

MINISTÉRIO DA SAÚDE

**Perfil das
Coagulopatias
Hereditárias
no Brasil
2013**



Brasília – DF
2015

MINISTÉRIO DA SAÚDE
Secretaria de Atenção à Saúde
Departamento de Atenção Especializada e Temática

Perfil das Coagulopatias Hereditárias no Brasil 2013



Brasília – DF
2015

2015 Ministérios da Saúde.



Esta obra é disponibilizada nos termos da Licença Creative Commons – Atribuição – Não Comercial – Compartilhamento pela mesma licença 4.0 Internacional. É permitida a reprodução parcial ou total desta obra, desde que citada a fonte.

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 – 2015 – 1.000 exemplares

Elaboração, distribuição e informações:

MINISTÉRIO DA SAÚDE

Secretaria de Atenção à Saúde

Departamento de Atenção Especializada e Temática

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:

João Paulo Baccara Araújo – CGSH/DAET/SAS

Diego Lima Quintino da Silva – CGSH/DAET/SAS

Helder Teixeira Melo – CGSH/DAET/SAS

Suely Meireles Rezende – CGSH/DAET/SAS

Elaboração:

Diego Lima Quintino da Silva – CGSH/DAET/SAS

Kelly Neves Pinheiro Brito – CGSH/DAET/SAS

Suely Meireles Rezende – CGSH/DAET/SAS

Colaboradores:

Ana Paula Guimarães dos Santos - CGSH/DAET/SAS

Leonardo Carvalho de Lima – CGSH/DAET/SAS

Silvia Helena Lacerda Rodrigues – CGSH/DAET/SAS

Vera Lucia Magalhães – CGSH/DAET/SAS

Normalização:

Delano de Aquino Silva – Editora MS/CGDI

Capa, projeto gráfico e diagramação:

Fabiano Bastos

Apoio financeiro:

Universidade Federal de Minas Gerais

Impresso no Brasil / *Printed in Brazil*

Ficha Catalográfica

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

Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil : 2013 / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados. – Brasília : Ministério da Saúde, 2014. 62 p. il.

ISBN 978-85-334-2313-8

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 2015/0587

Título para indexação:

Profile of hereditary coagulopathies in Brazil: 2013

Lista de gráficos

Gráfico 1. Distribuição da prevalência da hemofilia A por unidade federada, Brasil, 2013	15
Gráfico 2. Distribuição da prevalência da hemofilia B por unidade federada, Brasil 2013	15
Gráfico 3. Distribuição da prevalência da Doença de von Willebrand por unidade federada, Brasil 2013	15
Gráfico 4. Distribuição da prevalência das outras coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por unidade federada, Brasil 2013	16
Gráfico 5. Distribuição da prevalência das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por faixa etária, Brasil, 2013	19
Gráfico 6. Estado sorológico para HIV, teste confirmatório, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2013	33
Gráfico 7. Estado sorológico para hepatite B, HBsAg, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2013	34
Gráfico 8. Estado sorológico para hepatite C, anti-HCV, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2013	34
Gráfico 9. Estado sorológico para HTLV, teste confirmatório, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2013	35
Gráfico 10. Estado vacinal contra hepatite A dos pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por diagnóstico, Brasil, 2013	37
Gráfico 11. Estado vacinal contra hepatite B dos pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por diagnóstico, Brasil, 2013	38
Gráfico 12. Prevalência e percentual de aumento das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2002–2013	55

Lista de Tabelas

Tabela 1. Prevalência das Coagulopatias Hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por diagnóstico, Brasil, 2013	13
Tabela 2. Prevalência das coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por Unidade Federada, Brasil, 2013	14
Tabela 3. Prevalência das coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por Unidade Federada, região, Brasil, 2013	17
Tabela 4. Prevalência das coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por sexo, Brasil, 2013	18
Tabela 5. Prevalência das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por faixa etária, Brasil, 2013	19
Tabela 6. Prevalência e coeficiente de prevalência da hemofilia A na população masculina por unidade federada, região e Brasil, 2013	21
Tabela 7. Prevalência da hemofilia B na população masculina por unidade federada, região e Brasil, 2013	23
Tabela 8. Proporção dos pacientes com hemofilia A por gravidade, por unidade federada, região e Brasil, 2013	24
Tabela 9. Proporção dos pacientes com hemofilia B por gravidade, por unidade federada, região e Brasil, 2013	25
Tabela 10. Prevalência de inibidor segundo teste de triagem em pacientes com hemofilia A e B por unidade federada e região, Brasil, 2013	27
Tabela 11. Prevalência de pacientes com hemofilia A e inibidores segundo a titulação do inibidor por unidade federada, Brasil, 2013	28
Tabela 12. Prevalência de pacientes com hemofilia B e inibidores segundo a titulação do inibidor por unidade federada, Brasil, 2013	29
Tabela 13. Prevalência da doença de von Willebrand por tipo e subtipo, por unidade federada, região e Brasil, 2013	31
Tabela 14. Proporção de pacientes com hemofilia A e B que participam do Programa de Dose Domiciliar, por unidade federada, região e Brasil, 2013	40
Tabela 15. Proporção de distribuição de Concentrado de Fator VIII por categoria de dispensação por região, unidade federada e Brasil, 2013	42
Tabela 16. Proporção de distribuição de Concentrado de Fator IX por categoria de dispensação por região, unidade federada e Brasil, 2013	44

Tabela 17. Consumo de concentrado de fatores VIII e IX na população com hemofilia por unidade federada, região e Brasil, 2013	45
Tabela 18. Consumo de fator VIII, de acordo com gravidade da hemofilia A, em pacientes tratados com infusão, por unidade federada, região e Brasil, 2013	47
Tabela 19. Consumo de concentrado de fator IX, de acordo com gravidade da hemofilia B, em pacientes tratados com infusão, por unidade federada, região e Brasil, 2013	48
Tabela 20. Consumo de concentrado de fatores VIII e IX na população que utilizou fator por unidade federada, região e Brasil, 2013	49
Tabela 21. Consumo <i>per capita</i> de fator VIII na população brasileira por unidade federada, região e Brasil, 2013	50
Tabela 22. Consumo <i>per capita</i> de concentrado de fator IX na população brasileira por unidade federada, região e Brasil, 2013	51
Tabela 23. Mortalidade de pessoas com coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2013	53
Tabela 24. Dados comparativos da prevalência das coagulopatias hereditárias por diagnóstico, Brasil, 2002, 2007, 2009–2013	56
Tabela 25. Frequência de pacientes em profilaxia primária, secundária de longa duração e imunotolerância por unidade federada, região e Brasil, 2013.	57

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 e demais transtornos hemorrágicos por faixa etária	18
Prevalência das hemofilias, gravidade e presença de inibidor	21
Prevalência das hemofilias A e B no Brasil	21
Perfil dos pacientes com hemofilias A e B por gravidade	23
Prevalência de inibidores em pacientes com hemofilias A e B	25
Perfil de pacientes com doença de von Willebrand conforme classificação	31
Perfil sorológico (teste confirmatório) de infecção por HIV, HBV, HCV e HTLV nos pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos	33
Situação da vacinação dos pacientes contra hepatites A e B	37
O Programa de Dose Domiciliar para os pacientes com hemofilia	39
Consumo dos concentrados de fatores VIII e IX para o tratamento das hemofilias A e B	41
Consumo dos concentrados de fatores VIII e IX por categoria de dispensação	41
Consumo dos concentrados de fatores VIII e IX na população geral de pacientes com hemofilias A e B	45
Consumo dos concentrados de fatores VIII e IX na população de pacientes com hemofilia tratados com infusão	46
Consumo dos concentrados de fatores VIII e IX <i>per capita</i>	50
Mortalidade dos pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos	53
Dados comparativos entre os cadastros de pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos de 2002 a 2013	55
Novas modalidades de tratamento em hemofilia	57
Considerações finais	59
Referências	61

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.

Desde o ano de 2009, dados sociodemográfico, clínicos, laboratoriais e relacionados ao tratamento de pacientes com Hemofilia e outras doenças hemorrágicas hereditárias são coletados no 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 anual do *Perfil das Coagulopatias Hereditárias no Brasil*.

Nessa edição, com os dados de 2013, reforçamos o histórico de evolução da coleta de dados e informações para 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 e a publicação reflete-se como um instrumento de apoio no fortalecimento na transparência das ações junto 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, referente ao ano de 2013. 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.

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 ao monitoramento e avaliação de programas governamentais.

A extração dos dados constante neste documento foi realizada em julho de 2014, considerando o fechamento dos dados anual de 2013. Portanto, qualquer ajuste realizado após a referida extração será considerado nas futuras extrações dos dados, como, por exemplo, a exclusão de pacientes duplicados e a transferência de pacientes entre UFs, entre outras atualizações.

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 os dados de análise dos pacientes com doença de von Willebrand. O quinto 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 sexto demonstra a situação da vacinação dos pacientes contra hepatites A e B. O sétimo apresenta dados da utilização do Programa de Dose Domiciliar pelos pacientes.

O oitavo consolida os dados referentes ao consumo dos concentrados de fatores de coagulação pelos pacientes. O nono apresenta dados sobre a mortalidade dos pacientes, com a identificação do número de óbitos registrados no sistema no ano de 2013. O décimo apresenta comparativo dos dados de cadastro dos pacientes. 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 da prevalência das coagulopatias hereditárias por diagnóstico, sexo, faixa etária, gravidade e presença de inibidor nos pacientes com hemofilias A e B.

Na extração de dados, ocorrida em julho de 2014, referente ao ano de 2013, o número de pacientes com coagulopatias hereditárias no Brasil era de 19.751, dos quais 9.348 (47,33%) correspondem à hemofilia A; 1.838 (9,31%), à hemofilia B; 5.976 (30,26%), à doença de von Willebrand; e 2.589 (13,10%), a outras coagulopatias hereditárias e aos demais transtornos hemorrágicos (Tabela 1).

Tabela 1. Prevalência das Coagulopatias Hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por diagnóstico, Brasil, 2013

Diagnóstico	2013	
	Nº	%
Hemofilia A	9.348	47,33
Hemofilia B	1.838	9,31
Doença de von Willebrand	5.976	30,26
Outras Coagulopatias Hereditárias e demais transtornos hemorrágicos	2.589	13,10
Total	19.751	100

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

A Tabela 2 apresenta a distribuição percentual das coagulopatias hereditárias por diagnóstico, segundo as regiões geográficas e UFs no ano de 2013. A Região Sudeste concentra 48,34% dos pacientes com coagulopatias do Brasil, acompanhada pela Região Nordeste (20,54%), Sul (17,80%), Centro-Oeste (6,82%) e Norte (6,49%). O Estado de São Paulo concentra 20,98% de todas as coagulopatias do Brasil (Tabela 2).

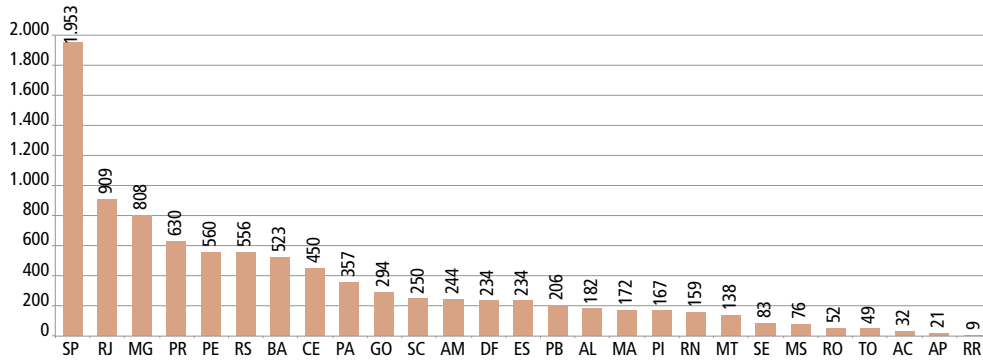
Tabela 2. Prevalência das coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por Unidade Federada, Brasil, 2013

