	244	40,13%	217	35,69%	147	24,18%	608	100%	33	25,19%	71	54,20%	
	RS	401	74,54%	66	12,27%	71	13,20%	538	100%	50	59,52%	14	16,67%	
Total	800	57,55%	320	23,02%	270	19,42%	1.390	100%	111	42,05%	95	35,98%	58	21,97%
Total Geral	3.585	39,30%	2.424	26,57%	3.113	34,13%	9.122	100%	607	33,70%	584	32,43%	610	33,87%

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Consumo dos concentrados de fatores VIII e IX para o tratamento das hemofilias A e B

Consumo dos concentrados de fatores VIII e IX por categoria de dispensação

As tabelas de 14 a 17 demonstram as frequências e os percentuais de concentrado de fator VIII e IX distribuídos por categoria de dispensação, nos anos de 2011 e 2012.

Com relação ao concentrado de fator VIII no Brasil, no ano de 2011 a maior utilização ocorreu na categoria de tratamento ambulatorial, correspondendo a 37,66% (Tabela 14) e no ano de 2012 a maior utilização ocorreu na Dose Domiciliar com 41,91% do total de uso (Tabela 15). A segunda maior categoria de dispensação em 2011 foi a Dose Domiciliar com 31,06%, no ano de 2012 a categoria foi o Tratamento Ambulatorial com 27,81%. O Tratamento de Continuidade ocupou a terceira posição na categoria de dispensação e correspondeu a 24,02% em 2011 e 17,77% em 2012. O Tratamento Hospitalar correspondeu a 6,85% das dispensações em 2011 e 5,42% em 2012.

Observa-se que do ano de 2011 para o ano de 2012 houve uma gradativa mudança no consumo com incremento da modalidade de tratamento domiciliar. Tendo-se como meta a descentralização do cuidado aos pacientes com coagulopatias hereditárias e estímulo ao tratamento domiciliar, é desejável que haja um crescimento nas categorias de dispensação de Dose Domiciliar, em prol do tratamento hospitalar e ambulatorial.

Na Tabela 15, constam, pela primeira vez no Perfil, as modalidades de profilaxia primária e secundária, que, juntas, perfazem quase 6% da distribuição de concentrado de fator VIII em 2012. Ainda, a modalidade de imunotolerância apresenta um incremento na distribuição de concentrado de fator VIII de 0,41% para 1,14% de 2011 para 2012 (tabelas 14 e 15).

Quando se avaliam as frequências e os percentuais de concentrado de fator VIII distribuídos por categoria de dispensação nos anos de 2011 e 2012, nota-se uma variedade da frequência de uso por UF. Tal variação provavelmente reflete diferenças nas condições socioeconômicas dos pacientes, além de diferentes situações de logística e infraestrutura dos CTHs nas diversas UFs.

Tabela 14. Frequências e percentuais do quantitativo de concentrado de fator VIII distribuídos por categoria de dispensação, por unidade federada, região e Brasil, 2011

Região	UF	Tratamento Ambulatorial				Tratamento Hospitalar				Tratamento de Continuidade				Concentrado de fator VIII (em UI)				Total			
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Centro-Oeste	DF	1.541.000	13,14%	356.500	3,04%	17.500	0,15%	9.792.500	83,50%	20.000	0,17%	11.727.500	100%								
	GO	3.236.500	28,05%	456.500	3,96%	4.070.750	35,28%	3.771.000	32,68%	3.000	0,03%	11.537.750	100%								
	MS	282.000	19,29%	578.250	39,56%	258.750	17,70%	342.750	23,45%			1.461.750	100%								
	MT	1.187.500	34,38%	206.500	5,98%	374.750	10,85%	1.685.250	48,79%			3.454.000	100%								
	Total	6.247.000	22,17%	1.597.750	5,67%	4.721.750	16,76%	15.591.500	55,33%	23.000	0,08%	28.181.000	100%								
	AL	3.594.250	77,71%	61.750	1,33%	75.750	1,64%	893.750	19,32%			4.625.500	100%								
	BA	3.506.250	20,80%	737.750	4,38%	6.482.750	38,46%	6.053.500	35,92%	74.500	0,44%	16.854.750	100%								
	CE	3.036.000	27,06%	247.500	2,21%	5.929.000	52,85%	2.004.250	17,87%	1.000	0,01%	11.217.750	100%								
	MA	315.750	13,51%	28.000	1,20%	1.877.000	80,28%	116.250	4,97%	1.000	0,04%	2.338.000	100%								
	PB	1.884.000	45,53%	68.500	1,66%	95.750	2,31%	2.090.000	50,50%			4.138.250	100%								
Nordeste	PE	6.560.000	48,01%	2.778.250	20,33%		0%	4.275.250	31,29%	50.500	0,37%	13.664.000	100%								
	PI	501.250	15,92%	153.500	4,88%	1.447.250	45,91%	1.046.250	33,23%			3.148.250	100%								
	RN	1.453.500	29,59%	189.750	3,86%	1.484.750	30,22%	1.784.750	36,33%			4.912.750	100%								
	SE	232.250	70,06%	2.500	0,75%	2.500	0,75%	94.250	28,43%			331.500	100%								
	Total	21.083.250	34,43%	4.267.500	6,97%	17.394.750	28,41%	18.358.250	29,98%	127.000	0,21%	61.230.750	100%								
	AC	150.250	23,27%	39.750	6,16%	25.000	3,87%	430.750	66,71%			0%	645.750	100%							
	AM	2.845.750	61,09%	388.250	8,33%	1.324.500	28,43%	99.750	2,14%			0%	4.658.250	100%							
	AP	188.500	35,28%	3.000	0,56%	342.750	64,16%		0%			0%	534.250	100%							
	PA	2.354.750	37,14%	215.500	3,40%	3.058.250	48,23%	709.500	11,19%	3.000	0,05%	6.341.000	100%								
	RO	740.250	51,82%	146.250	10,24%	136.750	9,57%	405.250	28,37%			0%	1.428.500	100%							
Norte	RR	74.000	54,21%		0%	62.500	45,79%		0%			0%	136.500	100%							
	TO	401.000	50,54%	113.250	14,27%	5.500	0,69%	271.750	34,22%	2.000	0,25%	793.500	100%								
	Total	6.754.500	46,46%	906.000	6,23%	4.955.250	34,09%	1.917.000	13,19%	5.000	0,03%	14.537.750	100%								
	ES	1.896.250	34%	439.000	8,87%	1.811.500	32,48%	1.355.250	24,30%	75.000	1,34%	5.577.000	100%								
	MG	16.854.000	64,29%	2.262.500	8,63%	2.957.500	11,28%	4.138.250	15,79%	3.500	0,01%	26.215.750	100%								
	RJ	7.734.750	32,25%	1.475.250	6,15%	7.383.250	30,78%	7.381.250	30,77%	10.250	0,04%	23.984.750	100%								
	SP	24.287.500	40,76%	3.432.250	5,76%	15.382.750	25,82%	15.753.000	26,44%	726.250	1,22%	59.581.750	100%								
	Total	50.772.500	44,01%	7.609.000	6,60%	27.535.000	23,87%	28.627.750	24,82%	815.000	0,71%	115.359.250	100%								
	PR	11.166.250	50,21%	1.582.000	7,11%	6.081.250	27,34%	3.289.500	14,79%	122.250	0,55%	22.241.250	100%								
	RS	2.946.000	15,41%	1.440.500	7,54%	1.452.000	7,60%	13.262.500	69,39%	12.000	0,06%	19.113.000	100%								
	SC	2.322.250	27,98%	1.022.000	12,31%	2.453.000	29,56%	2.493.250	30,04%	8.500	0,10%	8.299.000	100%								
Sudeste	Total	16.434.500	33,10%	4.044.500	8,15%	9.986.250	20,11%	19.045.250	38,38%	142.750	0,29%	49.653.250	100%								
	Total Geral	101.291.750	37,66%	18.424.750	6,85%	64.593.000	24,02%	83.539.750	31,06%	1.112.750	0,41%	268.962.000	100%								

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Tabela 15. Frequências e percentuais do quantitativo de concentrado de fator VIII distribuídos por categoria de dispensação, por unidade federada, região e Brasil, 2012

Região	UF	Concentrado de fator VIII (em UI)												Total					
		Tratamento Ambulatorial			Tratamento Hospitalar			Tratamento de Continuidade		Dose Domiciliar		Imunotolerância		Profilaxia Primária		Profilaxia Secundária			
		Nº	%	Nº	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	
Centro-Oeste	DF	938.250	4,91%	488.500	2,55%	252.500	1,32%	12.575.500	65,76%	0%	0%	4.867.750	25,46%	0%	0%	19.122.500	74,54%		
	GO	3.261.750	19,75%	1.157.000	7,01%	4.077.000	24,69%	6.873.000	41,62%	0%	0%	1.145.500	6,94%	0%	0%	16.514.250	93,06%		
	MS	174.250	17,30%	368.250	36,55%	147.500	14,67%	317.250	31,49%	0%	0%	8.000	0,23%	0%	0%	1.007.500	100%		
	MT	1.379.000	40,36%	27.000	0,79%	100.000	2,93%	1.903.000	55,69%	0%	0%	6.021.250	15,03%	0	0%	3.417.000	99,77%		
	Total	5.753.250	14,36%	2.040.750	5,09%	4.577.250	11,43%	21.668.750	54,09%	0	0%	0	0%	0	0%	40.061.250	84,97%		
	AL	2.710.500	41,76%	44.000	0,68%	586.000	9,03%	2.376.250	36,61%	0%	0%	774.500	11,93%	0%	0%	6.491.250	88,07%		
Nordeste	BA	3.093.000	14,58%	627.250	2,96%	5.293.750	24,96%	12.171.750	57,39%	0%	0%	23.000	0,11%	0%	0%	21.208.750	99,89%		
	CE	3.371.000	19,99%	240.750	1,43%	7.340.250	43,53%	4.229.000	25,08%	699.250	4,15%	76.250	0,45%	907.000	5,38%	0%	16.863.500	94,17%	
	MA	233.000	6,62%	0%	1.483.250	42,13%	1.804.000	51,25%	0%	0%	0	0%	0	0%	0%	0%	3.520.250	100%	
	PB	2.475.750	41,32%	148.500	2,48%	43.750	0,73%	3.286.250	54,85%	6.000	0,10%	0%	0%	31.000	0,52%	0%	5.991.250	99,48%	
	PE	3.830.000	27,29%	2.374.250	16,92%	220.750	1,57%	6.796.750	48,42%	53.750	0,38%	33.350	0,24%	727.000	5,18%	0%	14.036.000	94,58%	
	PI	522.000	11,91%	93.250	2,13%	1.762.750	40,23%	1.478.500	33,74%	0%	0%	525.000	11,98%	0%	0%	4.381.500	88,02%		
Nordeste	RN	1.715.750	29,94%	429.750	7,50%	1.426.250	24,89%	1.916.250	33,44%	0%	0%	243.000	4,24%	0%	0%	5.731.000	95,76%		
	SE	1.331.250	63,60%	118.000	5,64%	0%	643.750	30,76%	0%	0%	0	0%	0%	0%	0%	0%	2.093.000	100%	
	Total	19.282.250	24,01%	4.075.750	5,07%	18.156.750	22,61%	34.702.500	43,21%	759.000	0,95%	109.750	0,14%	3.230.500	4,02%	0	0%	80.316.500	95,84%
	AC	133.750	18,69%	0%	32.000	4,47%	550.000	76,84%	0%	0%	0	0%	0	0%	0%	0%	715.750	100%	
	AM	3.984.250	79,95%	258.000	5,18%	0%	560.250	11,24%	0%	31.250	0,63%	149.750	3%	0%	0%	4.983.500	96,37%		
	AP	267.000	39,66%	0%	245.250	36,43%	161.000	23,91%	0%	0%	0	0%	0	0%	0%	0%	673.250	100%	
Nordeste	PA	2.146.500	25,53%	1.089.750	12,96%	2.239.000	26,63%	2.168.000	25,78%	0%	18.250	0,22%	746.750	8,88%	1.000	0,01%	8.409.250	90,99%	
	RO	698.000	44,86%	205.500	13,21%	131.250	8,44%	511.250	32,86%	0%	0%	10.000	0,64%	0%	0%	1.556.000	99,36%		
	RR	100.500	0%	13.500	0%	0%	11.000	0%	0%	0%	0	0%	0	0%	0%	0%	125.000	0%	
	TO	349.250	41,14%	164.000	19,32%	7.250	0,85%	328.500	38,69%	0%	0%	0	0%	0	0%	0%	0%	849.000	100%
	Total	7.679.250	44,36%	1.730.750	10%	2.654.750	15,33%	4.290.000	24,78%	0	0%	49.500	0,29%	906.500	5,24%	1.000	0,01%	17.311.750	94,47%
	ES	1.952.250	22,05%	466.250	5,77%	1.962.250	22,16%	2.832.250	31,99%	489.750	5,55%	55.000	0,62%	1.095.750	12,38%	0%	0%	8.853.500	87%
Sudeste	MG	15.074.250	47,51%	2.124.000	6,69%	3.653.500	11,51%	10.098.250	31,83%	435.500	1,37%	104.000	0,33%	134.250	0,42%	105.000	0,33%	31.728.750	98,97%
	RJ	7.651.000	27,58%	1.969.750	7,10%	4.804.250	17,32%	12.425.500	44,79%	609.000	2,20%	40.000	0,14%	240.500	0,87%	0%	0%	27.740.000	98,99%
	SP	22.385.750	31,73%	3.367.500	4,77%	15.085.750	21,38%	23.224.250	32,92%	717.750	1,02%	131.750	0,19%	5.281.750	7,49%	362.000	0,51%	70.556.500	91,81%
	Total	47.063.250	33,89%	7.927.500	5,71%	25.505.750	18,37%	48.580.250	34,98%	2.252.000	1,62%	330.750	0,24%	6.752.250	4,86%	467.000	0,34%	138.878.750	94,56%
	PR	10.093.500	33,79%	1.968.250	6,59%	6.325.750	21,18%	10.601.750	35,49%	212.500	0,71%	9.000	0,03%	658.250	2,20%	0%	0%	29.869.000	97,77%
	RS	2.593.500	9,61%	704.500	2,61%	1.634.750	0%	19.912.250	73,77%	697.500	2,58%	381.000	1,41%	1.068.500	3,96%	0%	0%	26.992.000	94,63%
	SC	2.964.000	30,55%	136.500	1,41%	0%	2.120.250	21,85%	4.048.000	41,72%	0%	5.1.750	0,53%	381.500	3,93%	0%	0%	9.702.000	95,53%
	Total	15.651.000	23,51%	2.809.250	4,22%	10.080.750	15,14%	34.562.000	51,92%	910.000	1,37%	441.750	0,66%	2.108.250	3,17%	0	0%	66.563.000	96,17%
Total Geral		95.429.000	27,81%	18.584.000	5,42%	60.975.250	17,77%	143.803.500	41,91%	3.921.000	1,14%	931.750	0,27%	19.018.750	5,54%	468.000	0,14%	343.131.250	94,05%