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	234	2,50	59	3,21	131	2,19	95	3,67	519	2,63
	GO	294	3,15	38	2,07	61	1,02	15	0,58	408	2,07
	MS	76	0,81	13	0,71	27	0,45	4	0,15	120	0,61
	MT	138	1,48	43	2,34	76	1,27	44	1,70	301	1,52
	Total	794	7,94	153	8,32	295	4,94	158	6,10	1.348	6,82
Nordeste	AL	182	1,95	34	1,85	12	0,20	9	0,35	237	1,20
	BA	523	5,59	90	4,90	173	2,89	62	2,39	848	4,29
	CE	450	4,81	46	2,50	209	3,50	133	5,14	838	4,24
	MA	172	1,84	25	1,36	59	0,99	53	2,05	309	1,56
	PB	206	2,20	24	1,31	52	0,87	40	1,54	322	1,63
	PE	560	5,99	123	6,69	128	2,14	86	3,32	897	4,54
	PI	167	1,79	17	0,92	48	0,80	22	0,85	254	1,29
	RN	159	1,70	17	0,92	38	0,64	26	1	240	1,22
	SE	83	0,89	7	0,38	20	0,33	2	0,08	112	0,57
Total	2.502	26,77	383	20,84	739	12,37	433	16,72	4.057	20,54	
Norte	AC	32	0,34	7	0,38	3	0,05	1	0,04	43	0,22
	AM	244	2,61	33	1,80	19	0,32	10	0,39	306	1,55
	AP	21	0,22	2	0,11	39	0,65	5	0,19	67	0,34
	PA	357	3,82	77	4,19	214	3,58	39	1,51	687	3,48
	RO	52	0,56	12	0,65	10	0,17	11	0,42	85	0,43
	RR	9	0,10	0	0	7	0,12	0	0	16	0,08
	TO	49	0,52	14	0,76	10	0,17	5	0,19	78	0,39
Total	764	8,17	145	7,89	302	5,05	71	2,74	1.282	6,49	
Sudeste	ES	234	2,50	91	4,95	119	1,99	140	5,41	584	2,96
	MG	808	8,64	179	9,74	587	9,82	464	17,92	2.038	10,32
	RJ	909	9,72	204	11,10	1166	19,51	503	19,43	2.782	14,09
	SP	1953	20,89	411	22,36	1246	20,85	534	20,63	4.144	20,98
	Total	3.904	41,76	885	48,15	3.118	52,18	1.641	63,38	9.548	48,34
Sul	PR	630	6,74	135	7,34	486	8,13	130	5,02	1.381	6,99
	RS	556	5,95	87	4,73	868	14,52	117	4,52	1.628	8,24
	SC	250	2,67	50	2,72	168	2,81	39	1,51	507	2,57
	Total	1.436	15,36	272	14,80	1.522	25,47	286	11,05	3.516	17,80
Total Geral	9.348	100	1.838	100	5.976	100	2.589	100	19.751	100	

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

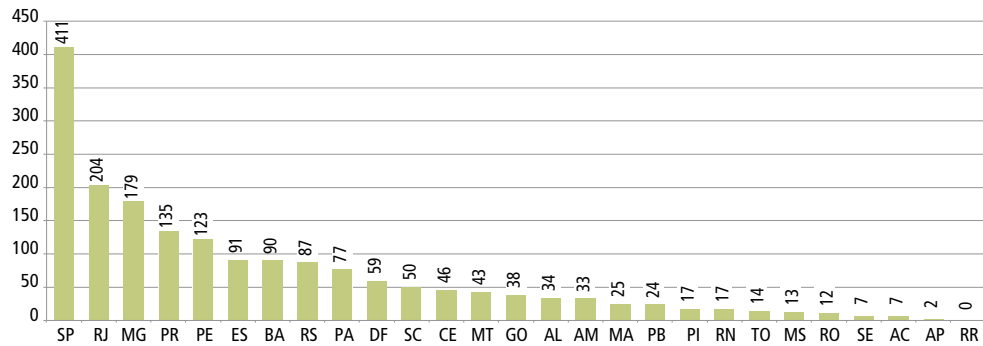
Os gráficos de 1 a 4 apresentam a distribuição da prevalência das hemofilias A e B, da doença de von Willebrand e das outras coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por UF.

Gráfico 1. Distribuição da prevalência da hemofilia A por unidade federada, Brasil, 2013



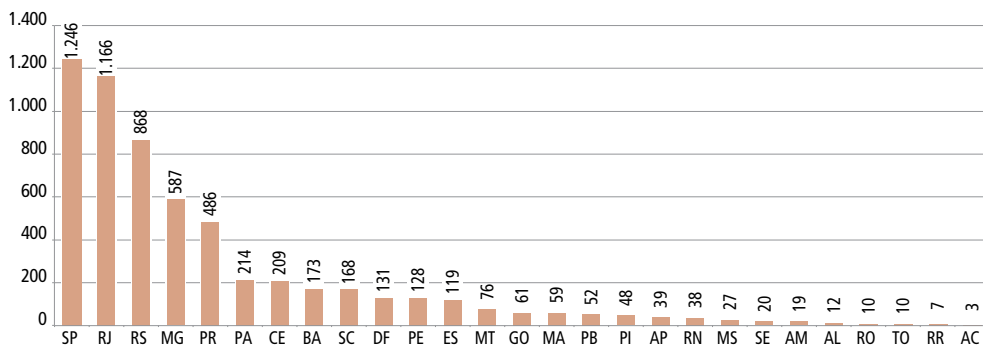
Fonte: Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Hemovida Web Coagulopatias.

Gráfico 2. Distribuição da prevalência da hemofilia B por unidade federada, Brasil 2013



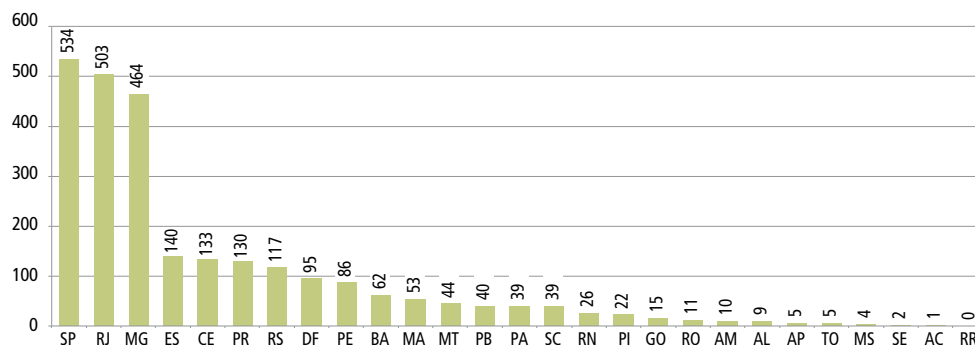
Fonte: Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Hemovida Web Coagulopatias.

Gráfico 3. Distribuição da prevalência da Doença de von Willebrand por unidade federada, Brasil 2013



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

Gráfico 4. Distribuição da prevalência das outras coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por unidade federada, Brasil 2013



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

A Tabela 3 demonstra a prevalência de outras doenças hemorrágicas hereditárias no Brasil referente ao ano de 2013. 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 hemofilias A e B.

As deficiências dos fatores I, II, V, VII, X, XI e XIII são denominadas coagulopatias raras. Em 2013, no Brasil, havia 1.096 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 = 605; 55,20% do total das coagulopatias raras). Embora as deficiências de fator XII, pré-caliceína e cininogênio de alto peso molecular não estejam associadas com quadro clínico hemorrágico, optou-se por descrevê-las por constituírem diagnóstico diferencial das coagulopatias devido ao prolongamento do tempo de tromboplastina parcial ativado presente nessas condições (Tabela 3).

Tabela 3. Prevalência das coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por Unidade Federada, região, Brasil, 2013

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	
Afibrinogenemia deficiência de fator I	34	1,31	1	1	0	0	2	0	2	0	3	0	2	0	0	0	7	0	0	0	1	1	0	0	2	0	1	4	17	22	0	0	1	1	
Hipofibrinogenemia deficiência de fator I	30	1,16	1	0	0	0	1	0	1	2	0	0	3	0	2	0	8	0	1	0	0	1	0	0	2	0	8	3	3	14	4	0	1	5	
Deficiência DE FATOR II	11	0,42	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	4	3	2	11	0	0	0	0	
Deficiência de fator V	135	5,21	2	0	0	3	5	1	1	9	0	0	2	1	0	0	14	0	3	0	0	0	0	0	3	7	25	29	34	95	3	14	1	18	
Deficiência combinada de fatores V e VIII	23	0,89	1	0	0	1	2	0	0	0	1	0	0	0	0	0	1	0	0	0	1	0	0	0	1	0	1	0	11	12	2	5	0	7	
Deficiência de fator VII	605	23,37	13	5	0	9	27	4	30	25	4	3	24	4	1	0	95	1	0	1	8	0	0	1	11	27	163	75	143	408	26	30	8	64	
Deficiência de fator X	82	3,17	0	0	0	1	1	0	5	7	0	1	1	0	1	0	15	0	1	0	0	0	0	0	1	3	8	21	27	59	1	4	1	6	
Deficiência de fator XI	148	5,72	5	2	0	1	8	0	1	21	0	1	0	0	0	0	23	0	0	0	1	0	0	0	1	5	49	27	30	111	3	1	1	5	
Deficiência h XII	94	3,63	0	1	0	1	2	0	0	11	0	1	1	0	0	0	13	0	0	0	0	0	0	0	0	10	13	35	19	77	0	1	1	2	
Deficiência DE FATOR XIII	51	1,97	3	0	0	0	3	0	2	0	0	1	2	0	0	6	0	0	0	3	0	0	0	0	3	0	11	5	17	33	1	3	2	6	
Deficiência de cinogênio de alto peso molecular	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Deficiência de fatores dependentes da vitamina K (II, VII, IX e X)	13	0,50	0	0	0	0	0	0	0	0	0	3	0	0	0	3	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	2	0	3	6	0	4	0	4	
Deficiência DE PAI 1	3	0,12	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	3	0	0	3	0	0	0	0	
Deficiência de pré-calreína	1	0,04	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	1	0	0	0	0	
Disfibrinogenemia	9	0,35	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	4	4	3	0	2	5
Inibidor de fator de von Willebrand adquirido	25	0,97	0	1	1	0	2	0	1	0	1	2	0	0	0	0	4	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	1	12	14	2	0	3	5
Inibidor de fator VIII adquirido	60	2,32	1	0	0	0	1	0	1	1	0	0	4	1	0	0	7	0	2	0	0	0	0	0	2	0	3	22	19	44	3	3	0	6	
Outras deficiências combinadas	31	1,20	3	0	0	3	6	0	1	2	0	0	0	0	0	0	3	0	0	0	2	0	0	0	2	0	2	1	13	16	0	4	0	4	
Outros inibidores adquiridos	4	0,15	0	0	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	0	2	0	0	1	1	
Portadora de hemofilia A	150	5,79	8	2	1	1	12	0	5	2	1	0	22	0	0	30	0	1	0	7	0	0	0	8	7	10	6	23	46	33	18	3	54		
Portadora De Hemofilia B	37	1,43	1	0	0	2	3	0	0	0	0	1	1	0	0	2	0	0	0	2	0	0	0	2	6	2	0	10	18	4	2	6	12		
Síndrome de Bernard Soulier	52	2,01	5	0	0	0	5	0	0	0	0	0	1	1	0	2	0	0	0	0	0	0	0	0	4	2	3	28	37	3	3	2	8		
Trombastenia de Glanzmann	209	8,07	12	2	0	4	18	4	7	7	0	26	16	1	2	63	0	0	0	2	0	1	3	1	60	20	38	119	5	1	0	6			
Outras trombastenias	322	12,44	9	0	1	0	10	0	0	1	34	0	0	0	0	35	0	0	0	1	0	0	1	9	82	153	32	276	0	0	0	0			
Condições hemorrágicas sem diagnóstico	132	5,10	8	0	0	11	19	0	0	9	6	1	3	2	0	21	0	1	0	0	0	0	1	2	10	1	50	25	86	3	0	1	4		
Outras Condições Hemorrágicas	83	3,21	16	1	0	6	23	0	2	0	2	0	1	5	0	10	0	1	0	0	0	0	1	6	13	6	7	32	4	12	1	17			
Outros	245	9,46	6	0	0	1	7	0	3	36	1	4	2	4	19	2	71	0	0	1	19	4	0	2	42	0	37	16	95	30	12	4	46		
Total Geral	2.589	100	87	15	4	33	139	9	62	124	47	39	183	20	26	2	412	1	9	5	39	11	0	4	69	130	463	453	509	1.555	127	117	38	282	

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

Perfil dos pacientes com coagulopatias hereditárias por sexo

Considerando-se os diversos tipos de coagulopatias hereditárias, 71,92% dos pacientes são do sexo masculino e 28,08% do sexo feminino. No tocante à doença de von Willebrand, 65,01% dos pacientes são do sexo feminino e 34,99% do sexo masculino.

Como esperado, com relação às hemofilias A e B, 98,27% e 97,12% dos pacientes são do sexo masculino e 1,73% e 2,88% são do sexo feminino respectivamente. A maior parte deste percentual de mulheres 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, ainda assim, alguns centros parecem ainda não ter revisado/corrigido os diagnósticos. Assim, 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 e demais transtornos hemorrágicos por sexo, Brasil, 2013

Diagnóstico	Masculino		Feminino		Total	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Hemofilia A	9.186	98,27	162	1,73	9.348	100
Hemofilia B	1.785	97,12	53	2,88	1.838	100
Doença de von Willebrand	2.091	34,99	3885	65,01	5.976	100
Outras coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos	1.143	44,15	1446	55,85	2.589	100
Total	14.205	71,92	5.546	28,08	19.751	100

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

Perfil dos pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por faixa etária

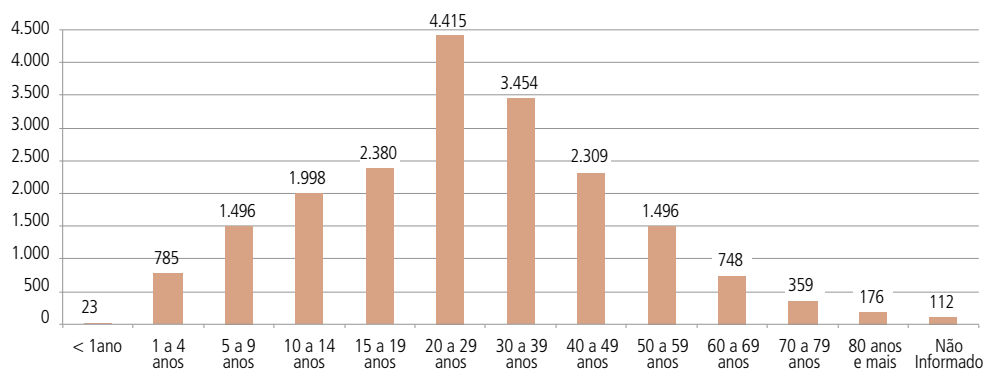
No que se refere à análise dos pacientes por faixa etária, a maior prevalência ocorre na faixa etária dos 20 a 29 anos, que corresponde a 20,82% dos casos de coagulopatias no Brasil em 2013. Entretanto, não há informação sobre idade em 112 indivíduos (1,66%), demonstrando que ainda existe incompletude 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, 2013

Faixa Etária	Hemofilia A DEFICIÊNCIA DE FATOR VIII	%	Hemofilia B DEFICIÊNCIA DE FATOR IX	%	Doença de von Willebrand I/II/III	%	Outras coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos	%
< 1 ano	16	0,17	4	0,22	1	0,02	2	0,08
1 a 4 anos	536	5,73	100	5,44	80	1,34	69	2,67
5 a 9 anos	827	8,85	159	8,65	329	5,51	181	6,99
10 a 14 anos	1.004	10,74	232	12,62	517	8,65	245	9,46
15 a 19 anos	1.131	12,10	248	13,49	703	11,76	298	11,51
20 a 29 anos	2.128	22,76	394	21,44	1.354	22,66	539	20,82
30 a 39 anos	1.636	17,50	296	16,10	1.099	18,39	423	16,34
40 a 49 anos	1.014	10,85	179	9,74	807	13,50	309	11,94
50 a 59 anos	551	5,89	130	7,07	592	9,91	223	8,61
60 a 69 anos	291	3,11	59	3,21	269	4,50	129	4,98
70 a 79 anos	106	1,13	28	1,52	141	2,36	84	3,24
80 anos acima	64	0,68	7	0,38	61	1,02	44	1,70
Não Informado	44	0,47	2	0,11	23	0,38	43	1,66
Total Geral	9.348	100	1.838	100	5.976	100	2.589	100

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

Gráfico 5. Distribuição da prevalência das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por faixa etária, Brasil, 2013



Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: 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 1:5.000 - 1:10.000 e 1:35.000 – 1:50.000 nascimentos masculinos, respectivamente, de acordo com diferentes fontes/autores. Levando-se em consideração os dados do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE), o Brasil possuía uma população masculina de 99.336.858 indivíduos em 2013. Com base na referida população e considerando a prevalência das hemofilias A em 2013, o Brasil reduziu o coeficiente de 1 paciente por 10.000 nascimentos masculinos registrado no ano de 2012 para 0,9 em 2013 (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), Piauí (PI), Amazonas (AM), Espírito Santo (ES), Rio de Janeiro (RJ) e Paraná (PR) apresentaram valores superiores à prevalência esperada, com 1,8/10.000 homens (DF), 1,3/10.000 homens (PE, AM), 1,2/10.000 homens (PR, ES) a 1,1/10.000 homens (AL, PB, PI, RJ). Os estados de Roraima e Maranhão, Mato Grosso do Sul, Rondônia e Amapá apresentaram os valores mais baixos, que variaram entre 0,4 e 0,6/10.000 homens (Tabela 8). Cabe salientar que houve aumento do coeficiente de 2012 para 2013 nos estados do Piauí (PI) de 1 para 1,1, no Rio grande do Norte (RN) de 0,9 para 1 e redução no Espírito Santo (ES) de 1,3 para 1,2.

Tabela 6. Prevalência e coeficiente de prevalência da hemofilia A na população masculina por unidade federada, região e Brasil, 2013

Região	UF	População masculina Nº	Pacientes com hemofilia A Nº	Hemofilia A/10.000 homens
Centro-Oeste	DF	1.325.217	234	1,8
	GO	3.220.104	294	0,9
	MS	1.298.691	76	0,6
	MT	1.630.897	138	0,8
	Total	7.474.909	742	1,0
Nordeste	AL	1.610.142	182	1,1
	BA	7.457.058	523	0,7
	CE	4.306.216	450	1,0
	MA	3.368.426	172	0,5
	PB	1.899.995	206	1,1
	PE	4.465.391	560	1,3
	PI	1.560.426	167	1,1
	RN	1.663.325	159	1,0
	SE	1.075.419	83	0,8
	Total	27.406.398	2.502	0,9

Continua

Continuação

Região	UF	População masculina N°	Pacientes com hemofilia A N°	Hemofilia A/10.000 homens
Norte	AC	392.157	32	0,8
	AM	1.924.196	244	1,3
	AP	371.063	21	0,6
	PA	4.051.766	357	0,9
	RO	882.422	52	0,6
	RR	250.545	9	0,4
	TO	751.799	49	0,7
	Total	8.623.948	764	0,9
Sudeste	ES	1.917.005	234	1,2
	MG	10.240.897	808	0,8
	RJ	7.926.918	909	1,1
	SP	21.499.406	1953	0,9
	Total	41.584.226	3.904	0,9
Sul	PR	5.440.253	630	1,2
	RS	5.480.473	556	1,0
	SC	3.326.651	250	0,8
	Total	14.247.377	1.436	1,0
Total Geral		99.336.858	9.348	0,9

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: 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 0,6 por 35.000 nascimentos masculinos com uma redução de 0,1 em relação ao ano de 2012, quando havia atingido 0,7. O Distrito Federal (DF) e o Espírito Santo (ES) apresentaram valores superiores à prevalência esperada (1,6/35.000 e 1,7/35.000 homens, respectivamente). O ES teve uma redução de 0,2 no ano de 2013 passando de 1,9 para 1,7.

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 superior ao da hemofilia A. Estima-se que esse sub-registro seja de 35,3% para uma prevalência estimada de 1:35.000 homens com hemofilia B. 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 entre 1:40.000 e 1:50.000. Utilizando estes pontos de corte, o sub-registro da hemofilia B no Brasil em 2013 seria de 26,0% e 7,5%, respectivamente e com relação ao coeficiente de prevalência, 0,7 e 0,9, respectivamente.

Tabela 7. Prevalência da hemofilia B na população masculina por unidade federada, região e Brasil, 2013

Região	UF	População masculina N°	Pacientes com hemofilia B N°	Hemofilia B / 35.000 homens
Centro-Oeste	DF	1.325.217	59	1,6
	GO	3.220.104	38	0,4
	MS	1.298.691	13	0,4
	MT	1.630.897	43	0,9
	Total	7.474.909	153	0,7
Nordeste	AL	1.610.142	34	0,7
	BA	7.457.058	90	0,4
	CE	4.306.216	46	0,4
	MA	3.368.426	25	0,3
	PB	1.899.995	24	0,4
	PE	4.465.391	123	1,0
	PI	1.560.426	17	0,4
	RN	1.663.325	17	0,4
	SE	1.075.419	7	0,2
	Total	27.406.398	383	0,5
Norte	AC	392.157	7	0,6
	AM	1.924.196	33	0,6
	AP	371.063	2	0,2
	PA	4.051.766	77	0,7
	RO	882.422	12	0,5
	RR	250.545	0	0,0
	TO	751.799	14	0,7
Total	8.623.948	145	0,6	
Sudeste	ES	1.917.005	91	1,7
	MG	10.240.897	179	0,6
	RJ	7.926.918	204	0,9
	SP	21.499.406	411	0,7
	Total	41.584.226	885	0,7
Sul	PR	5.440.253	135	0,9
	RS	5.480.473	87	0,6
	SC	3.326.651	50	0,5
	Total	14.247.377	272	0,7
Total Geral	99.336.858	1.838	0,6	

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: 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, 37,63% dos diagnósticos de hemofilia A referem-se à forma grave, seguida de 25,06% relativos à forma leve e 24,12% relacionados à forma moderada. É importante ressaltar a grande frequência de pacientes (13,18%) sem informação sobre a gravidade no sistema. Com relação aos estados de Rondônia (RO), Amapá (AP), Mato Grosso do Sul (MS) e Sergipe (SE), 55,77%; 76,19%; 81,58% e 100% dos pacientes cadastrados com hemofilia A, respectivamente, não possuem registro sobre a gravidade da hemofilia A.

Embora ainda expressivo, o percentual de pacientes com hemofilia A sem informação de gravidade reduziu de 14,38% em 2012 para 13,18% em 2013.

Tabela 8. Proporção dos pacientes com hemofilia A por gravidade, por unidade federada, região e Brasil, 2013

Região	UF	Hemofilia A									
		Leve		Moderado		Grave		Não testado/não informado		Total	
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Centro-Oeste	DF	46	19,66	28	11,97	137	58,55	23	9,83	234	100
	GO	68	23,13	54	18,37	123	41,84	49	16,67	294	100
	MS	7	9,21	4	5,26	3	3,95	62	81,58	76	100
	MT	29	21,01	43	31,16	59	42,75	7	5,07	138	100
	Total	150	20,22	129	17,39	322	43,40	141	19	742	100
Nordeste	AL	66	36,26	39	21,43	68	37,36	9	4,95	182	100
	BA	73	13,96	131	25,05	165	31,55	154	29,45	523	100
	CE	117	26	106	23,56	158	35,11	69	15,33	450	100
	MA	42	24,42	88	51,16	27	15,70	15	8,72	172	100
	PB	56	27,18	46	22,33	95	46,12	9	4,37	206	100
	PE	138	24,64	217	38,75	129	23,04	76	13,57	560	100
	PI	82	49,10	21	12,57	52	31,14	12	7,19	167	100
	RN	39	24,53	46	28,93	29	18,24	45	28,30	159	100
	SE	0	0	0	0	0	0	83	100	83	100
Total	613	24,50	694	27,74	723	28,90	472	18,86	2.502	100	
Norte	AC	7	21,88	8	25	9	28,13	8	25	32	100
	AM	123	50,41	45	18,44	65	26,64	11	4,51	244	100
	AP	3	14,29	0	0	2	9,52	16	76,19	21	100
	PA	166	46,50	68	19,05	82	22,97	41	11,48	357	100
	RO	5	9,62	11	21,15	7	13,46	29	55,77	52	100
	RR	4	44,44	1	11,11	3	33,33	1	11,11	9	100
	TO	22	44,90	5	10,20	21	42,86	1	2,04	49	100
	Total	330	43,19	138	18,06	189	24,74	107	14,01	764	100
Sudeste	ES	58	24,79	80	34,19	95	40,60	1	0,43	234	100
	MG	143	17,70	362	44,80	223	27,60	80	9,90	808	100
	RJ	264	29,04	97	10,67	443	48,73	105	11,55	909	100
	SP	421	21,56	441	22,58	875	44,80	216	11,06	1.953	100
	Total	886	22,69	980	25,10	1.636	41,91	402	10,30	3.904	100
Sul	PR	135	21,43	124	19,68	304	48,25	67	10,63	630	100
	RS	176	31,65	98	17,63	261	46,94	21	3,78	556	100
	SC	53	21,20	92	36,80	83	33,20	22	8,80	250	100
	Total	364	25,35	314	21,87	648	45,13	110	7,66	1.436	100
Total Geral	2.343	25,06	2.255	24,12	3.518	37,63	1.232	13,18	9.348	100	

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

Quanto à classificação de gravidade para hemofilia B, no Brasil, 33,30% dos diagnósticos referem-se à forma moderada, seguida de 31,61% relativos à forma grave e 21,98% relacionados à forma leve (Tabela 9). Ressalta-se a alta frequência de pacientes 13,11% 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. Estes dados tem se mantido sem alteração ao longo dos anos.

Embora ainda expressivo, o percentual de pacientes com hemofilia B sem informação de gravidade reduziu de 14,75% em 2012 para 13,11% em 2013.