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Com relação ao concentrado de fator IX no Brasil, a maior utilização ocorreu na categoria tratamento ambulatorial, correspondendo a 42,70% em 2011 (Tabela 16) e 35,14% em 2012 (Tabela 17). A segunda maior categoria de dispensação refere-se à Dose Domiciliar, com 26,43% de uso em 2011 e 34,82% em 2012. O tratamento de continuidade ocupou a terceira posição na categoria de dispensação e correspondeu a 22,03% em 2011 e 15,93% em 2012. Na Tabela 17, constam, pela primeira vez no Perfil, as modalidades de profilaxia primária e secundária, que, juntas, perfazem 4,46% da distribuição de concentrado de fator IX em 2012.

Tal como ocorre com o uso de concentrado de fator VIII na hemofilia A, quando se avaliam as frequências e os percentuais de concentrado de fator IX distribuídos por categoria de dispensação nos anos de 2011 e 2012, nota-se uma grande variedade da frequência de uso por UF. Tal variação também provavelmente reflete diferenças nas condições socioeconômicas dos pacientes, além de diferentes situações de logística e infraestrutura dos CTHs nas diversas UFs. Tal como descrito na hemofilia A, é desejável que haja um crescimento nas categorias de dispensação de Dose Domiciliar, em prol do tratamento hospitalar e ambulatorial. No ano de 2012, nenhum estado ficou sem infusão nessa categoria, com exceção a Roraima que não possui paciente cadastrado com hemofilia B no estado.

Tabela 16. Frequências e percentuais do quantitativo de concentrado de fator IX distribuídos por categoria de dispensação, por unidade federada, região e Brasil, 2011

Região	UF	Tratamento Ambulatorial			Tratamento Hospitalar			Concentrado de Fator X (em UI)			Imunotolerância			Total	
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Centro-Oeste	DF	562.750	16,83%	171.250	5,12%	12.500	0,37%	2.597.650	77,88%	-	0%	3.344.150	100%		
	GO	463.400	28,09%	448.450	27,19%	387.700	23,50%	349.950	21,22%	-	0%	1.649.500	100%		
	MS	34.950	7,98%	289.550	66,15%	44.850	10,25%	68.350	15,62%	-	0%	437.700	100%		
	MT	345.400	35,67%	75.000	7,74%	44.660	4,61%	503.450	51,99%	-	0%	968.450	100%		
	Total	1.406.500	21,98%	984.250	15,38%	489.650	7,65%	3.519.400	54,99%	0	0%	6.399.800	100%		
	AL	569.300	69,09%	54.200	6,58%	3.000	0,36%	197.450	23,96%	-	0%	823.950	100%		
Nordeste	BA	523.500	23,42%	130.700	5,85%	719.700	32,20%	857.450	38,37%	3.600	0,16%	2.234.950	100%		
	CE	487.350	33,68%	50.500	3,49%	686.600	47,45%	222.500	15,38%	-	0%	1.446.950	100%		
	MA	44.400	20,91%	-	0%	142.450	67,08%	25.500	12,01%	-	0%	212.350	100%		
	PB	183.550	34,70%	-	0%	14.500	2,74%	330.850	62,55%	-	0%	528.900	100%		
	PE	1.722.050	64,31%	225.800	8,43%	-	0%	729.800	27,26%	-	0%	2.677.650	100%		
	PI	86.600	22,06%	4.000	1,02%	156.600	39,89%	145.400	37,04%	-	0%	392.600	100%		
Norte	RN	168.650	36,62%	49.500	10,75%	107.700	23,39%	134.700	29,25%	-	0%	460.550	100%		
	SE	62.200	100%	-	0%	-	0%	-	0%	-	0%	62.200	100%		
	Total	3.847.600	43,52%	514.700	5,82%	1.830.550	20,71%	2.643.650	29,91%	3.600	0,04%	8.840.100	100%		
	AC	51.700	23,59%	9.000	4,11%	4.300	1,96%	154.150	70,34%	-	0%	219.150	100%		
	AM	656.250	61,07%	76.200	7,09%	293.400	27,30%	48.700	4,53%	-	0%	1.074.550	100%		
	AP	66.500	36,70%	-	0%	114.700	63,30%	-	0%	-	0%	181.200	100%		
Sudeste	PA	653.100	44,60%	21.000	1,43%	549.000	37,49%	241.200	16,47%	-	0%	1.464.300	100%		
	RO	72.600	27,84%	64.700	24,81%	122.300	46,89%	1.200	0,46%	-	0%	260.800	100%		
	RR	-	0%	-	0%	2.500	100%	-	0%	-	0%	2.500	100%		
	TO	149.150	19,89%	375.900	50,14%	-	0%	224.700	29,97%	-	0%	749.750	100%		
	Total	1.649.300	41,73%	546.800	13,84%	1.086.200	27,48%	669.950	16,95%	0	0%	3.952.250	100%		
	ES	627.550	25,20%	181.850	7,30%	1.259.800	50,59%	16,90%	-	-	0%	2.490.100	100%		
Sul	MG	4.265.550	76,99%	402.400	7,26%	323.750	5,84%	548.850	9,91%	-	0%	5.540.550	100%		
	RJ	2.860.650	45,56%	779.350	12,41%	1.229.000	19,57%	1.410.450	22,46%	-	0%	6.279.450	100%		
	SP	4.858.500	41,46%	683.450	5,83%	3.591.150	30,64%	2.579.200	22,01%	7.500	0,06%	11.719.800	100%		
	Total	12.612.250	48,45%	2.047.050	7,86%	6.403.700	24,60%	4.959.400	19,05%	7.500	0,03%	26.029.900	100%		
	PR	2.975.950	49,81%	594.550	9,95%	1.400.600	23,44%	1.002.950	16,79%	-	0%	5.974.050	100%		
	RS	494.600	21,01%	85.200	3,62%	341.950	14,53%	1.432.000	60,84%	-	0%	2.353.750	100%		
Sul	SC	618.300	35,83%	104.800	6,07%	622.150	36,05%	380.450	22,05%	-	0%	1.725.700	100%		
	Total	4.088.850	40,67%	784.550	7,80%	2.364.700	23,52%	2.815.400	28%	0	0%	10.053.500	100%		
	Total Geral	23.604.500	42,70%	4.877.350	8,82%	12.174.800	22,03%	14.607.800	26,43%	11.100	0,02%	55.275.550	100%		

Fonte: Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Tabela 17. Frequências e percentuais do quantitativo de concentrado de fator IX distribuídos por categoria de dispensação, por unidade federada, região e Brasil, 2012

Região	UF	Concentrando de fator IX (em U)												Total	
		Tratamento Ambulatorial		Tratamento Hospitalar		Tratamento de Continuidade		Dose Domiciliar		Profilaxia Primária		Profilaxia Secundária		Outras	
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Centro-Oeste	DF	418.750	9,19%	126.000	2,76%	122.000	2,68%	2.914.650	63,96%	-	0%	975.750	21,41%	-	0% 4.557.150 100%
	GO	495.900	23,71%	241.500	11,55%	615.000	29,40%	696.250	33,29%	-	0%	43.000	2,06%	-	0% 2.091.650 100%
	MS	39.000	14,33%	157.400	57,84%	7.750	2,85%	61.500	22,60%	6.500	2,39%	-	0%	-	0% 272.150 100%
	MT	438.800	42,22%	39.000	3,75%	-	0%	561.450	54,02%	-	0%	-	0%	-	0% 1.039.250 100%
	Total	1.392.450	17,49%	563.900	7,08%	744.750	9,36%	4.233.850	53,19%	6.500	0,08%	1.018.750	12,80%	0	0% 7.960.200 100%
Nordeste	AL	413.250	41,03%	186.250	18,49%	63.000	6,26%	266.600	26,47%	-	0%	78.000	7,75%	-	0% 1.007.100 100%
	BA	817.750	28,29%	28.000	0,97%	478.000	16,54%	1.566.750	54,20%	-	0%	-	0%	-	0% 2.890.500 100%
	CE	497.000	31,21%	36.000	2,26%	570.000	35,79%	454.250	28,52%	-	0%	35.250	2,21%	-	0% 1.592.500 100%
	MA	44.900	11,93%	-	0%	153.800	40,86%	177.750	47,22%	-	0%	-	0%	-	0% 376.450 100%
	PB	299.750	30,88%	35.000	3,61%	-	0%	636.000	65,52%	-	0%	-	0%	-	0% 970.750 100%
	PE	1.213.250	37,75%	885.550	27,55%	42.000	1,31%	1.046.000	32,54%	-	0%	27.500	0,86%	-	0% 3.214.300 100%
	PI	114.500	16,26%	61.000	8,66%	319.100	45,31%	155.600	22,10%	-	0%	54.000	7,67%	-	0% 704.200 100%
Sudeste	RN	149.750	35,13%	3.000	0,70%	117.750	27,62%	155.750	36,54%	-	0%	-	0%	-	0% 426.250 100%
	SE	627.550	93,59%	-	0%	-	0%	43.000	6,41%	-	0%	-	0%	-	0% 670.550 100%
	Total	4.177.700	35,25%	1.234.800	10,42%	1.743.650	14,71%	4.501.700	37,98%	0	0%	194.750	1,64%	0	0% 11.852.600 100%
	AC	38.300	14,28%	22.500	8,39%	-	0%	207.350	77,33%	-	0%	-	0%	-	0% 288.150 100%
	AM	1.031.750	82,97%	100.500	8,08%	-	0%	111.250	8,95%	-	0%	-	0%	-	0% 1.243.500 100%
	AP	79.900	52,98%	-	0%	30.900	20,49%	40.000	26,53%	-	0%	-	0%	-	0% 150.800 100%
	PA	603.250	40,78%	57.800	3,91%	310.750	21,01%	340.750	23,03%	6.000	0,41%	160.750	10,87%	-	0% 1.479.300 100%
Norte	RO	74.450	81,86%	7.000	7,70%	7.000	7,70%	2.500	2,75%	-	0%	-	0%	-	0% 90.950 100%
	RR	0	0%	0	0%	0	0%	0	0%	-	0%	-	0%	-	0% 0 0%
	TO	106.000	34,81%	16.000	5,25%	55.500	18,23%	127.000	41,71%	-	0%	-	0%	-	0% 304.500 100%
	Total	1.933.650	54,67%	203.800	5,76%	404.150	11,43%	828.850	23,43%	6.000	0,17%	160.750	4,54%	0	0% 3.537.200 100%
	ES	808.650	25,07%	245.750	7,62%	981.500	30,43%	862.750	26,75%	15.500	0,48%	311.000	9,64%	-	0% 3.225.150 100%
	MG	4.014.900	63,47%	451.250	7,13%	500.250	7,91%	1.352.500	21,38%	6.750	0,11%	-	0%	-	0% 6.325.650 100%
	RJ	2.476.600	36,25%	1.032.500	15,11%	582.900	8,53%	2.671.450	39,11%	23.250	0,34%	16.000	0,23%	28.500	0,42% 6.831.200 100%
Sul	SP	4.768.150	32,74%	1.184.300	8,13%	3.603.600	24,74%	4.090.800	28,09%	25.000	0,17%	893.000	6,13%	-	0% 14.564.850 100%
	Total	12.068.300	39%	2.913.800	9,42%	5.668.250	18,32%	8.977.500	29,01%	70.500	0,23%	1.220.000	3,94%	28.500	0,09% 30.946.850 100%
	PR	2.787.850	41,48%	855.000	12,72%	1.277.500	19,0%	1.758.250	26,16%	0%	41.750	0,62%	-	0% 6.720.350 100%	
	RS	444.750	13,92%	159.150	4,98%	355.950	11,14%	2.181.750	68,28%	-	53.500	1,67%	-	0% 3.195.100 100%	
	SC	631.250	25,40%	478.000	19,23%	428.850	17,25%	743.100	29,90%	51.250	2,06%	153.000	6,16%	-	0% 2.485.450 100%
	Total	3.863.850	31,16%	1.492.150	12,03%	2.062.300	16,63%	4.683.100	37,76%	51.250	0,41%	248.250	2%	0	0% 12.400.900 100%
	Total Geral	23.435.950	35,14%	6.408.450	9,61%	10.623.100	15,93%	23.225.000	34,82%	134.250	0,20%	2.842.500	4,26%	28.500	0,04% 66.697.750 100%