Tabela 9. Proporção dos pacientes com hemofilia B por gravidade, por unidade federada, região e Brasil, 2013

Região	UF	Hemofilia B									
		Leve		Moderado		Grave		Não testado/não informado		Total	
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Centro-Oeste	DF	9	15,25	13	22,03	32	54,24	5	8,47	59	100
	GO	5	13,16	11	28,95	14	36,84	8	21,05	38	100
	MS	0	0	0	0	1	7,69	12	92,31	13	100
	MT	9	20,93	15	34,88	13	30,23	6	13,95	43	100
	Total	23	15,03	39	25,49	60	39,22	31	20,26	153	100
Nordeste	AL	11	32,35	17	50	5	14,71	1	2,94	34	100
	BA	15	16,67	22	24,44	29	32,22	24	26,67	90	100
	CE	10	21,74	11	23,91	16	34,78	9	19,57	46	100
	MA	7	28	12	48	3	12	3	12	25	100
	PB	5	20,83	7	29,17	10	41,67	2	8,33	24	100
	PE	27	21,95	55	44,72	23	18,70	18	14,63	123	100
	PI	5	29,41	2	11,76	7	41,18	3	17,65	17	100
	RN	5	29,41	3	17,65	4	23,53	5	29,41	17	100
	SE	0	0	0	0	0	0	7	100	7	100
	Total	85	22,19	129	33,68	97	25,33	72	18,80	383	100
Norte	AC	0	0	1	14,29	5	71,43	1	14,29	7	100
	AM	12	36,36	13	39,39	5	15,15	3	9,09	33	100
	AP	0	0	0	0	1	50	1	50	2	100
	PA	29	37,66	21	27,27	21	27,27	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	5	35,71	2	14,29	7	50	0	0	14	100
Total	47	32,41	39	26,90	42	28,97	17	11,72	145	100	
Sudeste	ES	13	14,29	65	71,43	11	12,09	2	2,20	91	100
	MG	33	18,44	72	40,22	50	27,93	24	13,41	179	100
	RJ	51	25	20	9,80	103	50,49	30	14,71	204	100
	SP	83	20,19	155	37,71	134	32,60	39	9,49	411	100
	Total	180	20,34	312	35,25	298	33,67	95	10,73	885	100
Sul	PR	30	22,22	55	40,74	35	25,93	15	11,11	135	100
	RS	30	34,48	22	25,29	28	32,18	7	8,05	87	100
	SC	9	18	16	32	21	42	4	8	50	100
	Total	69	25,37	93	34,19	84	30,88	26	9,56	272	100
Total Geral	404	21,98	612	33,30	581	31,61	241	13,11	1.838	100	

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

Prevalência de inibidores em pacientes com hemofilias A e B

Em 2013, no Brasil, 77,11% e 77,14% dos pacientes com hemofilia A e B, respectivamente, foram testados para inibidor (teste de triagem) sendo que 7,36% e 1,69% dos pacientes com hemofilias A e B, respectivamente, apresentaram positividade do teste (Tabela 10). Este dado se baseia na presença de pelo menos uma dosagem de inibidor positiva, mensurada por teste de triagem. Entretanto, uma vez que aproximadamente 23% 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.

Embora ainda expressivo, o percentual de pacientes não testados e/ou sem informação com relação a presença de inibidores reduziu de 25,07% e 25,54% para hemofilia A e B, respectivamente para 22,89% e 22,86% para hemofilia A e B, respectivamente, em 2013.

Com relação à informação sobre inibidores em hemofilia A, chama a atenção o alto percentual de pacientes não testados e/ou sem informações no sistema provenientes do Rio Grande do Norte (RN), Piauí (PI), Rondônia (RO), Maranhão (MA), Bahia (BA), Roraima (RR), Amapá (AP), Mato Grosso do Sul (MS) e Sergipe (SE), com 44,65%, 51,50%, 53,85%, 54,07%, 55,26%, 88,89%, 90,48%, 92,11%, 98,80%, respectivamente (Tabela 10).

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

A Tabela 11 detalha a prevalência de pacientes com hemofilia A e inibidor pelo teste de triagem que foram ou não submetidos ao teste confirmatório com titulação do inibidor e as respectivas faixas correspondentes de inibidor. A titulação de inibidor em hemofilia A foi registrada em 80% (n = 551) dos pacientes que apresentaram positividade ao teste de triagem (n = 688). Com relação aos inibidores na hemofilia A, 3% (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). Não há informação e/ou não foram testados para o teste confirmatório um total de 137 (19,91%) pacientes com inibidor positivo pelo teste de triagem.

A Tabela 12 detalha a prevalência de pacientes com hemofilia B e inibidor pelo teste de triagem que foram ou não submetidos ao teste confirmatório com titulação do inibidor e as respectivas faixas correspondentes de inibidor. A titulação de inibidor em hemofilia A foi registrada em 70,96% (n = 22) dos pacientes que apresentaram positividade ao teste de triagem (n = 31). 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). Não há informação e/ou não foram testados para o teste confirmatório um total de 9 (29,03%) pacientes com inibidor positivo pelo teste de triagem.

Tabela 10. Prevalência de inibidor segundo teste de triagem em pacientes com hemofilia A e B por unidade federada e região, Brasil, 2013

Região	UF	Hemofilia A						Hemofilia B										
		Sim		Não		Não testado/não informado		Sim		Não		Não testado/não informado						
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%					
Centro-Oeste	DF	10	4,27	162	69,23	62	26,50	234	100	0	0	46	77,97	13	22,03	59	100	
	GO	12	4,08	223	75,85	59	20,07	294	100	1	2,63	32	84,21	5	13,16	38	100	
	MS	0	0	6	7,89	70	92,11	76	100	0	0	1	7,69	12	93,31	13	100	
	MT	6	4,35	106	76,81	26	18,84	138	100	0	0	31	72,09	12	27,91	43	100	
	Total	28	3,77	497	66,98	217	29,25	742	100	1	0,65	110	71,90	42	27,45	153	100	
	Nordeste	AL	2	1,10	145	79,67	35	19,23	182	100	1	2,94	27	79,41	6	17,65	34	100
		BA	55	10,52	179	34,23	289	55,26	523	100	2	2,22	38	42,22	50	55,56	90	100
		CE	31	6,89	293	65,11	126	28	450	100	0	0	30	65,22	16	34,78	46	100
		MA	7	4,07	72	41,86	93	54,07	172	100	0	0	16	64	9	36	25	100
		PB	11	5,34	177	85,92	18	8,74	206	100	0	0	21	87,50	3	12,50	24	100
PE		83	14,82	345	61,61	132	23,57	560	100	1	0,81	91	73,98	31	25,20	123	100	
PI		16	9,58	65	38,92	86	51,50	167	100	1	5,88	6	35,29	10	58,82	17	100	
RN		11	6,92	77	48,43	71	44,65	159	100	0	0	7	41,18	10	58,82	17	100	
SE		0	0	1	1,20	82	98,80	83	100	0	0	0	0	7	100	7	100	
Total		216	8,63	1.354	54,12	932	37,25	2.502	100	5	1,31	236	61,62	142	37,08	383	100	
Norte	AC	2	6,25	22	68,75	8	25	32	100	0	0	5	71,43	2	28,57	7	100	
	AM	10	4,10	224	91,80	10	4,10	244	100	0	0	31	93,94	2	6,06	33	100	
	AP	0	0	2	9,52	19	90,48	21	100	0	0	1	50	1	50	2	100	
	PA	12	3,36	272	76,19	73	20,45	357	100	0	0	63	81,82	14	18,18	77	100	
	RO	2	3,85	22	42,31	28	53,85	52	100	0	0	3	25	9	75	12	100	
	RR	0	0	1	11,11	8	88,89	9	100	0	0	0	0	0	0	0	0	
	TO	7	14,29	30	61,22	12	24,49	49	100	0	0	8	57,14	6	42,86	14	100	
	Total	33	4,32	573	75	158	20,68	764	100	0	0	111	76,55	34	23,45	145	100	
	Sudeste	ES	24	10,26	207	88,46	3	1,28	234	100	1	1,10	87	95,60	3	3,30	91	100
		MG	72	8,91	620	76,73	116	14,36	808	100	2	1,12	141	78,77	36	20,11	179	100
RJ		88	9,68	660	72,61	161	17,71	909	100	7	3,43	155	75,98	42	20,59	204	100	
SP		120	6,14	1547	79,21	286	14,64	1.953	100	9	2,19	346	84,18	56	13,63	411	100	
Total		304	7,79	3.034	77,72	566	14,50	3.904	100	19	2,15	729	82,37	137	15,48	885	100	
Sul	PR	61	9,68	455	72,22	114	18,10	630	100	2	1,48	108	80	25	18,52	135	100	
	RS	27	4,86	400	71,94	129	23,20	556	100	3	3,45	48	55,17	36	41,38	87	100	
	SC	19	7,60	207	82,80	24	9,60	250	100	1	2	45	90	4	8	50	100	
	Total	107	7,45	1.062	73,96	267	18,59	1.436	100	6	2,21	201	73,90	65	23,90	272	100	
	Total Geral	688	7,36	6.520	69,75	2.140	22,89	9.348	100	31	1,69	1.387	75,46	420	22,85	1.838	100	

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

Tabela 11. Prevalência de pacientes com hemofilia A e inibidores segundo a titulação do inibidor por unidade federada, Brasil, 2013

Região	UF	Titulação de Inibidor - Hemofilia A							Negativo	Não testado/ não informado	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					
Centro-Oeste	DF	0	0	3	2	3	0	0	2	10	
	GO	7	4	0	0	0	0	0	1	12	
	MS	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	MT	1	1	1	0	0	0	0	3	6	
	Total	8	5	4	2	3	0	0	6	28	
Nordeste	AL	1	1	0	0	0	0	0	0	2	
	BA	8	2	1	1	0	0	0	43	55	
	CE	4	3	5	3	3	5	5	8	31	
	MA	1	1	2	1	1	0	0	1	7	
	PB	3	3	1	2	0	0	0	2	11	
	PE	41	7	11	3	2	0	0	19	83	
	PI	5	3	5	2	1	0	0	0	16	
	RN	5	2	3	0	0	0	0	1	11	
	SE	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	Total	68	22	28	12	7	5	5	74	216	
Norte	AC	0	1	0	0	0	0	0	1	2	
	AM	2	3	2	3	0	0	0	0	10	
	AP	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	PA	0	0	2	1	1	0	0	8	12	
	RO	0	0	1	0	0	0	0	1	2	
	RR	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	TO	4	1	1	1	0	0	0	0	7	
	Total	6	5	6	5	1	0	0	10	33	
	ES	10	5	2	6	1	0	0	0	24	
	MG	40	8	10	4	1	0	0	9	72	
RJ	25	5	10	8	3	31	31	6	88		
SP	36	28	20	6	3	3	3	24	120		
Total	111	46	42	24	8	34	34	39	304		
Sudeste	PR	25	11	11	9	1	0	0	4	61	
	RS	12	3	6	3	1	0	0	2	27	
	SC	7	1	6	2	1	0	0	2	19	
	Total	44	15	23	14	3	0	0	8	107	
Total Geral	237	93	103	57	22	39	39	137	688		

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

Tabela 12. Prevalência de pacientes com hemofilia B e inibidores segundo a titulação do inibidor por unidade federada, Brasil, 2013

Região	UF	Titulação de Inibidor - Hemofilia B							Negativo	Não testado/ não informado	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					
Centro-Oeste	DF	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	GO	1	0	0	0	0	0	0	0	1	
	MS	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	MT	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	Total	1	0	0	0	0	0	0	0	1	
Nordeste	AL	0	0	1	0	0	0	0	0	1	
	BA	0	0	0	0	0	0	0	2	2	
	CE	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	MA	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	PB	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	PE	1	0	0	0	0	0	0	0	1	
	PI	0	0	1	0	0	0	0	0	1	
	RN	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	SE	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	Total	1	0	2	0	0	0	0	2	5	
Norte	AC	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	AM	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	AP	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	PA	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	RO	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	RR	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	TO	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	Total	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	Sudeste	ES	0	1	0	0	0	0	0	0	1
		MG	2	0	0	0	0	0	0	0	2
RJ		1	1	2	1	1	0	0	1	7	
SP		4	0	0	0	0	1	1	4	9	
Total		7	2	2	1	1	1	1	5	19	
Sul	PR	0	1	0	0	0	0	0	1	2	
	RS	2	0	0	0	0	0	0	1	3	
	SC	0	1	0	0	0	0	0	0	1	
	Total	2	2	0	0	0	0	0	2	6	
Total Geral	11	4	4	1	1	1	1	9	31		

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

Perfil de pacientes com doença de von Willebrand conforme classificação

Em 2013, havia 5.976 pacientes com diagnóstico de DvW cadastrados no HWC. Destes, 1.103 (18,40%) pacientes apresentam diagnóstico de subtipo, dos quais 758 (68,72%), 107 (9,70%), 54 (4,90%), 17 (1,54%), 3 (0,27%) , 159 (14,41%) e 3 (0,27%) pertencem aos subtipos 1, 2A, 2B, 2N, 2M, 3 e plaquetário, respectivamente (Tabela 13).

Tabela 13. Prevalência da doença de von Willebrand por tipo e subtipo, por unidade federada, região e Brasil, 2013

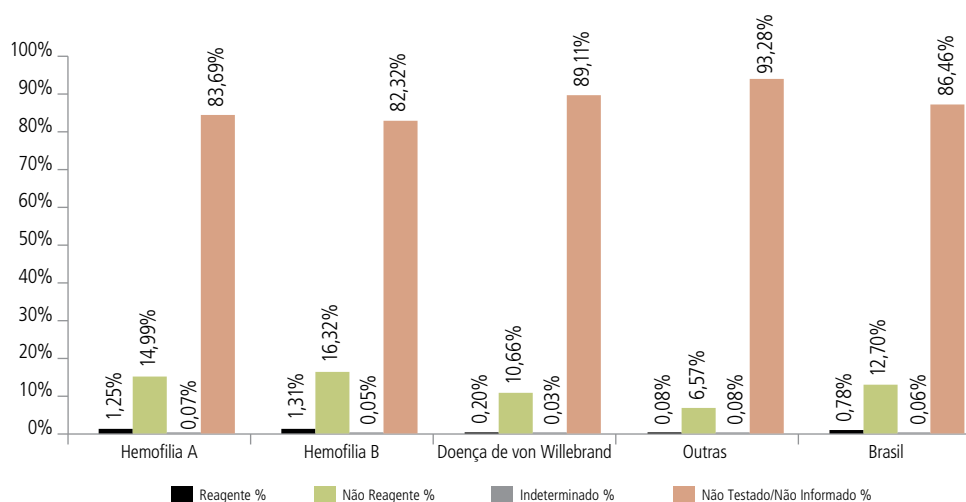
Região	UF	Doença de von Willebrand									
		Tipo 1	Tipo 2A	Tipo 2B	Tipo 2N	Tipo 2M	Tipo 3	Não Esclarecido	Plaquetário (pseudo DvW)	Não testado/ Não informado	Total
Centro-Oeste	DF	51	5	3	4	1	4	2	0	60	130
	GO	3	0	0	0	0	0	5	0	53	61
	MS	0	0	0	0	0	0	0	0	27	27
	MT	1	0	0	1	0	0	2	0	72	76
	Total	55	5	3	5	1	4	9	0	212	294
Nordeste	AL	2	0	0	0	0	1	1	0	8	12
	BA	0	0	0	0	0	0	0	0	173	173
	CE	3	0	0	0	0	1	0	0	205	209
	MA	0	0	0	0	0	0	1	0	58	59
	PB	12	3	1	0	0	1	0	0	35	52
	PE	8	4	2	0	0	1	22	0	91	128
	PI	1	0	1	1	0	0	6	0	39	48
	RN	1	0	0	0	0	0	0	0	37	38
	SE	0	0	0	0	0	0	0	0	20	20
Total	27	7	4	1	0	4	30	0	666	739	
Norte	AC	0	1	0	0	0	0	0	0	2	3
	AM	5	0	0	0	0	0	0	0	14	19
	AP	0	1	0	0	0	0	0	0	38	39
	PA	10	5	18	1	0	6	122	0	52	214
	RO	1	0	0	0	0	0	1	0	8	10
	RR	0	0	0	0	0	0	0	0	7	7
	TO	2	0	0	0	0	0	3	0	5	10
Total	18	7	18	1	0	6	126	0	126	302	
Sudeste	ES	68	8	1	0	0	6	14	0	22	119
	MG	3	0	0	0	0	1	27	0	557	588
	RJ	30	6	0	0	0	30	76	0	1024	1166
	SP	192	29	26	4	0	28	59	1	907	1246
	Total	293	43	27	4	0	65	176	1	2.510	3.119
Sul	PR	38	33	0	3	0	29	44	0	339	486
	RS	301	2	2	0	0	46	263	2	252	868
	SC	26	10	0	3	2	5	28	0	94	168
	Total	365	45	2	6	2	80	335	2	685	1.522
Total Geral	758	107	54	17	3	159	676	3	4.199	5.976	

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

Perfil sorológico (teste confirmatório) de infecção por HIV, HBV, HCV e HTLV nos pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos

O Gráfico 6 apresenta os resultados do teste sorológico para HIV (anti-HIV confirmatório) em pacientes com coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos. O percentual de pacientes não testados e/ou sem informação no sistema varia entre 82,32% a 93,28% de acordo com diferentes diagnósticos. Supõe-se que esta situação seja decorrente da não atualização dos dados no Hemovida Web Coagulopatias por parte dos CTHs, embora não se possa excluir a possibilidade da não realização dos testes.

Gráfico 6. Estado sorológico para HIV, teste confirmatório, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2013



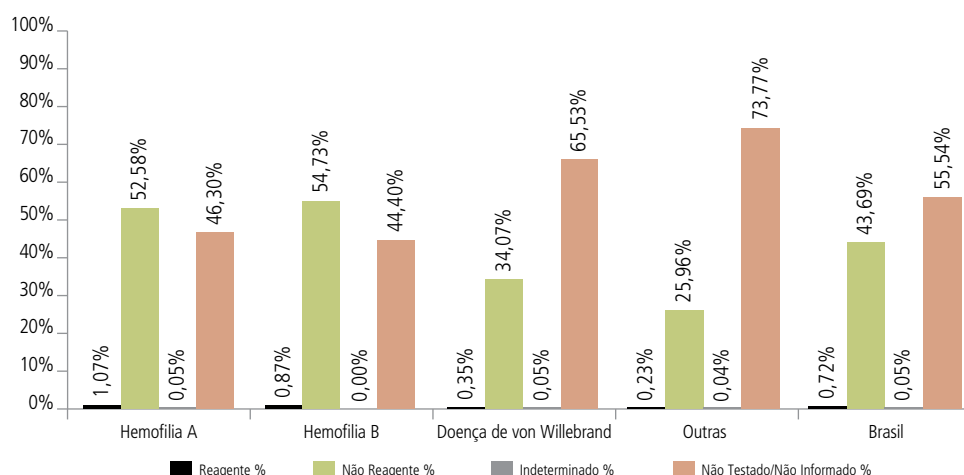
Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Hemovida Web Coagulopatias.

Situação semelhante ocorre com a informação sobre infecção pelos vírus das hepatites B (HbSAg) e C (anti-HCV confirmatório). Houve ausência de informações e/ou não realização do HbSAg em 44,40% a 73,77% (Gráfico 7) e de anti-HCV em 86,07% a 94,98% (Gráfico 8) dos pacientes com diferentes coagulopatias.

Com relação ao estado sorológico para HTLV1/2 (anti-HTLV1/2 confirmatório), não há informações sobre o mesmo em 91,71% a 94,98% dos pacientes com coagulopatias (Gráfico 9). Assim, torna-se difícil analisar os resultados destes testes, tendo-se em vista a escassez de dados.

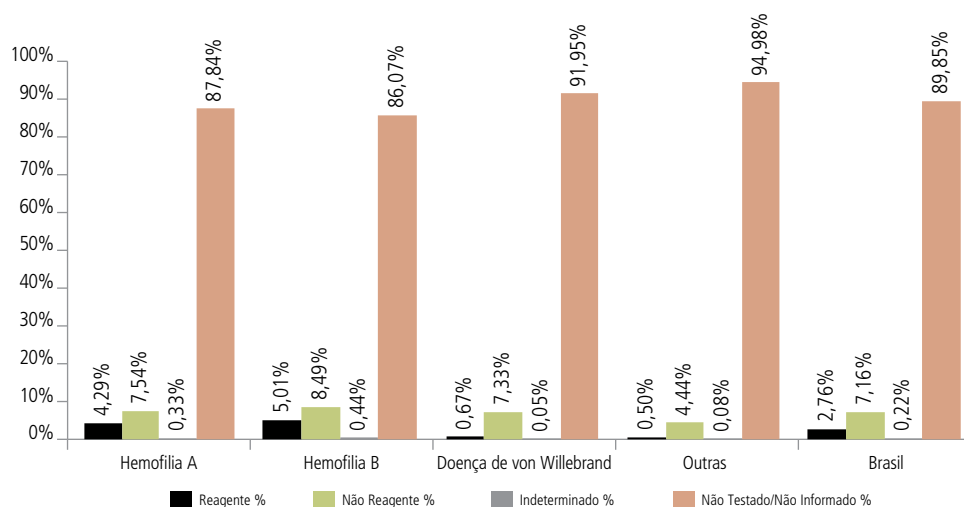
Várias ações vem sendo realizadas junto aos estados, especialmente eventos de sensibilização quando a importância do registro desses dados. Entretanto, o percentual de inexistência de informações ainda é bastante elevado, requerendo um esforço maior dos CTHs no seu preenchimento.

Gráfico 7. Estado sorológico para hepatite B, HBsAg, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2013



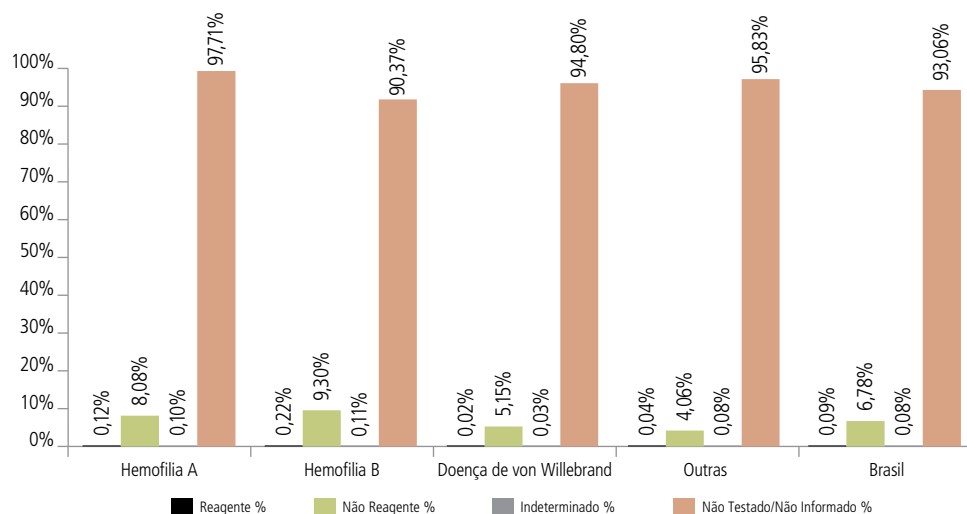
Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Hemovida Web Coagulopatias.

Gráfico 8. Estado sorológico para hepatite C, anti-HCV, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2013



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

Gráfico 9. Estado sorológico para HTLV, teste confirmatório, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2013

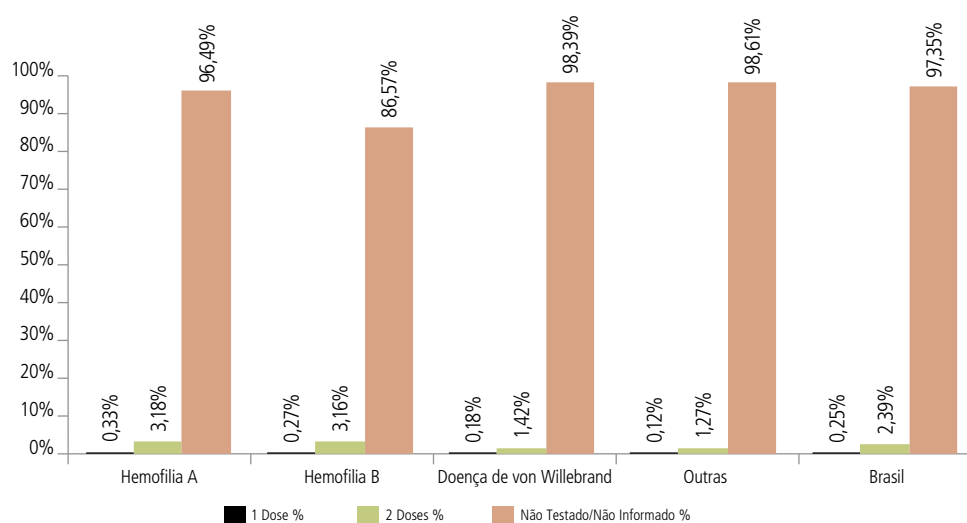


Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Hemovida Web Coagulopatias.

Situação da vacinação dos pacientes contra hepatites A e B

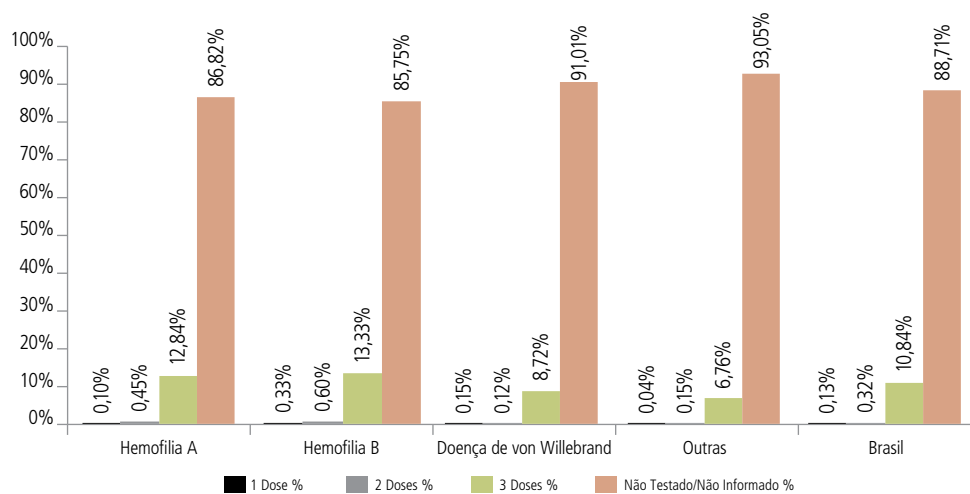
Os gráficos 10 e 11 mostram a proporção de pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos vacinados contra as hepatites A e B. De forma similar à realização dos testes sorológicos, não há informação ou não recebeu nenhuma dose da vacina contra hepatites A e B, 96,49% a 96,57% e 85,75% a 93,05% dos pacientes, respectivamente.