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Consumo dos concentrados de fatores VIII e IX na população geral de pacientes com hemofilias A e B

As tabelas 18 e 19 demonstram o consumo de concentrados de fatores VIII e IX em pacientes com hemofilias A e B, respectivamente, em 2011 e 2012.

Em 2011, no Brasil, a média de consumo de concentrado de fatores VIII e IX, respectivamente, foi de 31.069 unidades internacionais (UIs) e 32.105 UIs por paciente. Em 2012, no Brasil, a média de consumo de concentrado de fatores VIII e IX, respectivamente, foi de 37.616 UIs e 37.034 UIs por paciente. Assim, entre os anos de 2011 e 2012, houve um incremento de 21,1% e 15,4%, respectivamente, na média de consumo de unidades de concentrado de fatores VIII e IX. Esta análise se refere à totalidade de unidades de concentrado de fatores VIII e IX consumidas nos anos de 2011 e 2012, dividida pelo número total de pacientes com hemofilias A e B referente aos anos citados.

Nota-se uma grande variação no consumo médio de UI de concentrados de fatores VIII e IX por UF nos anos de 2011 e 2012. Em 2012, este consumo variou de 13.615 UIs por paciente no Mato Grosso do Sul a 83.141 UIs de fator VIII por paciente no Distrito Federal (Tabela 19).

Tabela 18. Consumo de concentrado de fatores VIII e IX na população com hemofilia por unidade federada, região e Brasil, 2011

Região	UF	Concentrado de fator VIII (em UI)			Concentrado de fator IX (em UI)		
		Quantidades Consumidas de UIs	População de Hemofilia A	Consumo Médio	Quantidades Consumidas de UIs	População de Hemofilia B	Consumo Médio
Centro-Oeste	DF	11.849.500	220	53.861	3.344.150	54	61.929
	GO	11.998.350	278	43.160	1.649.500	32	51.547
	MS	1.462.650	69	21.198	437.700	13	33.669
	MT	3.450.600	126	27.386	1.009.850	38	26.575
	Total	28.761.100	693	41.502	6.441.200	137	47.016
Nordeste	AL	4.774.450	166	28.762	823.950	32	25.748
	BA	17.286.550	496	34.852	2.234.950	83	26.927
	CE	11.641.900	424	27.457	1.446.950	42	34.451
	MA	2.338.000	154	15.182	212.350	22	9.652
	PB	4.160.750	194	21.447	528.900	20	26.445
	PE	13.677.500	540	25.329	2.677.650	118	22.692
	PI	3.155.900	155	20.361	392.600	17	23.094
	RN	4.912.750	148	33.194	460.550	16	28.784
	SE	331.500	73	4.541	62.200	7	8.886
	Total	62.279.300	2.350	26.502	8.840.100	357	24.762
Norte	AC	645.750	28	23.063	219.150	6	36.525
	AM	4.658.250	234	19.907	1.074.550	29	37.053
	AP	534.250	21	25.440	181.200	2	90.600
	PA	6.877.400	333	20.653	1.464.300	75	19.524
	RO	1.478.000	51	28.980	260.800	11	23.709
	RR	136.500	8	17.063	2.500	0	0
	TO	793.500	45	17.633	749.750	13	57.673
	Total	15.123.650	720	21.005	3.952.250	136	29.061

Continua

Continuação

Região	UF	Concentrado de fator VIII (em UI)			Concentrado de fator IX (em UI)		
		Quantidades Consumidas de UIs	População de Hemofilia A	Consumo Médio	Quantidades Consumidas de UIs	População de Hemofilia B	Consumo Médio
Sudeste	ES	5.606.900	224	25.031	2.490.100	94	26.490
	MG	26.252.700	777	33.787	5.540.550	168	32.979
	RJ	24.531.950	862	28.459	6.279.450	185	33.943
	SP	60.112.550	1857	32.371	11.719.800	393	29.821
	Total	116.504.100	3.720	31.318	26.029.900	840	30.988
Sul	PR	22.939.900	602	38.106	5.974.050	125	47.792
	RS	20.833.200	523	39.834	2.353.750	80	29.422
	SC	8.456.900	240	35.237	1.725.700	48	35.952
	Total	52.230.000	1.365	38.264	10.053.500	253	39.737
Total Geral		274.898.150	8.848	31.069	55.316.950	1.723	32.105

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Tabela 19. Consumo de concentrado de fatores VIII e IX na população com hemofilia por unidade federada, região e Brasil, 2012

Região	UF	Concentrado de fator VIII (em UI)			Concentrado de fator IX (em UI)		
		Quantidades Consumidas de UIs	População de Hemofilia A	Consumo Médio	Quantidades Consumidas de UIs	População de Hemofilia B	Consumo Médio
Centro-Oeste	DF	19.122.500	230	83.141	4.557.150	57	79.950
	GO	16.514.250	291	56.750	2.091.650	34	61.519
	MS	1.007.500	74	13.615	272.150	13	20.935
	MT	3.417.000	128	26.695	1.039.250	41	25.348
	Total	40.061.250	723	55.410	7.960.200	145	54.898
Nordeste	AL	6.491.250	173	37.522	1.007.100	34	29.621
	BA	21.208.750	512	41.423	2.890.500	88	32.847
	CE	16.863.500	436	38.678	1.592.500	43	37.035
	MA	3.520.250	167	21.079	376.450	25	15.058
	PB	5.991.250	199	30.107	970.750	24	40.448
	PE	14.036.000	553	25.382	3.214.300	121	26.564
	PI	4.381.500	163	26.880	704.200	19	37.063
	RN	5.731.000	150	38.207	426.250	16	26.641
	SE	2.093.000	78	26.833	670.550	7	95.793
	Total	80.316.500	2.431	33.038	11.852.600	377	31.439
Norte	AC	715.750	32	22.367	268.150	7	38.307
	AM	4.983.500	242	20.593	1.243.500	30	41.450
	AP	673.250	21	32.060	150.800	2	75.400
	PA	8.409.250	346	24.304	1.479.300	77	19.212
	RO	1.556.000	51	30.510	90.950	12	7.579
	RR	125.000	9	13.889	0	0	0
	TO	849.000	48	17.688	304.500	14	21.750
Sudeste	Total	17.311.750	749	23.113	3.537.200	142	24.910
	ES	8.853.500	231	38.327	3.225.150	97	33.249
	MG	31.728.750	802	39.562	6.325.650	176	35.941
	RJ	27.740.000	885	31.345	6.831.200	194	35.212
	SP	70.556.500	1911	36.921	14.564.850	406	35.874
Sul	Total	138.878.750	3.829	36.270	30.946.850	873	35.449
	PR	29.869.000	608	49.127	6.720.350	131	51.300
	RS	26.992.000	538	50.171	3.195.100	84	38.037
	SC	9.702.000	244	39.762	2.485.450	49	50.723
Total		66.563.000	1.390	47.887	12.400.900	264	46.973
Total Geral		343.131.250	9.122	37.616	66.697.750	1.801	37.034

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Consumo dos concentrados de fatores VIII e IX na população de pacientes com hemofilia tratados com infusão

As tabelas 20 e 21 demonstram o consumo, por gravidade de hemofilia, na população que utilizou concentrado de fator VIII em 2011 e 2012. Em 2011, no Brasil, 8,78%, 25,13% e 60,29% do consumo de concentrado de fator VIII foi utilizado por pacientes com hemofilia A leve, moderada e grave, respectivamente (Tabela 20).

Com relação ao ano de 2012, no Brasil, 8,01%, 24,51% e 61,48% do quantitativo total de concentrado de fator VIII foi utilizado por pacientes com hemofilia A leve, moderada e grave, respectivamente (Tabela 21). Praticamente não se observa diferença entre os anos de 2011 e 2012 com relação ao consumo relacionado à gravidade de hemofilia A. Um total de 5,80% e 6,01% de pacientes sem informação da gravidade da hemofilia utilizou concentrado de fator VIII em 2011 e 2012, respectivamente (tabelas 20 e 21).

Em especial, em 2011, 100%, 98,96%, 88,35% e 54,87% do consumo de concentrado de fator VIII em Sergipe (SE), Mato Grosso do Sul (MS), Amapá (AP) e Rondônia (RO), respectivamente, ocorreu em pacientes sem informação sobre gravidade de hemofilia A (Tabela 20). Em 2012, esses percentuais foram semelhantes (Tabela 21).

As tabelas 22 e 23 demonstram o consumo de concentrado de fatores VIII e IX na população que recebeu infusão em 2011 e 2012. Com relação ao Brasil, o consumo médio de concentrado de fator VIII por paciente com hemofilia A que fez uso de concentrado foi de 44.977 UIs em 2011 (Tabela 22) e 54.910 UIs em 2012 (Tabela 23). O consumo médio por paciente com hemofilia B que fez uso de concentrado de fator IX, no Brasil, foi de 46.799 UI em 2011 (Tabela 22) e 55.628 UIs em 2012 (Tabela 23). Houve um incremento de 18,09% e 15,88% no consumo médio de concentrado de fatores VIII e IX por paciente, respectivamente, de 2011 para 2012. As tabelas 22 e 23 mostram, ainda, variações regionais e estaduais no consumo médio por paciente com hemofilias A e B no Brasil.

Um total de 69,07% (6.112 de 8.848) e 68,50% (6.249 de 9.122) de pacientes com hemofilia A fez uso de qualquer quantidade de concentrado de fator VIII em 2011 e 2012, respectivamente. Um total de 68,60% (1.182 de 1.723) e 66,57% (1.199 de 1.801) de pacientes com hemofilia B usou qualquer quantidade de concentrado de fator IX em 2011 e 2012, respectivamente. Assim, aproximadamente 30% de pacientes com hemofilias A e B não fizeram uso de nenhuma unidade de concentrado de fator VIII ou IX, respectivamente, nos anos de 2011 e 2012 no Brasil.