Gráfico 10. Estado vacinal contra hepatite A dos pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por diagnóstico, Brasil, 2013



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

Gráfico 11. Estado vacinal contra hepatite B dos pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por diagnóstico, Brasil, 2013



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

O Programa de Dose Domiciliar para os pacientes com hemofilia

A Tabela 14 mostra a proporção de pacientes com hemofilias A e B que participam do Programa de Dose Domiciliar. Com relação à média nacional, 44,16% e 38,30% dos pacientes com hemofilias A e B, respectivamente, participam do Programa de Dose Domiciliar. Se observado o percentual do ano de 2012 houve incremento na participação da dose domiciliar de 4,86 % e 4,60% para hemofilia A e B, respectivamente.

No caso da hemofilia A, as UFs que apresentam adesão ao programa superior a 60% são Distrito Federal (DF), Goiás (GO), Alagoas (AL), Rio Grande do Sul (RS) e Santa Catarina (SC). Entre as UFs, com adesão inferior a 20%, destacam-se Mato Grosso do Sul (MS), Amapá (AP) e Rondônia (RO). Não existe nenhuma informação a respeito da adesão à dose domiciliar em Sergipe.

No caso da hemofilia B, as UFs que apresentam adesão ao programa superior a 60% são Distrito Federal (DF), Goiás (GO), Alagoas (AL), Piauí (PI) e Acre (AC). A única UF com adesão inferior a 20%, foi Mato Grosso do Sul (MS). Cabe salientar que Roraima não tem paciente cadastrado com hemofilia B.

Tem sido um desafio permanente a busca pela melhoria na qualidade dos dados, embora observa-se uma melhoria gradativa das informações registradas, especialmente em estados que no ano passado tinham percentuais de adesão abaixo de 20% e que este ano já apresentaram uma sutil evolução como Minas Gerais (MG) e Bahia (BA).

Tabela 14. Proporção de pacientes com hemofilia A e B que participam do Programa de Dose Domiciliar, por unidade federada, região e Brasil, 2013

Região	UF	Hemofilia A						Hemofilia B									
		Sim		Não		Sem Informações		Sim		Não		Sem Informações					
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%				
Centro-Oeste	DF	144	61,54	34	14,53	56	23,93	234	100	42	71,19	5	8,47	12	20,34	59	100
	GO	178	60,54	82	27,89	34	11,56	294	100	24	63,16	11	28,95	3	7,89	38	100
	MS	5	6,58	6	7,89	65	85,53	76	100	0	0	1	7,69	12	92,31	13	100
	MT	76	55,07	31	22,46	31	22,46	138	100	18	41,86	15	34,88	10	23,26	43	100
	Total	403	54,31	153	20,62	186	25,07	742	100	84	54,90	32	20,92	37	24,18	153	100
	AL	125	68,68	38	20,88	19	10,44	182	100	26	76,47	6	17,65	2	5,88	34	100
Nordeste	BA	117	22,37	6	1,15	400	76,48	523	100	24	26,67	2	2,22	64	71,11	90	100
	CE	242	53,78	44	9,78	164	36,44	450	100	22	47,83	5	10,87	19	41,30	46	100
	MA	100	58,14	56	32,56	16	9,30	172	100	10	40	10	40	5	20	25	100
	PB	111	53,88	88	42,72	7	3,40	206	100	9	37,50	14	58,33	1	4,17	24	100
	PE	229	40,89	185	33,04	146	26,07	560	100	37	30,08	53	43,09	33	26,83	123	100
	PI	86	51,50	45	26,95	36	21,56	167	100	13	76,47	2	11,76	2	11,76	17	100
Norte	RN	57	35,85	27	16,98	75	47,17	159	100	6	35,29	0	0	11	64,71	17	100
	SE	0	0	0	0	83	100	83	100	0	0	0	0	7	100	7	100
	Total	1.067	42,65	489	19,54	946	37,81	2.502	100	147	38,38	92	24,02	144	37,60	383	100
	AC	17	53,13	6	18,75	9	28,13	32	100	5	71,43	1	14,29	1	14,29	7	100
	AM	98	40,16	97	39,75	49	20,08	244	100	7	21,21	18	54,55	8	24,24	33	100
	AP	1	4,76	1	4,76	19	90,48	21	100	0	0	1	50	1	50	2	100
Nordeste	PA	170	47,62	103	28,85	84	23,53	357	100	35	45,45	30	38,96	12	15,58	77	100
	RO	7	13,46	15	28,85	30	57,69	52	100	0	0	6	50	6	50	12	100
	RR	2	22,22	3	33,33	4	44,44	9	100	0	0	0	0	0	0	0	0
	TO	18	36,73	30	61,22	1	2,04	49	100	5	35,71	9	64,29	0	0	14	100
	Total	313	40,97	255	33,38	196	25,65	764	100	52	35,86	65	44,83	28	19,31	145	100
	ES	118	50,43	116	49,57	0	0	234	100	40	43,96	50	54,95	1	1,10	91	100
Sudeste	MG	241	29,83	285	35,27	282	34,90	808	100	40	22,35	80	44,69	59	32,96	179	100
	RJ	341	37,51	334	36,74	234	25,74	909	100	65	31,86	94	46,08	45	22,06	204	100
	SP	755	38,66	533	27,29	665	34,05	1.953	100	150	36,50	116	28,22	145	35,28	411	100
	Total	1.455	37,27	1.268	32,48	1.181	30,25	3.904	100	295	33,33	340	38,42	250	28,25	885	100
	PR	285	45,24	205	32,54	140	22,22	630	100	37	27,41	69	51,11	29	21,48	135	100
	RS	426	76,62	71	12,77	59	10,61	556	100	57	65,52	14	16,09	16	18,39	87	100
Sul	SC	179	71,60	35	14	36	14,40	250	100	32	64	11	22	7	14	50	100
	Total	890	61,98	311	21,66	235	16,36	1.436	100	126	46,32	94	34,56	52	19,12	272	100
	Total Geral	4.128	44,16	2.476	26,49	2.744	29,35	9.348	100	704	38,30	623	33,90	511	27,80	1.838	100

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados; 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 15 e 16 demonstram as frequências e os percentuais de concentrado de fator VIII e IX distribuídos por categoria de dispensação, no ano de 2013.

Com relação ao concentrado de fator VIII no Brasil, no ano de 2013, a maior utilização ocorreu na categoria de Dose Domiciliar, correspondendo a 37,38% (Tabela 15). A segunda maior categoria de dispensação em 2013 foi a profilaxia secundária com 31,22%. O tratamento ambulatorial ocupou a terceira posição na categoria de dispensação e correspondeu a 16,35% de todas as infusões.

O Tratamento Hospitalar correspondeu a 4,39% das dispensações em 2013. Observa-se que do ano de 2012 para o ano de 2013 houve uma mudança nas categorias de dispensação com manutenção da Dose Domiciliar como a principal categoria. Entretanto, a segunda categoria, em 2013, passa a ser a Profilaxia Secundária em lugar do Tratamento ambulatorial. 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 profilaxia e doses domiciliares, em prol do tratamento hospitalar e ambulatorial.

Quando se avaliam as frequências e os percentuais de concentrado de fator VIII distribuídos por categoria de dispensação, 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 15. Proporção de distribuição de Concentrado de Fator VIII por categoria de dispensação por região, unidade federada e Brasil, 2013

Região	UF	Concentrando de fator VIII (em UI)																		
		Tratamento Ambulatorial		Tratamento Hospitalar		Tratamento de Continuidade		Dose Domiciliar		Imunotolerância		Profilaxia Primária		Profilaxia Secundária		Outras		TOTAL		
		nº	%	nº	%	nº	%	nº	%	nº	%	nº	%	nº	%	nº	%	nº	%	
Centro-Oeste	DF	625.000	2,49	938.250	3,74	708.000	2,82	559.750	2,23	73.000	0,29	157.750	0,63	22.016.500	87,79	0	0	25.078.250	11,58	
	GO	3.105.750	15,43	533.000	2,65	464.750	2,31	8.351.250	41,48	160.250	0,80	16.500	0,08	7.502.250	37,26	0	0	20.133.750	62,66	
	MS	993.000	57,02	223.500	12,83	0	0	402.250	23,10	0	0	0	0	122.750	7,05	0	0	1.741.500	92,95	
	MT	1.238.500	27,97	623.500	14,08	14.000	0,32	594.750	13,43	0	0	0	0	1.957.500	44,20	0	0	4.428.250	55,80	
	Total	5.962.250	11,60	2.318.250	4,51	1.186.750	2,31	9.908.000	19,28	233.250	0,45	174.250	0,34	31.599.000	61,50	0	0	51.381.750	38,16	
	Nordeste	AL	1.965.000	21,93	52.000	0,58	0	0	2.750.000	30,69	0	0	0	0	4.193.250	46,80	0	0	8.960.250	53,20
		BA	2.045.000	8,24	719.000	2,90	1.326.250	5,34	16.831.750	67,80	0	0	19.000	0,08	3.885.250	15,65	0	0	24.826.250	84,27
		CE	2.145.000	9,06	523.250	2,21	5.916.500	24,99	6.075.250	25,66	1.879.500	7,94	410.000	1,73	6.727.250	28,41	0	0	23.676.750	69,86
		MA	196.500	4,25	0	0	2.000	0,04	4.400.750	95,18	0	0	0	0	24.500	0,53	0	0	4.623.750	99,47
		PB	2.292.500	27,76	536.500	6,50	5.500	0,07	5.114.000	61,92	30.000	0,36	0	0	280.500	3,40	0	0	8.259.000	96,60
PE		4.043.250	20,40	2.044.000	10,32	0	0	8.815.500	44,49	1.811.000	9,14	87.000	0,44	3.015.000	15,22	0	0	19.815.750	84,35	
PI		588.000	9,42	59.500	0,95	1.089.000	17,44	1.139.000	18,24	68.500	1,10	5.750	0,09	3.293.250	52,75	0	0	6.243.000	47,16	
RN		1.618.250	21,51	210.000	2,79	874.250	11,62	2.723.250	36,21	0	0	0	0	2.096.000	27,87	0	0	7.521.750	72,13	
SE		1.311.250	46,67	4.750	0,17	0	0	1.493.500	53,16	0	0	0	0	0	0	0	0	2.809.500	100	
Total		16.204.750	15,18	4.149.000	3,89	9.213.500	8,63	49.343.000	46,23	3.789.000	3,55	521.750	0,49	23.515.000	22,03	0	0	106.736.000	77,48	
Norte	AC	145.000	17,30	193.000	23,03	0	0	500.000	59,67	0	0	0	0	0	0	0	0	838.000	100	
	AM	2.945.000	40,04	273.500	3,72	0	0	649.750	8,84	0	0	30.250	0,41	3.455.750	46,99	0	0	7.354.250	52,60	
	AP	491.750	33,36	41.000	2,78	19.000	1,29	418.500	28,39	0	0	0	0	504.000	34,19	0	0	1.474.250	65,81	
	PA	2.012.500	19,37	223.500	2,15	993.750	9,57	3.098.000	29,82	0	0	137.750	1,33	3.923.750	37,77	0	0	10.389.250	60,91	
	RO	651.000	33,71	219.750	11,38	15.000	0,78	803.500	41,61	0	0	0	0	242.000	12,53	0	0	1.931.250	87,47	
	RR	235.250	99,37	1.500	0,63	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	236.750	100	
	TO	296.500	29,61	52.500	5,24	0	0	355.750	35,53	37.500	3,75	0	0	259.000	25,87	0	0	1.001.250	74,13	
	Total	6.777.000	29,18	1.004.750	4,33	1.027.750	4,43	5.825.500	25,08	37.500	0,16	168.000	0,72	8.384.500	36,10	0	0	23.225.000	63,18	
	Sudeste	ES	1.424.500	11,83	404.750	3,36	370.500	3,08	2.059.750	17,11	1.228.000	10,20	210.000	1,74	6.344.000	52,68	0	0	12.041.500	45,57
		MG	10.839.500	27,41	1.895.000	4,79	306.750	0,78	17.679.000	44,70	1.999.000	5,05	347.750	0,88	6.196.750	15,67	286.500	0,72	39.550.250	82,73
RJ		7.234.000	16,69	1.499.750	3,46	230.500	0,53	27.628.500	63,76	3.941.750	9,10	442.250	1,02	2.358.500	5,44	0	0	43.335.250	93,54	
SP		15.610.000	15,95	4.864.500	4,97	6.535.000	6,68	26.938.250	27,53	3.069.750	3,14	616.750	0,63	39.306.500	40,17	898.000	0,92	97.838.750	58,28	
Total		35.108.000	18,21	8.664.000	4,49	7.442.750	3,86	74.305.500	38,55	10.238.500	5,31	1.616.750	0,84	54.205.750	28,12	1.184.500	0,61	192.765.750	70,43	
PR		7.543.250	19,50	2.634.750	6,81	2.295.750	5,94	14.114.250	36,49	3.039.000	7,86	439.500	1,14	8.613.250	22,27	0	0	38.679.750	76,60	
Sul	RS	1.773.500	5,09	834.500	2,39	1.414.250	4,06	15.068.250	43,21	1.963.500	5,63	1.231.750	3,53	12.229.000	35,07	360.000	1,03	34.874.750	60,37	
	SC	2.557.500	15,25	764.750	4,56	1.745.000	10,41	5.052.500	30,14	59.750	0,36	141.500	0,84	6.444.250	38,44	0	0	16.765.250	60,72	
	Total	11.874.250	13,15	4.234.000	4,69	5.455.000	6,04	34.235.000	37,98	5.062.250	5,60	1.812.750	2,01	27.286.500	30,21	360.000	0,40	90.319.750	67,38	
	Total Geral	75.976.250	16,35	20.370.000	4,39	24.325.750	5,24	173.617.000	37,38	19.360.500	4,17	4.293.500	0,92	144.990.750	31,22	1.544.500	0,33	464.428.250	67,52	

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

No Brasil, em 2013, com relação ao concentrado de fator IX, assim como com o fator VIII, a maior utilização ocorreu na categoria de Dose Domiciliar, correspondendo a 31,29% (Tabela 16) e segunda maior categoria de dispensação refere-se à Profilaxia Secundária, com 27,55%. O tratamento de ambulatorial ocupou a terceira posição na categoria de dispensação e correspondeu a 26,76%.

Observa-se que do ano de 2012 para o ano de 2013, houve uma mudança nas categorias de dispensação invertendo o Tratamento ambulatorial para a Dose Domiciliar como a principal categoria seguida da profilaxia secundária.

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, nota-se uma 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 domiciliares, em prol do tratamento hospitalar e ambulatorial, fato que vem gradativamente sendo ampliado.

Tabela 16. Proporção de distribuição de Concentrado de Fator IX por categoria de dispensação por região, unidade federada e Brasil, 2013

Região	UF	Concentrado de Fator IX																	
		Tratamento Ambulatorial		Tratamento Hospitalar		Tratamento de Continuidade		Dose Domiciliar		Profilaxia Primária		Profilaxia Secundária		Outras		Total			
		nº	%	nº	%	nº	%	nº	%	nº	%	nº	%	nº	%	nº	%		
Centro-Oeste	DF	109.000	2,28	163.500	3,42	106.500	2,23	315.000	6,58	0	0	4.092.500	85,50	0	0	4.786.500	14,50		
	GO	600.500	26,42	46.500	2,05	60.000	2,64	880.500	38,75	4.500	0,20	680.500	29,94	0	0	2.272.500	69,86		
	MS	259.500	44,84	109.000	18,83	0	0	188.750	32,61	6.000	1,04	15.500	2,68	0	0	578.750	96,29		
	MT	347.750	37,61	15.250	1,65	0	0	183.500	19,85	0	0	378.000	40,89	0	0	924.500	59,11		
	Total	1.316.750	15,38	334.250	3,90	166.500	1,94	1.567.750	18,31	10.500	0,12	5.166.500	60,34	0	0	8.562.250	39,54		
	AL	339.500	35,09	0	0	0	0	342.750	35,43	0	0	285.250	29,48	0	0	967.500	70,52		
	BA	755.000	19,51	99.500	2,57	145.250	3,75	2.251.750	58,20	0	0	617.500	15,96	0	0	3.869.000	84,04		
	CE	455.900	21,43	54.500	2,56	533.000	25,05	651.000	30,60	0	0	433.000	20,35	0	0	2.127.400	79,65		
	MA	29.750	6,67	0	0	0	0	396.750	88,96	0	0	19.500	4,37	0	0	446.000	95,63		
	PB	239.000	23,39	0	0	0	0	708.750	69,35	0	0	74.250	7,27	0	0	1.022.000	92,73		
PE	1.379.000	30,70	476.500	10,61	0	0	2.001.000	44,54	15.600	0,35	620.000	13,80	0	0	4.492.100	85,85			
PI	49.750	8,54	31.000	5,32	149.000	25,59	94.750	16,27	0	0	257.750	44,27	0	0	582.250	55,73			
RN	71.000	17,68	103.500	25,78	43.500	10,83	159.500	39,73	0	0	24.000	5,98	0	0	401.500	94,02			
SE	440.250	72,32	61.000	10,02	0	0	107.500	17,66	0	0	0	0	0	0	608.750	100			
Total	3.759.150	25,90	826.000	5,69	870.750	6	6.713.750	46,25	15.600	0,11	2.331.250	16,06	0	0	14.516.500	83,83			
Norte	AC	10.000	7,74	30.000	23,21	0	0	89.250	69,05	0	0	0	0	0	0	129.250	100		
	AM	893.750	73,44	0	0	0	0	57.250	4,70	0	0	266.000	21,86	0	0	1.217.000	78,14		
	AP	71.500	36,48	0	0	0	0	27.000	13,78	0	0	97.500	49,74	0	0	196.000	50,26		
	PA	561.500	24,51	0	0	238.000	10,39	529.750	23,13	90.750	3,96	870.800	38,01	0	0	2.290.800	58,03		
	RO	36.000	31,10	33.750	29,16	0	0	46.000	39,74	0	0	0	0	0	0	115.750	100		
	RR	750	100	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	750	100		
	TO	59.750	14,54	0	0	33.750	8,21	259.750	63,20	0	0	57.750	14,05	0	0	411.000	85,95		
Total	1.633.250	37,46	63.750	1,46	271.750	6,23	1.009.000	23,14	90.750	2,08	1.292.050	29,63	0	0	4.360.550	68,29			
Sudeste	ES	1.013.500	23,48	718.750	16,65	125.750	2,91	854.750	19,81	42.000	0,97	1.561.050	36,17	0	0	4.315.800	62,86		
	MG	3.535.050	46,42	433.000	5,69	23.000	0,30	2.427.750	31,88	5.100	0,07	1.191.750	15,65	0	0	7.615.650	84,28		
	RJ	2.617.500	31,83	756.200	9,20	28.750	0,35	4.201.750	51,09	181.500	2,21	344.750	4,19	93.000	1,13	8.223.450	92,47		
	SP	3.864.400	21,25	1.673.000	9,20	2.382.000	13,10	4.323.500	23,77	99.000	0,54	5.843.500	32,13	2.500	0,01	18.187.900	67,31		
	Total	11.030.450	28,77	3.580.950	9,34	2.559.500	6,68	11.807.750	30,80	327.600	0,85	8.941.050	23,32	95.500	0,25	38.342.800	75,58		
SE	PR	3.149.250	33,60	1.129.750	12,05	893.500	9,53	2.141.500	22,85	25.000	0,27	2.033.750	21,70	0	0	9.372.750	78,03		
	RS	686.000	15,19	48.750	1,08	186.250	4,12	1.693.500	37,49	9.000	0,20	1.893.750	41,92	0	0	4.517.250	57,88		
	SC	480.750	17,41	28.000	1,01	230.250	8,34	858.000	31,08	112.500	4,07	1.051.500	38,08	0	0	2.761.000	57,84		
	Total	4.316.000	25,92	1.206.500	7,25	1.310.000	7,87	4.693.000	28,18	146.500	0,88	4.979.000	29,90	0	0	16.651.000	69,22		
Total Geral	22.055.600	26,76	6.011.450	7,29	5.178.500	6,28	25.791.250	31,29	590.950	0,72	22.709.850	27,55	95.500	0,12	82.433.100	71,62			

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

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

A Tabela 17 demonstra o consumo de concentrados de fatores VIII e IX em pacientes com hemofilias A e B, respectivamente, em 2013.

Em 2013, no Brasil, a média de consumo de concentrado de fatores VIII e IX, respectivamente, foi de 49.682 unidades internacionais (UIs) e 44.849 UIs por paciente. Assim, considerando o ano de 2012, houve um incremento de 32% e 21%, 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 no ano de 2013, dividida pelo número total de pacientes com hemofilias A e B referente ao ano citado.

Nota-se uma grande variação no consumo médio de UI de concentrados de fatores VIII e IX por UF. Este consumo variou de 20.434 UIs por paciente no Tocantins a 107.172 UIs de fator VIII por paciente no Distrito Federal (Tabela 17).

Tabela 17. Consumo de concentrado de fatores VIII e IX na população com hemofilia por unidade federada, região e Brasil, 2013

Região	UF	Fator VIII			Fator IX		
		Quantidade Consumidas de Uis	População de Hemofilia A	Consumo médio	Quantidade Consumidas de Uis	População de Hemofilia B	Consumo médio
		nº	nº	nº	nº	nº	nº
Centro-Oeste	DF	25.078.250	234	107.172	4.786.500	59	81.127
	GO	20.133.750	294	68.482	2.272.500	38	59.803
	MS	1.741.500	76	22.914	578.750	13	44.519
	MT	4.428.250	138	32.089	924.500	43	21.500
	Total	51.381.750	742	69.248	8.562.250	153	55.962
Nordeste	AL	8.960.250	182	49.232	967.500	34	28.456
	BA	24.826.250	523	47.469	3.869.000	90	42.989
	CE	23.676.750	450	52.615	2.127.400	46	46.248
	MA	4.623.750	172	26.882	446.000	25	17.840
	PB	8.259.000	206	40.092	1.022.000	24	42.583
	PE	19.815.750	560	35.385	4.492.100	123	36.521
	PI	6.243.000	167	37.383	582.250	17	34.250
	RN	7.521.750	159	47.307	401.500	17	23.618
	SE	2.809.500	83	33.849	608.750	7	86.964
Total	106.736.000	2.502	42.660	14.516.500	383	37.902	
Norte	AC	838.000	32	26.188	129.250	7	18.464
	AM	7.354.250	244	30.140	1.217.000	33	36.879
	AP	1.474.250	21	70.202	196.000	2	98.000
	PA	10.389.250	357	29.102	2.290.800	77	29.751
	RO	1.931.250	52	37.139	115.750	12	9.646
	RR	236.750	9	26.306	750	0	0
	TO	1.001.250	49	20.434	411.000	14	29.357
Total	23.225.000	764	30.399	4.360.550	145	30.073	
Sudeste	ES	12.041.500	234	51.459	4.315.800	91	47.426
	MG	39.550.250	808	48.948	7.615.650	179	42.546
	RJ	43.335.250	909	47.674	8.223.450	204	40.311
	SP	97.838.750	1.953	50.097	18.187.900	411	44.253
	Total	192.765.750	3.904	49.376	38.342.800	885	43.325

Continua

Continuação

Região	UF	Fator VIII			Fator IX		
		Quantidade Consumidas de Uis	População de Hemofilia A	Consumo médio	Quantidade Consumidas de Uis	População de Hemofilia B	Consumo médio
		nº	nº	nº	nº	nº	nº
Sul	PR	38.679.750	630	61.396	9.372.750	135	69.428
	RS	34.874.750	556	62.724	4.517.250	87	51.922
	SC	16.765.250	250	67.061	2.761.000	50	55.220
	Total	90.319.750	1.436	62.897	16.651.000	272	61.217
Total Geral		464.428.250	9.348	49.682	82.433.100	1.838	44.849

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

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

As tabelas 18 e 19 demonstram o consumo, por gravidade de hemofilia, na população que utilizou concentrado de fator VIII. Em 2013, no Brasil, 7,20%, 23,30% e 63,88% do consumo de concentrado de fator VIII foi utilizado por pacientes com hemofilia A leve, moderada e grave, respectivamente (Tabela 17).

Em 2012, 100%, 98,96% e 88,35% do consumo de concentrado de fator VIII em Sergipe (SE), Mato Grosso do Sul (MS) e Amapá (AP), respectivamente, ocorreu em pacientes sem informação sobre gravidade de hemofilia A. Em 2013, esses percentuais foram semelhantes (Tabela 18).

Com relação ao Fator IX, no Brasil, 7,63%, 37,01% e 49,04% do quantitativo total de concentrado de fator IX foi utilizado por pacientes com hemofilia B leve, moderada e grave, respectivamente (Tabela 19).

A tabela 20 mostra o consumo dos concentrado de fatores VIII e IX na população que recebeu infusão em 2013. Com relação ao Brasil, o consumo médio de concentrado de fator VIII por paciente que fez uso de concentrado foi de 69.986 UIs (Tabela 20). O consumo médio por paciente que fez uso de concentrado de fator IX, no Brasil, foi de 65.894 UI (Tabela 20). Houve um incremento de 21% e 16% no consumo médio de concentrado de fatores VIII e IX por paciente, respectivamente, de 2012 para 2013. A tabela 20 mostra, ainda, variações regionais e estaduais no consumo médio por paciente com hemofilias A e B 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 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 (Tabela 20).