É importante ressaltar que a análise realizada neste item leva em conta o consumo de concentrado de fatores VIII e IX somente nos pacientes com diagnóstico de hemofilias A e B, respectivamente, que receberam infusão desses produtos. Por isso, o número médio de unidades consumidas nesta análise é superior ao quantitativo apresentado no item que se refere ao consumo na população geral dos pacientes com hemofilias A e B (tabelas 22 e 23).

Tabela 20 Consumo de concentrado de fator VIII, de acordo com gravidade da hemofilia A, em pacientes tratados com infusão, por unidade federada, região e Brasil, 2011

Região	UF	Nº	Leve	%	Nº	Moderado	%	Concentrado de fator VIII (em UI)			Nº	Total
								Nº	Grave	%	Nº	
Centro-Oeste	DF	205.500	1.75%	1.188.500	10,13%	10.302.000	87,84%	31.500	0,27%	11.727.500	100%	
	GO	1.339.250	11,61%	1.717.250	14,88%	7.203.250	62,43%	1.278.000	11,08%	11.537.750	100%	
	MS	0%	1.000	0,07%	14.250	0,91%	1.446.500	1.446.500	0,94%	3.454.000	100%	
	MT	54.000	1,56%	786.750	22,78%	2.442.750	70,72%	170.500	28.181.000	100%		
	Total	1.598.750	5,67%	3.693.500	13,11%	19.962.250	70,84%	2.926.500	10,38%			
Nordeste	AL	697.750	15,08%	1.535.500	33,20%	2.361.250	51,05%	31.000	0,67%	4.625.500	100%	
	BA	1.524.250	9,04%	5.426.500	32,20%	6.636.750	39,38%	3.267.250	19,38%	16.854.750	100%	
	CE	1.227.750	10,94%	3.043.500	27,13%	6.601.000	58,84%	345.500	3,08%	11.217.750	100%	
	MA	138.750	5,93%	1.479.750	63,29%	574.750	24,58%	144.750	6,19%	2.338.000	100%	
	PB	931.250	22,50%	1.438.000	34,75%	1.653.500	39,96%	115.500	2,79%	4.138.250	100%	
Sudeste	PE	2.359.250	17,27%	6.158.250	45,07%	4.298.250	31,46%	848.250	6,21%	13.664.000	100%	
	PI	627.500	19,93%	485.750	15,43%	2.013.250	63,95%	21.750	0,69%	3.148.250	100%	
	RN	634.500	12,92%	1.306.750	26,60%	1.588.000	32,32%	1.383.500	28,16%	4.912.750	100%	
	SE	0%	0%	0%	0%	0	0%	331.500	100%	331.500	100%	
	Total	8.141.000	13,30%	20.874.000	34,09%	25.726.750	42,02%	6.489.000	10,60%	61.230.750	100%	
Nordeste	AC	116.750	18,08%	291.000	45,09%	237.000	36,70%	1.000	0,15%	645.750	100%	
	AM	905.250	19,43%	1.613.750	34,61%	2.097.000	45,02%	42.250	0,91%	4.658.250	100%	
	AP	24.750	4,63%	0	0%	37.500	7,02%	47.200	88,35%	534.250	100%	
	PA	2.045.750	32,26%	1.345.250	21,22%	2.862.000	45,13%	88.000	1,39%	6.341.000	100%	
	RO	48.500	3,40%	309.250	21,65%	287.000	20,09%	783.750	54,87%	1.428.500	100%	
Sudeste	RR	14.000	0%	0	0%	122.500	0%	0	0%	136.500	0%	
	TO	117.500	14,81%	46.500	5,86%	600.000	75,61%	29.500	3,72%	793.500	100%	
	Total	3.272.500	22,51%	3.605.750	24,80%	6.243.000	42,94%	1.416.500	9,74%	14.537.750	100%	
	ES	203.000	3,64%	1.293.500	23,19%	4.038.250	72,41%	42.250	0,76%	5.577.000	100%	
	MG	2.602.750	9,93%	13.553.000	51,70%	9.219.750	35,17%	840.250	3,21%	26.215.750	100%	
Sul	RJ	1.223.750	5,10%	1.860.500	7,76%	20.328.750	84,76%	571.750	2,38%	23.984.750	100%	
	SC	3.159.750	5,30%	11.626.500	19,51%	43.233.250	72,56%	1.562.250	2,62%	59.581.750	100%	
	Total	7.189.250	6,23%	28.333.500	24,56%	76.820.000	66,59%	3.016.500	2,61%	115.359.250	100%	
	PR	1.372.500	6,11%	4.327.000	19,45%	15.622.250	70,24%	919.500	4,13%	22.241.250	100%	
	RS	1.389.000	7,27%	4.228.500	22,12%	13.166.750	68,89%	328.750	1,72%	19.113.000	100%	
Σ	SC	654.500	7,89%	2.526.250	30,44%	4.618.250	55,65%	500.000	6,02%	8.299.000	100%	
	Total	3.416.000	6,88%	11.081.750	22,32%	33.407.250	67,28%	1.748.250	3,52%	49.653.250	100%	
Total Geral		23.617.500	8,78%	67.588.500	25,13%	162.159.250	60,29%	15.596.750	5,80%	268.962.000	100%	

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Tabela 21. Consumo de concentrado de fator VIII, de acordo com gravidade da hemofilia A, em pacientes tratados com infusão, por unidade federada, região e Brasil, 2012

Região	UF	Concentrado de fator VIII (em UI)						Não Testado e Sem Informação			Total	
		Nº	Leve	%	Moderado	%	Grave	%	Nº	%	Nº	%
Centro-Oeste	DF	522.000	2.73%	1.457.000	7.62%	17.003.500	88.92%	140.000	0.73%	19.122.500	100%	
	GO	2.187.250	13.24%	2.590.500	15.69%	10.397.500	62.96%	1.339.000	8.11%	16.514.250	100%	
	MS	33.500	3.33%	38.500	3.82%	48.500	4.81%	88.700	88.04%	1.007.500	100%	
	MT	18.000	0.53%	855.750	25.04%	2.482.000	72.64%	61.250	1.79%	3.417.000	100%	
	Total	2.760.750	6.89%	4.941.750	12.34%	29.931.500	74.71%	2.427.250	6.06%	40.061.250	100%	
	AL	623.000	9.60%	2.029.000	31.26%	3.803.250	58.59%	36.000	0.55%	6.491.250	100%	
	BA	2.030.000	9.57%	6.256.000	29.50%	8.818.000	41.58%	4.104.750	19.35%	21.208.750	100%	
	CE	1.648.500	9.78%	4.475.500	26.54%	10.132.000	60.08%	607.500	3.60%	16.863.500	100%	
	MA	341.750	9.71%	2.207.000	62.69%	790.750	22.46%	180.750	5.13%	3.520.250	100%	
	PB	1.087.000	18.14%	2.078.000	34.68%	2.763.000	46.12%	63.250	1.06%	5.991.250	100%	
Nordeste	PE	2.046.250	14.58%	6.707.250	47.79%	4.570.500	32.56%	712.000	5.07%	14.036.000	100%	
	PI	1.095.750	25.01%	428.750	9.79%	2.836.250	64.73%	20.750	0.47%	4.381.500	100%	
	RN	936.000	16.33%	1.634.500	28.52%	1.198.250	20.91%	1.962.250	34.24%	5.731.000	100%	
	SE	0	0%	0	0%	0	0%	2.093.000	100%	2.093.000	100%	
	Total	9.808.250	12.21%	25.816.000	32.14%	34.912.000	43.47%	9.780.250	12.18%	80.316.500	100%	
Sudeste	AC	64.000	8.94%	294.500	41.15%	327.500	45.76%	29.750	4.16%	715.750	100%	
	AM	895.500	17.97%	1.450.500	29.11%	2.608.750	52.35%	28.750	0.58%	4.983.500	100%	
	AP	48.000	7.13%	2.500	0.37%	76.500	11.36%	546.250	81.14%	673.250	100%	
	PA	2.540.250	30.21%	1.749.250	20.80%	4.016.000	47.76%	103.750	1.23%	8.409.250	100%	
	RO	59.000	3.79%	341.250	21.93%	193.750	12.45%	962.000	61.83%	1.556.000	100%	
Sul	RR	26.750	0%	0%	95.250	0%	0%	3.000	0%	125.000	0%	
	TO	270.500	31.86%	80.750	9.51%	497.750	58.63%	0%	0%	849.000	100%	
	Total	3.904.000	22.55%	3.918.750	22.64%	7.815.500	45.15%	1.673.500	9.67%	17.311.750	100%	
	ES	306.000	3.46%	2.026.000	22.88%	6.515.000	73.59%	6.500	0.07%	8.853.500	100%	
	MG	2.553.750	8.05%	16.471.750	51.91%	11.264.500	35.50%	1.438.750	4.53%	31.728.750	100%	
Sudeste	RJ	1.342.500	4.84%	2.242.750	8.08%	23.408.750	84.39%	746.000	2.69%	27.740.000	100%	
	SP	3.459.500	4.90%	14.513.750	20.57%	50.792.000	71.99%	1.791.250	2.54%	70.556.500	100%	
	Total	7.661.750	5.52%	35.254.250	25.38%	91.980.250	66.23%	3.982.500	2.87%	138.878.750	100%	
	PR	1.435.250	4.81%	5.342.500	17.89%	21.261.250	71.18%	1.830.000	6.13%	29.869.000	100%	
	RS	1.082.500	4.01%	5.988.000	22.18%	19.543.000	72.40%	378.500	1.40%	26.992.000	100%	
SC	818.250	8.43%	2.828.000	29.15%	5.512.500	56.82%	543.250	5.60%	9.702.000	100%		
	Total	3.336.000	5.01%	14.158.500	21.27%	46.316.750	69.58%	2.751.750	4.13%	66.563.000	100%	
	Total Geral	27.470.750	8.01%	84.089.250	24.51%	210.956.000	61.48%	20.615.250	6.01%	343.131.250	100%	

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Tabela 22. Consumo de concentrado de fatores VIII e IX em pacientes com hemofilia A e B tratados com infusão, por unidade federada, região e Brasil, 2011

Região	UF	Consumo de fator VIII (em UI)			Consumo de fator IX (em UI)		
		Quantidades Consumidas de UIs	%	População utilizou Fator	Quantidades Consumidas de UIs	%	População utilizou Fator
Centro-Oeste	DF	11.849.500	41,20%	130	91.150	51,92%	38
	GO	11.998.350	41,72%	215	55.806	25,61%	27
	MS	1.462.650	5,09%	48	30.472	6,80%	12
	MT	3.450.600	12%	76	45.403	15,68%	26
	Total	28.761.100	10,46%	469	61.324	11,64%	103
	AL	4.774.450	7,67%	125	38.196	9,32%	19
	BA	17.286.550	27,76%	368	46.974	25,28%	63
	CE	11.641.900	18,69%	273	42.644	14.466.950	34
	MA	2.338.000	3,75%	117	19.983	212.350	13
	PB	4.160.750	6,68%	139	29.933	528.900	16
Nordeste	PE	13.677.500	21,96%	331	41.322	2.677.650	68
	PI	3.155.900	5,07%	83	38.023	392.600	12
	RN	4.912.750	7,89%	106	46.347	460.550	9
	SE	331.500	0,53%	38	8.724	62.200	2
	Total	62.279.300	22,66%	1.580	39.417	8.840.100	236
	AC	645.750	4,27%	25	25.830	219.150	5,54%
	AM	4.658.250	30,80%	153	30.446	1.074.550	17
	AP	534.250	3,53%	15	35.617	181.200	4,58%
	PA	6.877.400	45,47%	194	35.451	1.464.300	37,05%
	RO	1.478.000	9,77%	38	38.895	260.800	6,60%
Nordeste	RR	136.500	0,90%	4	34.125	2.500	0,06%
	TO	793.500	5,25%	31	25.597	749.750	18,97%
	Total	15.123.650	5,50%	460	32.878	3.952.250	7,14%
	ES	5.606.900	4,81%	147	38.142	2.490.100	9,57%
	MG	26.252.700	9,55%	574	45.736	5.540.550	10,02%
	RJ	24.531.950	8,92%	531	46.200	6.279.450	11,35%
	SP	60.112.550	21,87%	1333	45.096	11.719.800	21,19%
	Total	116.504.100	42,38%	2.585	45.069	26.029.900	47,06%
	PR	22.939.900	43,92%	462	49.653	5.974.050	59,42%
	RS	20.833.200	39,89%	374	55.704	2.353.750	23,41%
Sul	SC	8.456.900	16,19%	182	46.466	1.725.700	17,17%
	Total	52.230.000	19%	1.018	51.306	10.053.500	18,17%
	Total Geral	274.898.150	100%	6.112	44.977	55.316.950	100%
						1.182	46.799

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Tabela 23. Consumo de concentrado de fatores VIII e IX em pacientes com hemofilia A e B tratados com infusão, por unidade federada, região e Brasil, 2012

Região	UF	Concentrado de fator VIII (em UI)				Concentrado de fator IX (em UI)			
		Quantidades Consumidas de UIs	%	População utilizou Fator	Consumo Médio UI	Quantidades Consumidas de UIs	%	População utilizou Fator	Consumo Médio UI
Centro-Oeste	DF	19.122.500	47,73%	123	155.467	4.557.150	57,25%	42	108.504
	GO	16.514.250	41,22%	230	71.801	2.091.650	26,28%	28	74.702
	MS	1.007.500	2,51%	48	20.990	272.150	3,42%	11	24.741
	MT	3.417.000	8,53%	75	45.560	1.039.250	13,06%	26	39.971
	Total	40.061.250	11,66%	476	84.162	7.960.200	11,93%	107	74.394
	AL	6.491.250	8,08%	132	49.176	1.007.100	8,50%	20	50.355
Nordeste	BA	21.208.750	26,41%	374	56.708	2.890.500	24,39%	61	47.385
	CE	16.863.500	21%	282	59.800	1.592.500	13,44%	32	49.766
	MA	3.520.250	4,38%	117	30.088	376.450	3,18%	15	25.097
	PB	5.991.250	7,46%	150	39.942	970.750	8,19%	17	57.103
	PE	14.036.000	17,48%	327	42.924	3.214.300	27,12%	74	43.436
	PI	4.381.500	5,46%	96	45.641	704.200	5,94%	13	54.169
Sudeste	RN	5.731.000	7,14%	111	51.631	426.250	3,60%	12	35.521
	SE	2.093.000	2,61%	53	39.491	670.550	5,66%	5	134.110
	Total	80.316.500	23,41%	1.642	48.914	11.852.600	17,77%	249	47.601
	AC	715.750	4,13%	28	25.563	268.150	7,58%	7	38.307
	AM	4.983.500	28.79%	159	31.343	1.243.500	35,15%	16	77.719
	AP	673.250	3,89%	15	44.883	150.800	4,26%	2	75.400
Norte	PA	8.409.250	48,53%	206	40.822	1.479.300	41,82%	48	30.819
	RO	1.556.000	8,99%	30	51.867	90.950	2,57%	7	12.993
	RR	125.000	0,72%	4	31.250	0	0%	0	0
	TO	849.000	4,90%	35	24.257	304.500	8,61%	10	30.450
	Total	17.311.750	5,05%	477	36.293	3.537.200	5,30%	90	39.302
	ES	8.853.500	6,33%	154	57.490	3.225.150	4,84%	69	46.741
Sul	MG	31.728.750	22,89%	588	53.960	6.325.650	20,44%	127	49.808
	RJ	27.740.000	19,97%	534	51.948	6.831.200	22,07%	115	59.402
	SP	70.556.500	50,80%	1358	51.956	14.564.850	47,06%	261	55.804
	Total	138.878.750	40,47%	2.634	52.725	30.946.850	46,40%	572	54.103
	PR	29.869.000	44,87%	457	65.359	6.720.350	54,19%	93	72.262
	RS	26.992.000	40,53%	378	71.407	3.195.100	25,77%	53	60.285
Total Geral	SC	9.702.000	14,53%	185	52.443	2.485.450	20,04%	35	71.013
	Total	66.563.000	19,40%	1.020	65.258	12.400.900	18,59%	181	68.513
	Total Geral	343.131.250	100%	6.249	54.910	66.697.750	100%	1.199	55.628

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Consumo dos concentrados de fatores VIII e IX *per capita*

O consumo *per capita* de concentrado de fator VIII no Brasil, em 2011, foi de 1,43 UI/habitante (UI/hab.) (Tabela 24). O consumo *per capita* de concentrado de fator VIII apresenta grandes diferenças entre as UFs, variando de 0,16 UI/hab. em Sergipe a 4,54 UI/hab. no Distrito Federal.

Tabela 24. Consumo *per capita* de concentrado de fator VIII na população brasileira por unidade federada, região e Brasil, 2011

Região	UF	Concentrado de fator VIII (em UI)		
		Consumo (em UI)	População brasileira (nº de habitantes)	Consumo médio <i>per capita</i> (em UI)
Centro-Oeste	DF	11.849.500	2.609.997	4,54
	GO	11.998.350	6.080.588	1,97
	MS	1.462.650	2.477.504	0,59
	MT	3.450.600	3.075.862	1,12
	Total	28.761.100	14.243.951	2,02
Nordeste	AL	4.774.450	3.143.338	1,52
	BA	17.286.550	14.097.333	1,23
	CE	11.641.900	8.530.058	1,36
	MA	2.338.000	6.645.665	0,35
	PB	4.160.750	3.791.200	1,10
	PE	13.677.500	8.864.803	1,54
	PI	3.155.900	3.140.213	1,00
	RN	4.912.750	3.198.572	1,54
	SE	331.500	2.089.783	0,16
	Total	62.279.300	53.500.965	1,16
Norte	AC	645.750	746.375	0,87
	AM	4.658.250	3.538.359	1,32
	AP	534.250	684.301	0,78
	PA	6.877.400	7.688.531	0,89
	RO	1.478.000	1.576.423	0,94
	RR	136.500	460.157	0,30
	TO	793.500	1.400.813	0,57
	Total	15.123.650	16.094.959	0,94
	ES	5.606.900	3.547.013	1,58
	MG	26.252.700	19.728.252	1,33
Sudeste	RJ	24.531.950	16.122.637	1,52
	SP	60.112.550	41.586.892	1,45
	Total	116.504.100	80.984.794	1,44
	PR	22.939.900	10.512.151	2,18
Sul	RS	20.833.200	10.732.770	1,94
	SC	8.456.900	6.316.906	1,34
	Total	52.230.000	27.561.827	1,90
Total Geral		274.898.150	192.386.496	1,43

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

O consumo *per capita* de concentrado de fator IX no Brasil, em 2011, foi de 0,29 UI/hab. (Tabela 25) também apresentando grandes diferenças por UF, variando de 0,01 UI/hab. em Roraima (RR) a 1,28 UI/hab. no Distrito Federal (DF).

Tabela 25. Consumo *per capita* de concentrado de fator IX na população brasileira por unidade federada, região e Brasil, 2011

Região	UF	Concentrado de fator IX (em UI)		
		Consumo (em UI)	População brasileira (nº de habitantes)	Consumo médio <i>per capita</i> (em UI)
		Nº	Nº	Nº
Centro-Oeste	DF	3.344.150	2.609.997	1,28
	GO	1.649.500	6.080.588	0,27
	MS	437.700	2.477.504	0,18
	MT	1.009.850	3.075.862	0,33
	Total	6.441.200	14.243.951	0,45
Nordeste	AL	823.950	3.143.338	0,26
	BA	2.234.950	14.097.333	0,16
	CE	1.446.950	8.530.058	0,17
	MA	212.350	6.645.665	0,03
	PB	528.900	3.791.200	0,14
	PE	2.677.650	8.864.803	0,30
	PI	392.600	3.140.213	0,13
	RN	460.550	3.198.572	0,14
	SE	62.200	2.089.783	0,03
	Total	8.840.100	53.500.965	0,17
Norte	AC	219.150	746.375	0,29
	AM	1.074.550	3.538.359	0,30
	AP	181.200	684.301	0,26
	PA	1.464.300	7.688.531	0,19
	RO	260.800	1.576.423	0,17
	RR	2.500	460.157	0,01
	TO	749.750	1.400.813	0,54
Sudeste	Total	3.952.250	16.094.959	0,25
	ES	2.490.100	3.547.013	0,70
	MG	5.540.550	19.728.252	0,28
	RJ	6.279.450	16.122.637	0,39
	SP	11.719.800	41.586.892	0,28
Sul	Total	26.029.900	80.984.794	0,32
	PR	5.974.050	10.512.151	0,57
	RS	2.353.750	10.732.770	0,22
	SC	1.725.700	6.316.906	0,27
	Total	10.053.500	27.561.827	0,36
Total Geral		55.316.950	192.386.496	0,29

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

O consumo *per capita* de concentrado de fator VIII no Brasil, em 2012, foi de 1,77 UI/habitante (UI/hab.) (Tabela 26), com grandes diferenças de consumo *per capita* por UF, variando de 0,27 UI/hab. em Roraima a 7,22 UI/hab. no Distrito Federal.

Tabela 26. Consumo *per capita* de concentrado de fator VIII na população brasileira por unidade federada, região e Brasil, 2012

Região	UF	Concentrado de fator VIII (em UI)		
		Consumo (em UI)	População brasileira (nº de habitantes)	Consumo médio <i>per capita</i> (em UI)
Centro-Oeste	DF	19.122.500	2.648.532	7,22
	GO	16.514.250	6.154.996	2,68
	MS	1.007.500	2.505.088	0,40
	MT	3.417.000	3.115.336	1,10
	Total	40.061.250	14.423.952	2,78
Nordeste	AL	6.491.250	3.165.742	2,05
	BA	21.208.750	14.175.341	1,50
	CE	16.863.500	8.606.005	1,96
	MA	3.520.250	6.714.314	0,52
	PB	5.991.250	3.815.171	1,57
	PE	14.036.000	8.931.028	1,57
	PI	4.381.500	3.160.748	1,39
	RN	5.731.000	3.228.198	1,78
	SE	2.093.000	2.110.867	0,99
	Total	80.316.500	53.907.414	1,49
Norte	AC	715.750	758.786	0,94
	AM	4.983.500	3.590.985	1,39
	AP	673.250	698.602	0,96
	PA	8.409.250	7.822.205	1,08
	RO	1.556.000	1.590.011	0,98
	RR	125.000	469.524	0,27
	TO	849.000	1.417.694	0,60
Sudeste	Total	17.311.750	16.347.807	1,06
	ES	8.853.500	3.578.067	2,47
	MG	31.728.750	19.855.332	1,60
	RJ	27.740.000	16.231.365	1,71
	SP	70.556.500	41.901.219	1,68
Sul	Total	138.878.750	81.565.983	1,70
	PR	29.869.000	10.577.755	2,82
	RS	26.992.000	10.770.603	2,51
	SC	9.702.000	6.383.286	1,52
	Total	66.563.000	27.731.644	2,40
	Total Geral	343.131.250	193.976.800	1,77

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

O consumo *per capita* de concentrado de fator IX no Brasil, em 2012, foi de 0,34 UI/hab. (Tabela 27), com grandes diferenças referentes ao consumo *per capita* por UF, variando de 0,06UI/hab. em Roraima (RR) a 1,72 UI/hab. no Distrito Federal (DF).

Tabela 27. Consumo *per capita* de concentrado de fator IX na população brasileira por unidade federada, região e Brasil, 2012

Região	UF	Concentrado de fator VIII (em UI)		
		Consumo (em UI)	População brasileira (nº de habitantes)	Consumo médio <i>per capita</i> (em UI)
Centro-Oeste	DF	4.557.150	2.648.532	1,72
	GO	2.091.650	6.154.996	0,34
	MS	272.150	2.505.088	0,11
	MT	1.039.250	3.115.336	0,33
	Total	7.960.200	14.423.952	0,55
Nordeste	AL	1.007.100	3.165.742	0,32
	BA	2.890.500	14.175.341	0,20
	CE	1.592.500	8.606.005	0,19
	MA	376.450	6.714.314	0,06
	PB	970.750	3.815.171	0,25
	PE	3.214.300	8.931.028	0,36
	PI	704.200	3.160.748	0,22
	RN	426.250	3.228.198	0,13
	SE	670.550	2.110.867	0,32
	Total	11.852.600	53.907.414	0,22
Norte	AC	268.150	758.786	0,35
	AM	1.243.500	3.590.985	0,35
	AP	150.800	698.602	0,22
	PA	1.479.300	7.822.205	0,19
	RO	90.950	1.590.011	0,06
	RR	0	469.524	0,00
	TO	304.500	1.417.694	0,21
	Total	3.537.200	16.347.807	0,22
Sudeste	ES	3.225.150	3.578.067	0,90
	MG	6.325.650	19.855.332	0,32
	RJ	6.831.200	16.231.365	0,42
	SP	14.564.850	41.901.219	0,35
	Total	30.946.850	81.565.983	0,38
Sul	PR	6.720.350	10.577.755	0,64
	RS	3.195.100	10.770.603	0,30
	SC	2.485.450	6.383.286	0,39
	Total	12.400.900	27.731.644	0,45
Total Geral		66.697.750	193.976.800	0,34

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Mortalidade dos pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos

Em 2011 e 2012, ocorreu o registro de 31 e 28 óbitos, respectivamente, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos no Brasil, sendo a maioria por hemofilia A, dos quais 22 de 31 (70,97%) em 2011 e 18 de 28 (64,29%) em 2012.

Estes números devem ser interpretados com cautela, tendo-se em vista o provável sub-registro dessa variável no sistema, uma vez que o registro não é compulsório. Ainda, como essa informação é gerada pelo CTH, em parte dos casos, o centro não é informado sobre a morte do paciente e, assim, não a registra no sistema.

Tabela 28. Mortalidade de pessoas com coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2011–2012

Ano	Hemofilia A		Hemofilia B		Doença de von Willebrand		Outras coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos		Total
	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	
2011	22	70,97%	4	12,90%	4	12,90%	1	3,23%	31
2012	18	64,29%	6	21,43%	3	10,71%	1	3,57%	28

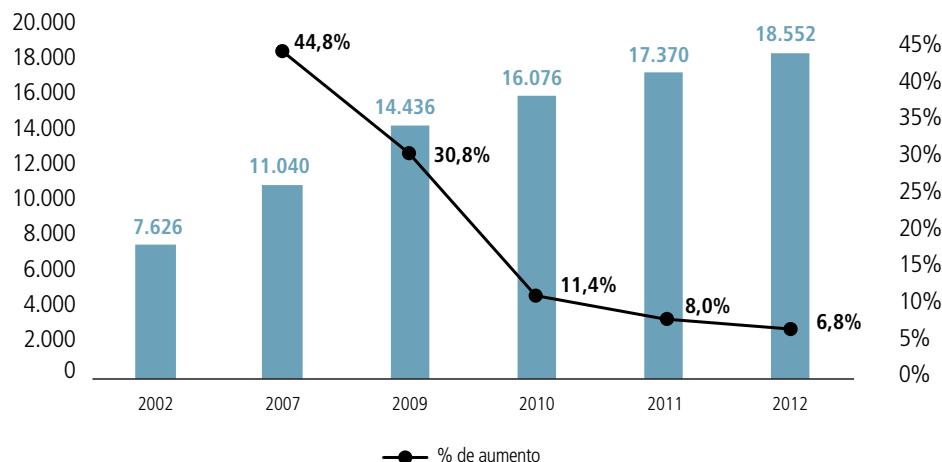
Fonte: Hemovida Web Coagulopatias, Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados.

Dados comparativos entre os cadastros de pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos de 2002 a 2012

No ano de 2012 se completam 10 anos desde o ano base (2002), quando foram publicados os primeiros dados das coagulopatias hereditárias no Brasil. Com a sistematização do cadastro em uma base informatizada no Sistema Hemovida Web Coagulopatias, em 2009, foi possível realizar um monitoramento mais completo e atualizado sobre diversos dados desses pacientes.

Desde a publicação do cadastro de 2002, pode-se notar o aumento do número de diagnósticos e do registro de pacientes com coagulopatias hereditárias. Este crescimento teve um expressivo aumento de pacientes com coagulopatias hereditárias que passou de 7.626 em 2002 para 14.436 em 2009, um acréscimo de 89,30% nos registros. A partir de 2009, embora ainda ocorra um incremento anual, este é bem inferior que de 2002 a 2009, indicando uma maior estabilização dessa população conforme pode ser observado no Gráfico 12.

Gráfico 12. Prevalência e percentual de aumento das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2002–2012



Fonte: Ministério da Saúde.

Tabela 29. Dados comparativos da prevalência das coagulopatias hereditárias por diagnóstico, Brasil, 2002, 2007, 2009–2012

Ano	Hemofilia A		Hemofilia B		Doença de von Willebrand		Outras coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos		Não informado		Total
	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	
2002	5.411	70,95%	886	11,62%	866	11,36%	202	2,65%	261	3,42%	7.626
2007	6.881	62,33%	1.291	11,69%	2.333	21,13%	316	2,86%	219	1,98%	11.040
2009	7.905	54,76%	1.516	10,50%	3.822	26,48%	1.015	7,03%	178	1,23%	14.436
2010	8.369	52,06%	1.609	10,01%	4.451	27,69%	1.437	8,94%	210	1,31%	16.076
2011	8.848	50,94%	1.723	9,92%	4.934	28,41%	1.657	9,54%	208	1,20%	17.370
2012	9.122	49,17%	1.801	9,71%	5.445	29,35%	1.851	9,98%	333	1,79%	18.552

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Nota: No sistema Hemovida Web Coagulopatias os pacientes sem registro de diagnóstico foram cadastrados como “outros”.

A evolução da aquisição dos pró-coagulantes no período 2009 a 2012

No Brasil, o Ministério da Saúde é responsável pela gestão e a coordenação do Sistema Nacional de Sangue, Componentes e Hemoderivados (Sinasan), que é exercida pela Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados (CGSH), à qual compete “*planejar e coordenar a política de medicamentos estratégicos imprescindíveis à assistência hemoterápica e hematológica*” (*Inciso IX, Art. 4º, Decreto nº 3.990, de 2001*).

Aos estados e ao Distrito Federal, por intermédio dos CTHs, compete a “*garantia do acesso aos medicamentos estratégicos imprescindíveis aos portadores de doenças hematológicas*” (*Inciso V, Art. 8º, Decreto nº 3.990, de 2001*).

A evolução na disponibilidade destes insumos, em especial dos concentrados de fatores VIII e IX, permitiu a recente implantação de novos procedimentos e modalidades terapêuticas, tais como o aumento das doses domiciliares, a profilaxia primária e secundária e a imunotolerância.

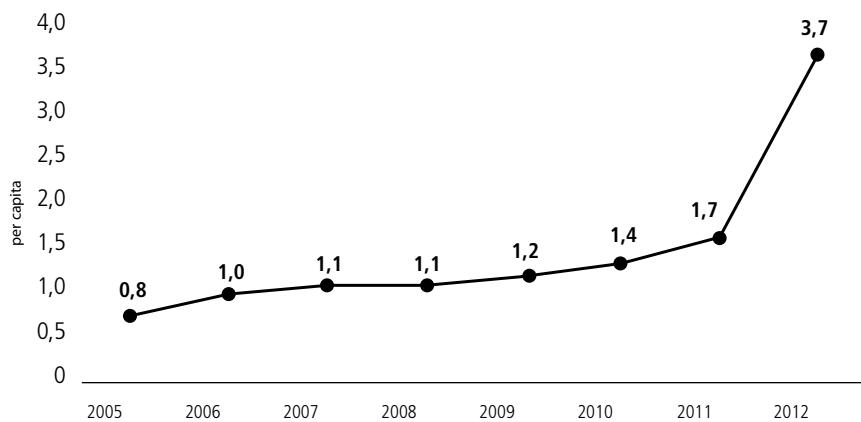
Tabela 30. Disponibilidade de concentrado de fatores VIII e IX, Brasil, 2009–2012

Ano	População (Brasil)	Fator VIII (UI)	UI <i>per capita</i>	Fator IX (UI)	UI <i>per capita</i>
2009	191.481.000	229.746.500	1,2	42.355.500	0,2
2010	193.353.000	257.612.750	1,3	63.460.050	0,3
2011	192.379.287	347.771.000	1,8	59.554.000	0,3
2012	193.946.886	715.152.250	3,7	124.301.500	0,6

Fonte: Ministério da Saúde.

O impacto da aquisição de concentrado de fator VIII alterou significativamente a curva do indicador de disponibilidade desse mesmo fator, de 2010–2011 para 2012, quando ultrapassou 3,0 UI *per capita* de Fator VIII. Ressalta-se que a Federação Mundial de Hemofilia reconhece que níveis iguais ou maiores que 3,0 UI *per capita* de concentrado de fator VIII são necessários para se atingir um tratamento de qualidade em hemofilia (Gráfico 13).

Gráfico 13. Disponibilidade de concentrado de fator VIII, Brasil, 2005 – 2012 em unidade *per capita*



Fonte: Ministério da Saúde.

Apesar do avanço na disponibilidade do produto, ainda há que se prosseguir no desenvolvimento de ações que possibilitem a superação de outros desafios inerentes ao acesso ao medicamento, tais como a melhoria da infraestrutura de atendimento aos pacientes, a formação de recursos humanos e os demais aspectos socioeconômicos envolvidos nesse processo.

Novas modalidades de tratamento em hemofilia

Com o incremento das aquisições de concentrado de fatores VIII e IX em 2011 foi possível iniciar novas modalidades de tratamento em hemofilia, entre as quais se destacam a profilaxia primária e secundária e a imunotolerância.

A profilaxia primária refere-se à infusão de concentrado de fator VIII (para hemofilia A) ou IX (para hemofilia B) antes da ocorrência de hemorragias. Ela deve iniciar precocemente, preferencialmente antes da ocorrência da segunda hemartrose (em geral por volta dos 2 anos de idade), devendo ser mantida pelo menos até 18 anos de idade. Seu objetivo principal é prevenir as complicações osteoarticulares da hemofilia e é indicada para os casos de hemofilia grave.

A profilaxia secundária (de longa duração) também é indicada para hemofilia grave, mas difere-se da primária com relação ao tempo de início, o qual é mais tardio. A imunotolerância é o tratamento realizado para pacientes com hemofilia (principalmente A) que desenvolveram inibidores contra o fator VIII infundido. Esta requer infusões periódicas do concentrado de fator VIII, com o objetivo de tolerizar o paciente.

Todas essas modalidades de tratamento demandam um alto consumo de concentrado de fator de coagulação, que é crescente uma vez que a dose se relaciona ao peso do paciente.

No ano de 2011 foram estimados pacientes elegíveis com hemofilias A e B para a profilaxia primária em torno de 325 pacientes e 205 para a imunotolerância.

No ano de 2012 estavam cadastrados na profilaxia primária 140 pacientes e 85 pacientes na imunotolerância (Tabela 31).

Tabela 31. Frequência de pacientes por estados participantes do tratamento de profilaxia primária e imunotolerância, Brasil, 2012

Região	UF	Pacientes em profilaxia primária em 2012		Pacientes em imunotolerância em 2012	
		Nº	Nº	Nº	Nº
Centro-Oeste	DF	2		0	
	GO	2		2	
	MS	0		0	
	MT	0		0	
Total		4		2	

Continua

Continuação

Região	UF	Pacientes em profilaxia primária em 2012		Pacientes em imunotolerância em 2012	
		Nº	Nº	Nº	Nº
Nordeste	AL	0		0	
	BA	9		0	
	CE	7		12	
	MA	1		1	
	PB	0		1	
	PE	7		7	
	PI	0		0	
	RN	0		0	
	SE	0		0	
Total		24		21	
Norte	AC	0		0	
	AM	9		1	
	AP	0		0	
	PA	9		0	
	RO	0		0	
	RR	0		0	
	TO	0		0	
	Total	18		1	
	ES	4		3	
Sudeste	MG	12		8	
	RJ	19		20	
	SP	22		11	
Total		57		42	
Sul	PR	12		11	
	RS	20		7	
Total		37		19	
Total Geral		140		85	

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados e Hemovida Web Coagulopatias.

Nos próximos anos será possível determinar a resposta dos pacientes a imunotolerância e a efetividade da profilaxia primária na prevenção a artropatia hemofílica em nosso meio.

Considerações finais

Após 10 anos, desde a primeira publicação sobre o *Perfil da Coagulopatias no Brasil*, muito se avançou na qualidade da atenção dispensada a esses pacientes, assim como na qualificação do dado gerado para apoio ao processo de gestão.

Entretanto, ainda existe incompletude de dados, principalmente nas variáveis relacionadas ao acompanhamento clínico, ao estado sorológico, à gravidade e detecção de inibidor. Essa situação demanda uma maior sensibilização e atuação dos CTHs, com vistas à organização e ao preenchimento dos dados e monitoramento dos pacientes. Os avanços na aquisição promoverão uma mudança de paradigma na assistência aos pacientes com coagulopatias hereditárias no Brasil. Estes devem receber orientação a respeito de sua coagulopatia, cujo tratamento deve ser cada dia mais descentralizado, individualizado, mas monitorado pela equipe multidisciplinar dos CTHs. Estes pacientes devem receber acompanhamento periódico da equipe, com registro dos seus dados no sistema Hemovida Web Coagulopatias. A vigilância epidemiológica de inibidor, infecções, complicações osteoarticulares e doenças crônicas torna-se fundamental para esta população que se torna mais longeva e passa a sofrer de doenças crônico-degenerativas características da população geral. A garantia desses cuidados é condição fundamental para o sucesso do programa e propiciará estímulo para implantação de políticas que visem a melhoria da qualidade da atenção dispensada aos pacientes.

Espera-se que esta publicação possa orientar os profissionais que trabalham tanto no nível federal como diretamente na atenção aos pacientes nos CTHs, no aperfeiçoamento da informação, aumentando a cobertura e a fidedignidade dos dados.

Referências

AGÊNCIA NACIONAL DE VIGILÂNCIA SANITÁRIA. **Relatório estatístico do cadastro de coagulopatias hereditárias.** Brasília, 2002.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil: 2007.** Brasília, 2008. (Série G. Estatística e Informação em Saúde).

_____. Ministério da Saúde. **Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil: 2009–2010.** Brasília, 2012. (Série G. Estatística e Informação em Saúde).

DATASUS. **População residente.** Brasil, 2010. Disponível em: <<http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/tabcgi.exe?ibge/cnv/popuf.def>>. Acesso em: 20 dez 2010.

SOUCIE, J. M.; EVATT, B.; JACKSON, D. Hemophilia Surveillance System Project Investigators. Occurrence of Hemophilia in the United States. **Am. J. Hematol.**, v. 59, p. 288–294, 1998.

Apêndice – Matriz de Indicadores. Programa Nacional de Atenção às Pessoas com Hemofilia e Outras Doenças Hemorrágicas Hereditárias

Nº	Denominação	Conceituação	Fontes	Método de Cálculo	Categorias de Análise	Interpretação	Uso
1	Prevalência das coagulopatias.	Número de pacientes com coagulopatia por diagnóstico em determinado espaço geográfico no ano considerado.	Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Sistema Hemovida Web Coagulopatias.	Somatório anual do número de casos de coagulopatias por diagnóstico. Sexo: masculino, feminino. Faixa Etária: < 1 ano, 1 a 2 anos, 3 a 6 anos, 7 a 10 anos, 11 a 18 anos, > 19 anos.	• Unidades Geográficas: Brasil, estados e Distrito Federal. • Subsidiar gestão e avaliação de políticas e ações de saúde direcionadas para atenção à saúde dos pacientes deste grupo.	• Indica o número de casos das coagulopatias hereditárias por diagnóstico. Diagnóstico: Hemofilia A, Hemofilia B, Doença de von Willebrand, outras coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos.	• Acompanhar o número de casos de coagulopatias no Brasil. • Identificar subdiagnóstico e sub-registro das coagulopatias. • Subsidiar gestão e avaliação de políticas e ações de saúde direcionadas para atenção à saúde dos pacientes deste grupo. • Contribuir para avaliação dos níveis de saúde da população, prestando-se para comparações nacionais e internacionais.
2	Proporção de casos por estado sorológico para HIV (anti-HIV confirmatório) em pacientes com coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos em determinado espaço geográfico no ano considerado.	Distribuição percentual do estado sorológico para HIV (anti-HIV confirmatório) em pacientes com coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos em determinado espaço geográfico no ano considerado.	Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Sistema Hemovida Web Coagulopatias.	Número de casos por estado sorológico para o HIV (anti-HIV confirmatório), sobre o número total de pacientes por diagnóstico ($\times 100$). Diagnóstico: Hemofilia A, Hemofilia B, Doença de von Willebrand, outras coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos.	• Unidades Geográficas: Brasil, estados e Distrito Federal. • Estado sorológico: reagente, não reagente, indeterminado, não testado/não informado.	• Indica o percentual do estado sorológico para HIV (anti-HIV confirmatório) nos pacientes por diagnóstico. Diagnóstico: Hemofilia A, Hemofilia B, Doença de von Willebrand, outras coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos.	• Contribuir para avaliação de fatores de risco relacionados ao estado sorológico desse grupo. • Subsidiar gestão e avaliação de políticas e ações de saúde direcionadas para atenção à saúde dos pacientes deste grupo. • Contribuir para avaliação dos níveis de saúde da população, prestando-se para comparações nacionais e internacionais.
3	Proporção de casos por estado sorológico para HBV (HBsAg) em pacientes em determinado espaço geográfico no ano considerado.	Distribuição percentual do estado sorológico para HBV (HBsAg) em pacientes com coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos.	Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Sistema Hemovida Web Coagulopatias.	Número de casos por estado sorológico para o HBV (HBsAg confirmatório), sobre o número total de pacientes por diagnóstico ($\times 100$). Diagnóstico: Hemofilia A, Hemofilia B, Doença de von Willebrand, outras coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos.	• Unidades Geográficas: Brasil, estados e Distrito Federal. • Estado sorológico: reagente, não reagente, indeterminado, não testado/não informado.	• Indica o percentual do estado sorológico para HBV (HBsAg) nos pacientes por diagnóstico. Diagnóstico: Hemofilia A, Hemofilia B, Doença de von Willebrand, outras coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos.	• Contribuir para avaliação de fatores de risco relacionados ao status sorológico desse grupo. • Subsidiar gestão e avaliação de políticas e ações de saúde direcionadas para atenção à saúde dos pacientes deste grupo. • Contribuir para avaliação dos níveis de saúde da população, prestando-se para comparações nacionais e internacionais.
4	Proporção de casos por estado sorológico para HCV (Anti-HCV confirmatório) em pacientes com coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos.	Distribuição percentual do estado sorológico para HCV (Anti-HCV confirmatório) em pacientes em determinado espaço geográfico no ano considerado.	Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Sistema Hemovida Web Coagulopatias.	Número de casos por estado sorológico para o HCV (Anti-HCV confirmatório), sobre o número total de pacientes por diagnóstico ($\times 100$). Diagnóstico: Hemofilia A, Hemofilia B, Doença de von Willebrand, outras coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos.	• Unidades Geográficas: Brasil, estados e Distrito Federal. • Estado sorológico: reagente, não reagente, indeterminado, não testado/não informado.	• Indica o percentual do estado sorológico para HCV (Anti-HCV) nos pacientes por diagnóstico. Diagnóstico: Hemofilia A, Hemofilia B, Doença de von Willebrand, outras coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos.	• Contribuir para avaliação de fatores de risco relacionados ao status sorológico desse grupo. • Subsidiar gestão e avaliação de políticas e ações de saúde direcionadas para atenção à saúde dos pacientes deste grupo. • Contribuir para avaliação dos níveis de saúde da população, prestando-se para comparações nacionais e internacionais.

continua

continuação

Nº	Denominação	Conceituação	Fontes	Método de Cálculo	Categorias de Análise	Interpretação	Uso
5	Proporção de casos por estado sorológico para HTLV (anti-HTLV confirmatório) em pacientes com coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos.	Distribuição percentual do estado sorológico para HTLV (anti-HTLV confirmatório) em pacientes em determinado espaço geográfico no ano considerado.	Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Sistema Hemovida Web Coagulopatias.	Número de casos por estado sorológico para o HTLV (anti-HTLV confirmatório), sobre o número total de paciente por diagnóstico ($\times 100$).	• Unidades Geográficas: Brasil, estados e Distrito Federal. • Estado sorológico: reagente, não reagente, inconclusivo, não testado/ não informado.	• Indica o percentual do estado sorológico para HTLV (anti-HTLV confirmatório) por diagnóstico nos pacientes.	<ul style="list-style-type: none"> Contribuir para avaliação de fatores de risco relacionados ao status sorológico desse grupo. Subsidiar gestão e avaliação de políticas e ações de saúde direcionadas para atenção à saúde dos pacientes deste grupo. Contribuir para avaliação dos níveis de saúde da população, prestando-se para comparações nacionais e internacionais.
6	Proporção de gravidade das hemofilias.	Distribuição percentual do grau de gravidade das hemofilias em determinado espaço geográfico no ano considerado.	Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Sistema Hemovida Web Coagulopatias.	Número de casos por tipo de gravidade da hemofilia, sobre o número total de paciente por tipo de hemofilia ($\times 100$).	• Unidades Geográficas: Brasil, estados e Distrito Federal. • Diagnóstico: Hemofilia A, Hemofilia B. • Gravidade: Leve, Moderada e Grave, não informado.	• Indica o percentual de gravidade das hemofilias A e B.	<ul style="list-style-type: none"> Colaborar na análise do diagnóstico das hemofilias A e B. Subsidiar gestão e avaliação de políticas e ações de saúde direcionadas para atenção à saúde dos pacientes deste grupo. Contribuir para avaliação dos níveis de saúde da população, prestando-se para comparações nacionais e internacionais.
6	Proporção de pacientes com hemofilia e presença de inibidor.	Distribuição percentual de pacientes com hemofilia e presença de inibidor em determinado espaço geográfico no ano considerado.	Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Sistema Hemovida Web Coagulopatias.	Número de pacientes com presença de inibidor por tipo de hemofilia, sobre o número total de paciente por tipo de hemofilia ($\times 100$).	• Unidades Geográficas: Brasil, estados e Distrito Federal. • Diagnóstico: Hemofilia A, Hemofilia B. • Classificação do Inibidor: Sim, não e não testado/não informado.	• Indica o percentual de pacientes com presença de inibidor.	<ul style="list-style-type: none"> Acompanhar a prevalência de inibidor; estimar a incidência; implementar tratamentos específicos. Subsidiar gestão e avaliação de políticas e ações de saúde direcionadas para atenção à saúde dos pacientes deste grupo. Contribuir para avaliação dos níveis de saúde da população, prestando-se para comparações nacionais e internacionais.
7	Proporção de pacientes com hemofilia segundo a titulação do inibidor em determinado espaço geográfico no ano considerado.	Distribuição percentual de pacientes com hemofilia de acordo com a titulação do inibidor em determinado espaço geográfico no ano considerado.	Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Sistema Hemovida Web Coagulopatias.	Número de pacientes de acordo com o grau de titulação, sobre o número de pacientes com presença de inibidor ($\times 100$).	• Unidades Geográficas: Brasil, estados e Distrito Federal. • Diagnóstico: Hemofilia A, Hemofilia B. • Grau de titulação: Alta resposta: > 5UB/mL ($> 5 - 10$ UB/mL); > 10,1 UB/mL; Baixa resposta: ≤ 5 UB/mL ($0 - 0,59$ UB/mL; 0,6 - 5 UB/mL).	Indica a titulação dos níveis de inibidor.	<ul style="list-style-type: none"> Estimar a gravidade dos inibidores. Implementar tratamentos específicos. Subsidiar gestão e avaliação de políticas e ações de saúde direcionadas para atenção à saúde dos pacientes deste grupo. Contribuir para avaliação dos níveis de saúde da população, prestando-se para comparações nacionais e internacionais.

continua

continuação

Nº	Denominação	Conceituação	Fontes	Método de Cálculo	Categorias de Análise	Interpretação	Uso
8	Proporção de pacientes vacinados contra hepatite B.	Distribuição percentual de pacientes vacinados contra hepatite B em determinado espaço geográfico no ano considerado.	Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Sistema Hemovida Web Coagulopatias.	Número de pacientes vacinados contra hepatite B por doença, sobre o número total de paciente por doença (x 100).	• Unidades Geográficas: Brasil, estados e Distrito Federal. • Diagnóstico: Hemofilia A, Hemofilia B, Doença de von Willebrand, outras coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos. • Vacinação: 1 dose, 2 doses, 3 doses; não vacinado.	Estima o nível de proteção dos pacientes contra hepatite B, mediante o cumprimento do esquema de vacinação.	<ul style="list-style-type: none"> Estimular campanha de vacinação e orientação aos tratadores e usuários. Implementar tratamentos específicos em caso de pacientes infectados. Subsidiar gestão e avaliação de políticas e ações de saúde direcionadas para atenção à saúde dos pacientes deste grupo. Contribuir para avaliação dos níveis de saúde da população, prestando-se para comparações nacionais e internacionais.
9	Proporção de pacientes vacinados contra hepatite A.	Distribuição percentual de pacientes vacinados contra hepatite A em determinado espaço geográfico no ano considerado.	Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Sistema Hemovida Web Coagulopatias.	Número de pacientes vacinados contra hepatite A por doença, sobre o número total de paciente por doença (x 100).	• Unidades Geográficas: Brasil, estados e Distrito Federal. • Diagnóstico: Hemofilia A, Hemofilia B, Doença de von Willebrand, outras coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos. • Vacinação: 1 dose, 2 doses; não vacinado.	Estima o nível de proteção dos pacientes contra hepatite A, mediante o cumprimento do esquema de vacinação.	<ul style="list-style-type: none"> Estimular campanha de vacinação e orientação aos tratadores e usuários. Implementar tratamentos específicos em caso de pacientes infectados. Subsidiar gestão e avaliação de políticas e ações de saúde direcionadas para atenção à saúde dos pacientes deste grupo. Contribuir para avaliação dos níveis de saúde da população, prestando-se para comparações nacionais e internacionais.
10	Proporção de pacientes com hemofilia por tipo de complicações osteoarticulares.	Distribuição percentual de pacientes com hemofilia por tipo de complicações osteoarticulares em determinado espaço geográfico no ano considerado.	Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Sistema Hemovida Web Coagulopatias.	Número de pacientes por tipo de complicações osteoarticulares por tipo de hemofilia,	• Unidades Geográficas: Brasil, estados e Distrito Federal. • Diagnóstico: Hemofilia A, Hemofilia B. • Tipo de Complicações osteoarticulares: articulação-alvo; realização de procedimento invasivo ortopédico, uso de bengala ou andador; uso de cadeira de rodas.	Estima o número de pacientes com hemofilia com complicações osteoarticulares, por tipo de complicação.	<ul style="list-style-type: none"> Estimar a efetividade do tratamento das hemofilia. Implementar tratamentos específicos em caso de pacientes com complicações. Subsidiar gestão e avaliação de políticas e ações de saúde direcionadas para atenção à saúde dos pacientes com complicações. Contribuir para avaliação dos níveis de saúde da população, prestando-se para comparações nacionais e internacionais.

continua

continuação

Nº	Denominação	Conceituação	Fontes	Método de Cálculo	Categorias de Análise	Interpretação	Uso
11	Proporção de pacientes com hemofilia que participam do programa de dose domiciliar em determinado espaço geográfico no ano considerado.	Distribuição percentual de pacientes com hemofilia que participam do programa de dose domiciliar em determinado espaço geográfico no ano considerado.	Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: base de dados do Hemovida Web Coagulopatias.	Número de pacientes por gravidade e tipo de hemofilia que participam do programa de dose domiciliar, sobre o número de pacientes por tipo de hemofilia ($\times 100$).	• Unidades Geográficas: Brasil, estados e Distrito Federal. • Coagulopatias hereditárias: - Hemofilia A, Hemofilia B. • Gravidade: Leve, Moderada e Grave.	Estima a utilização e alcance do programa de dose domiciliar em pacientes com hemofilia levando-se em conta sua gravidade.	<ul style="list-style-type: none"> Estimar o alcance da ação e promover avaliação das causas de não adesão, caso necessário. Estimular uso da dose domiciliar por meio de campanhas direcionadas. Subsidiar gestão e avaliação de políticas e ações de saúde direcionadas para atenção à saúde dos pacientes com complicações.
12	Proporção de distribuição de fator de coagulação por categoria de dispensação em determinado espaço geográfico no ano considerado.	Distribuição percentual da quantidade de fatores de coagulação por categoria de dispensação em determinado espaço geográfico no ano considerado.	Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Sistema Hemovida Web Coagulopatias.	Quantidade de fator de coagulação por tipo e categoria dispensada, sobre quantidade total dispensada ($\times 100$).	• Unidades Geográficas: Brasil, estados e Distrito Federal. • Medicamento: toda a lista. • Categoria de Dispensação: - Tratamento ambulatorial, dose domiciliar, tratamento de continuidade, imunoterapêutica; Tratamento hospitalar.	Estima a proporção de utilização dos produtos para as diferentes categorias de dispensação.	<ul style="list-style-type: none"> Estimar as principais indicações do uso dos produtos por categoria de dispensação. Subsidiar a implementação de ações e tratamentos específicos de acordo com a avaliação dos dados. Subsidiar gestão e avaliação de políticas e ações de saúde direcionadas para atenção à saúde dos pacientes.
13	Número de óbitos.	Número de óbitos dos pacientes em determinado espaço geográfico no ano considerado.	Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Sistema Hemovida Web Coagulopatias.	Número absoluto de óbitos de pacientes.	• Unidades Geográficas: Brasil, estados e Distrito Federal. • Diagnóstico: Hemofilia A, Hemofilia B, Doença de von Willebrand, outras coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos. • Causa principal do óbito (CPO).	Estima o número e causas de morte de pacientes no período avaliado.	<ul style="list-style-type: none"> Avaliar número de óbitos e causas de morte de pacientes por condição hemorrágica. Subsidiar implementação de ações que visem reduzir mortalidade e causas de morte específicas nesta população de pacientes. Contribuir na avaliação dos níveis de saúde da população, prestando-se para comparações nacionais e internacionais.
14	Proporção de pacientes que tiveram dados atualizados em pelo menos uma categoria em determinado espaço geográfico no ano considerado.	Distribuição percentual de pacientes que tiveram dados atualizados em pelo menos uma categoria em determinado espaço geográfico no ano considerado.	Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Sistema Hemovida Web Coagulopatias.	Número de pacientes que tiveram pelo menos um dado atualizado nas categorias, sobre o número total de pacientes.	• Unidades Geográficas: Brasil, estados e Distrito Federal. • Categorias: diagnóstico, gravidade, inibidor, imunização, sorologia, complicações osteoarticulares.	Avalia proporção de atualização do cadastro.	<ul style="list-style-type: none"> Meusurar atualização do cadastro com vistas a analisar percentual de atualização de dados Subsidiar gestão e avaliação de políticas e ações de saúde direcionadas para atenção à saúde dos pacientes Implementar medidas de estímulo à atualização de dados quando for o caso.

continua

continuação

Nº	Denominação	Conceituação	Fontes	Método de Cálculo	Categorias de Análise	Interpretação	Uso
15	Consumo de fatores VIII e IX na população que utiliza fator de coagulação.	Razão do consumo de fatores VIII e IX na população que utiliza fator de coagulação.	Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Sistema Hemovida Web Coagulopatias.	Número de unidades consumidas, sobre de número pacientes com hemofilia que fizeram uso de fator de coagulação no ano.	• Unidades Geográficas: Brasil, estados e Distrito Federal. • Gravidade: leve, moderada e grave Diagnóstico: hemofilia A, hemofilia B.	Avalia o consumo dos concentrados de fatores VIII e IX em pacientes com hemofilas A e B, respectivamente, por gravidez.	<ul style="list-style-type: none"> Estimar e acompanhar o consumo de concentrado de fatores VIII e IX por gravidez de hemofilia. Subsidiar gestão e avaliação de políticas e ações de saúde direcionadas para atenção à saúde dos pacientes deste grupo. Contribuir para avaliação do consumo, prestando-se para comparações nacionais e internacionais.
16	Consumo de fatores VIII e IX na população com hemofilia.	Razão do consumo de fatores VIII e IX na população com hemofilia.	Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Sistema Hemovida Web Coagulopatias.	Número de unidades consumidas, sobre de número pacientes com hemofilia.	• Unidades Geográficas: Brasil, estados e Distrito Federal. • Diagnóstico: hemofilia A, hemofilia B.	Avalia o consumo geral dos concentrados de fatores VIII e IX em pacientes com hemofilia A e B, respectivamente.	<ul style="list-style-type: none"> Estimar e acompanhar o consumo de concentrado de fatores VIII e IX. Subsidiar gestão e avaliação de políticas e ações de saúde direcionadas para atenção à saúde dos pacientes deste grupo. Contribuir para avaliação do consumo, prestando-se para comparações nacionais e internacionais.
17	Coeficiente de prevalência da Hemofilia A na população masculina	Número de pacientes com hemofilia A na população masculina em determinado espaço geográfico no ano considerado.	IBGE (população masculina). Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Sistema Hemovida Web Coagulopatias.	Número de pacientes com hemofilia A, sobre o número de homens na população (x 10.000).	• Unidades Geográficas: Brasil, estados e Distrito Federal.	<ul style="list-style-type: none"> Indica a prevalência de hemofilia A na população masculina. O gene que causa a hemofilia é transmitido pelo pat de cromossomos sexuais XX. Em geral, as mulheres não desenvolvem a doença, mas são portadoras do gene da hemofilia. O filho do sexo masculino é que pode manifestar a enfermidade. 	<ul style="list-style-type: none"> Acompanhar o número de casos de hemofilia no gênero mais vulnerável. Identificar subdiagnóstico e subregistro de hemofilia na população masculina. Subsidiar gestão e avaliação de políticas e ações de saúde direcionadas para atenção à saúde dos pacientes deste grupo. Contribuir para avaliação dos níveis de saúde da população, prestando-se para comparações nacionais e internacionais.

continua

continuação

Nº	Denominação	Conceituação	Fontes	Método de Cálculo	Categorias de Análise	Interpretação	Uso
18	Coeficiente de prevalencia da Hemofilia B na população masculina.	Número de pacientes com hemofilia B na população masculina em determinado espaço geográfico no ano considerado.	IBGE (população masculina). Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Sistema Hemovida Web Coagulopatias.	Número de pacientes com hemofilia B, sobre o número de homens na população (x 10.000).	• Unidades Geográficas: Brasil, estados e Distrito Federal.	<ul style="list-style-type: none"> Indica a prevalência de hemofilia B na população masculina. O gene que causa a hemofilia é transmitido pelo par de cromossomos sexuais XX. Em geral, as mulheres não desenvolvem a doença, mas são portadoras do defeito. O filho do sexo masculino é que pode manifestar a enfermidade. 	<ul style="list-style-type: none"> Acompanhar o número de casos de hemofilia no gênero mais vulnerável. Identificar subdiagnóstico e sub-registro de hemofilia na população masculina. Subsidiar gestão e avaliação de políticas e ações de saúde direcionadas para atenção à saúde dos pacientes deste grupo. Contribuir para avaliação dos níveis de saúde da população, prestando-se para comparações nacionais e internacionais.
19	Consumo per capita de fator VIII na população brasileira.	Razão do consumo de fator VIII na população brasileira.	IBGE (população brasileira). Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Sistema Hemovida Web Coagulopatias.	Número de unidades consumidas, sobre o total da população brasileira.	<ul style="list-style-type: none"> Unidades Geográficas: Brasil, estados e Distrito Federal. Anual. 	<ul style="list-style-type: none"> Indica o consumo per capita de concentrado de fator VIII. Subsidiar gestão e avaliação de políticas e ações de saúde direcionadas para atenção à saúde dos pacientes deste grupo. Contribuir para avaliação dos níveis de saúde da população, prestando-se para comparações nacionais e internacionais. 	<ul style="list-style-type: none"> Acompanhar o consumo de concentrado de fator VIII. Subsidiar gestão e avaliação de políticas e ações de saúde direcionadas para atenção à saúde dos pacientes deste grupo. Contribuir para avaliação dos níveis de saúde da população, prestando-se para comparações nacionais e internacionais.
20	Consumo per capita de fator IX na população brasileira.	Razão do consumo de fator IX na população brasileira.	IBGE (população brasileira). Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Sistema Hemovida Web Coagulopatias.	Número de unidades consumidas, sobre o total da população brasileira.	<ul style="list-style-type: none"> Unidades Geográficas: Brasil, estados e Distrito Federal. Anual. 	<ul style="list-style-type: none"> Indica o consumo per capita de concentrado de fator IX. Subsidiar gestão e avaliação de políticas e ações de saúde direcionadas para atenção à saúde dos pacientes deste grupo. Contribuir para avaliação dos níveis de saúde da população, prestando-se para comparações nacionais e internacionais. 	<ul style="list-style-type: none"> Acompanhar o consumo de concentrado de fator IX. Subsidiar gestão e avaliação de políticas e ações de saúde direcionadas para atenção à saúde dos pacientes deste grupo. Contribuir para avaliação dos níveis de saúde da população, prestando-se para comparações nacionais e internacionais.

Fonte: Autoria Própria.



Biblioteca Virtual em Saúde do Ministério da Saúde
www.saude.gov.br/bvs