Tabela 18. Consumo de fator VIII, de acordo com gravidade da hemofilia A, em pacientes tratados com infusão, por unidade federada, região e Brasil, 2013

Região	UF	Concentrado de Fator VIII											
		Leve		Moderado		Grave		Não Testado e Sem Informação		Total			
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%		
Centro-Oeste	DF	1.162.500	4,64	1.508.250	6,01	21.915.500	87,39	492.000	1,96	25.078.250	100		
	GO	2.784.000	13,83	3.572.000	17,74	12.389.000	61,53	1.388.750	6,90	20.133.750	100		
	MS	61.750	3,55	66.000	3,79	114.250	6,56	1.499.500	86,10	1.741.500	100		
	MT	405.750	9,16	975.500	22,03	2.799.500	63,22	247.500	5,59	4.428.250	100		
	Total	4.414.000	8,59	6.121.750	11,91	37.218.250	72,43	3.627.750	7,06	51.381.750	100		
Nordeste	AL	1.041.750	11,63	2.021.500	22,56	5.875.250	65,57	21.750	0,24	8.960.250	100		
	BA	1.644.250	6,62	7.705.750	31,04	11.683.500	47,06	3.792.750	15,28	24.826.250	100		
	CE	2.333.500	9,86	5.562.000	23,49	14.447.250	61,02	1.334.000	5,63	23.676.750	100		
	MA	415.250	8,98	2.945.500	63,70	1.017.250	22	245.750	5,31	4.623.750	100		
	PB	441.000	5,34	1.848.000	22,38	5.676.500	68,73	293.500	3,55	8.259.000	100		
	PE	1.772.750	8,95	8.364.500	42,21	8.749.750	44,16	928.750	4,69	19.815.750	100		
	PI	1.102.250	17,66	425.000	6,81	4.697.250	75,24	18.500	0,30	6.243.000	100		
	RN	1.451.000	19,29	2.759.000	36,68	1.298.500	17,26	2.013.250	26,77	7.521.750	100		
	SE	0	0	0	0	0	0	2.809.500	100	2.809.500	100		
	Total	10.201.750	9,56	31.631.250	29,64	53.445.250	50,07	11.457.750	10,73	106.736.000	100		
Norte	AC	77.250	9,22	314.500	37,53	401.750	47,94	44.500	5,31	838.000	100		
	AM	978.000	13,30	1.991.750	27,08	4.312.750	58,64	71.750	0,98	7.354.250	100		
	AP	154.000	10,45	0	0	139.000	9,43	1.181.250	80,13	1.474.250	100		
	PA	1.967.000	18,93	2.085.250	20,07	6.049.750	58,23	287.250	2,76	10.389.250	100		
	RO	45.000	2,33	473.000	24,49	427.500	22,14	985.750	51,04	1.931.250	100		
	RR	86.750	36,64	0	0	124.000	52,38	26.000	10,98	236.750	100		
	TO	134.750	13,46	97.750	9,76	768.750	76,78	0	0	1.001.250	100		
	Total	3.442.750	14,82	4.962.250	21,37	12.223.500	52,63	2.596.500	11,18	23.225.000	100		
	ES	383.750	3,19	2.197.250	18,25	9.445.250	78,44	15.250	0,13	12.041.500	100		
	MG	3.015.500	7,62	20.930.250	52,92	13.901.250	35,15	1.703.250	4,31	39.550.250	100		
RJ	1.501.500	3,46	3.583.000	8,27	36.916.250	85,19	1.334.500	3,08	43.335.250	100			
SP	5.184.500	5,30	18.944.250	19,36	71.017.250	72,59	2.692.750	2,75	97.838.750	100			
Total	10.085.250	5,23	45.654.750	23,68	131.280.000	68,10	5.745.750	2,98	192.765.750	100			
Sul	PR	1.672.750	4,32	6.537.250	16,90	28.913.500	74,75	1.556.250	4,02	38.679.750	100		
	RS	1.059.250	3,04	5.889.000	16,89	27.304.500	78,29	622.000	1,78	34.874.750	100		
	SC	2.579.500	15,39	7.426.500	44,30	6.314.750	37,67	444.500	2,65	16.765.250	100		
	Total	5.311.500	5,88	19.852.750	21,98	62.532.750	69,23	2.622.750	2,90	90.319.750	100		
	Total Geral	33.455.250	7,20	108.222.750	23,30	296.699.750	63,88	26.050.500	5,61	464.428.250	100		

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

Tabela 19. Consumo de concentrado de fator IX, de acordo com gravidade da hemofilia B, em pacientes tratados com infusão, por unidade federada, região e Brasil, 2013

Região	UF	Concentrado de Fator IX											
		Leve		Moderado		Grave		Não Testado e Sem Informação		TOTAL			
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%		
Centro-Oeste	DF	115.000	2,40	1.027.000	21,46	3.609.000	75,40	35.500	0,74	4.786.500	100		
	GO	2.000	0,09	842.500	37,07	982.000	43,21	446.000	19,63	2.272.500	100		
	MS	0	0	0	0	16.500	2,85	562.250	97,15	578.750	100		
	MT	56.000	6,06	327.750	35,45	512.750	55,46	28.000	3,03	924.500	100		
	Total	173.000	2,02	2.197.250	25,66	5.120.250	59,80	1.071.750	12,52	8.562.250	100		
Nordeste	AL	23.250	2,40	327.250	33,82	610.500	63,10	6.500	0,67	967.500	100		
	BA	403.000	10,42	1.606.000	41,51	1.421.750	36,75	438.250	11,33	3.869.000	100		
	CE	194.500	9,14	566.650	26,64	1.315.500	61,84	50.750	2,39	2.127.400	100		
	MA	112.500	25,22	216.000	48,43	103.000	23,09	14.500	3,25	446.000	100		
	PB	27.500	2,69	261.250	25,56	724.250	70,87	9.000	0,88	1.022.000	100		
	PE	559.750	12,46	2.828.750	62,97	915.600	20,38	188.000	4,19	4.492.100	100		
	PI	70.250	12,07	224.250	38,51	261.250	44,87	26.500	4,55	582.250	100		
	RN	97.500	24,28	56.000	13,95	84.000	20,92	164.000	40,85	401.500	100		
	SE	0	0	0	0	84.000	20,92	608.750	100	608.750	100		
	Total	1.488.250	10,25	6.086.150	41,93	5.435.850	37,45	1.506.250	10,38	14.516.500	100		
Norte	AC	0	0	20.000	15,47	106.250	82,21	3.000	2,32	129.250	100		
	AM	159.250	13,09	538.250	44,23	519.500	42,69	0	0	1.217.000	100		
	AP	0	0	0	0	34.000	17,35	162.000	82,65	196.000	100		
	PA	196.500	8,58	808.750	35,30	1.259.300	54,97	26.250	1,15	2.290.800	100		
	RO	2.000	1,73	1.000	0,86	52.500	45,36	60.250	52,05	115.750	100		
	RR	0	0	0	0	750	100	0	0	750	100		
	TO	104.750	25,49	10.500	2,55	253.000	61,56	42.750	10,40	411.000	100		
Total	462.500	10,61	1.378.500	31,61	2.225.300	51,03	294.250	6,75	4.360.550	100			
Sudeste	ES	267.750	6,20	3.172.000	73,50	810.800	18,79	65.250	1,51	4.315.800	100		
	MG	590.750	7,76	3.182.800	41,79	3.641.100	47,81	201.000	2,64	7.615.650	100		
	RJ	467.000	5,68	898.500	10,93	6.805.450	82,76	52.500	0,64	8.223.450	100		
	SP	1.604.500	8,82	6.830.150	37,55	8.539.750	46,95	1.213.500	6,67	18.187.900	100		
	Total	2.930.000	7,64	14.083.450	36,73	19.797.100	51,63	1.532.250	4	38.342.800	100		
Sul	PR	926.500	9,89	4.767.500	50,87	3.214.500	34,30	464.250	4,95	9.372.750	100		
	RS	217.750	4,82	1.135.250	25,13	2.870.750	63,55	293.500	6,50	4.517.250	100		
	SC	89.500	3,24	863.750	31,28	1.761.000	63,78	46.750	1,69	2.761.000	100		
	Total	1.233.750	7,41	6.766.500	40,64	7.846.250	47,12	804.500	4,83	16.651.000	100		
Total Geral	6.287.500	7,63	30.511.850	37,01	40.424.750	49,04	5.209.000	6,32	82.433.100	100			

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

Tabela 20. Consumo de concentrado de fatores VIII e IX na população que utilizou fator por unidade federada, região e Brasil, 2013

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	25.078.250	48,81	143	175.372	4.786.500	55,90	41	116.744
	GO	20.133.750	39,18	242	83.197	2.272.500	26,54	26	87.404
	MS	1.741.500	3,39	48	36.281	578.750	6,76	10	57.875
	MT	4.428.250	8,62	100	44.283	924.500	10,80	25	36.980
	Total	51.381.750	11,06	533	96.401	8.562.250	10,39	102	83.944
Nordeste	AL	8.960.250	8,39	130	68.925	967.500	6,66	20	48.375
	BA	24.826.250	23,26	381	65.161	3.869.000	26,65	59	65.576
	CE	23.676.750	22,18	323	73.303	2.127.400	14,66	35	60.783
	MA	4.623.750	4,33	131	35.296	446.000	3,07	17	26.235
	PB	8.259.000	7,74	178	46.399	1.022.000	7,04	19	53.789
	PE	19.815.750	18,57	330	60.048	4.492.100	30,94	73	61.536
	PI	6.243.000	5,85	99	63.061	582.250	4,01	13	44.788
	RN	7.521.750	7,05	121	62.163	401.500	2,77	11	36.500
	SE	2.809.500	2,63	54	52.028	608.750	4,19	5	121.750
	Total	106.736.000	22,98	1.747	61.097	14.516.500	17,61	252	57.605
Norte	AC	838.000	3,61	26	32.231	129.250	2,96	6	21.542
	AM	7.354.250	31,67	153	48.067	1.217.000	27,91	18	67.611
	AP	1.474.250	6,35	17	86.721	196.000	4,49	2	98.000
	PA	10.389.250	44,73	237	43.836	2.290.800	52,53	50	45.816
	RO	1.931.250	8,32	30	64.375	115.750	2,65	8	14.469
	RR	236.750	1,02	9	26.306	750	0,02	0	0
	TO	1.001.250	4,31	32	31.289	411.000	9,43	10	41.100
	Total	23.225.000	5	504	46.081	4.360.550	5,29	94	46.389
	ES	12.041.500	6,25	170	70.832	4.315.800	11,26	77	56.049
	MG	39.550.250	20,52	574	68.903	7.615.650	19,86	139	54.789
RJ	43.335.250	22,48	594	72.955	8.223.450	21,45	125	65.788	
SP	97.838.750	50,76	1.413	69.242	18.187.900	47,43	270	67.363	
Total	192.765.750	41,51	2.751	70.071	38.342.800	46,51	611	62.754	
Sul	PR	38.679.750	42,83	472	81.949	9.372.750	56,29	101	92.800
	RS	34.874.750	38,61	425	82.058	4.517.250	27,13	57	79.250
	SC	16.765.250	18,56	204	82.183	2.761.000	16,58	34	81.206
	Total	90.319.750	19,45	1.101	82.034	16.651.000	20,20	192	86.724
Total Geral	464.428.250	100	6.636	69.986	82.433.100	100	1.251	65.894	

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

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

Em 2013, o consumo *per capita* de concentrado de fator VIII no Brasil, em 2013, foi de 2,31 UI/habitante (UI/hab.) (Tabela 21). O consumo *per capita* de concentrado de fator VIII apresenta grandes diferenças entre as UFs, variando de 0,49 UI/hab. em Roraima a 8,99 UI/hab. no Distrito Federal.

Tabela 21. Consumo *per capita* de fator VIII na população brasileira por unidade federada, região e Brasil, 2013

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	25.078.250	2.789.761	8,99
	GO	20.133.750	6.434.048	3,13
	MS	1.741.500	2.587.269	0,67
	MT	4.428.250	3.182.113	1,39
	Total	51.381.750	14.993.191	3,43
Nordeste	AL	8.960.250	3.300.935	2,71
	BA	24.826.250	15.044.137	1,65
	CE	23.676.750	8.778.576	2,70
	MA	4.623.750	6.794.301	0,68
	PB	8.259.000	3.914.421	2,11
	PE	19.815.750	9.208.550	2,15
	PI	6.243.000	3.184.166	1,96
	RN	7.521.750	3.373.959	2,23
	SE	2.809.500	2.195.662	1,28
Total	106.736.000	55.794.707	1,91	
Norte	AC	838.000	776.463	1,08
	AM	7.354.250	3.807.921	1,93
	AP	1.474.250	734.996	2,01
	PA	10.389.250	7.969.654	1,30
	RO	1.931.250	1.728.214	1,12
	RR	236.750	488.072	0,49
	TO	1.001.250	1.478.164	0,68
	Total	23.225.000	16.983.484	1,37
Sudeste	ES	12.041.500	3.839.366	3,14
	MG	39.550.250	20.593.356	1,92
	RJ	43.335.250	16.369.179	2,65
	SP	97.838.750	43.663.669	2,24
	Total	192.765.750	84.465.570	2,28
Sul	PR	38.679.750	10.997.465	3,52
	RS	34.874.750	11.164.043	3,12
	SC	16.765.250	6.634.254	2,53
	Total	90.319.750	28.795.762	3,14
Total Geral	464.428.250	201.032.714	2,31	

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Hemovida Web Coagulopatias e Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE).

O consumo *per capita* de concentrado de fator IX no Brasil, em 2013, foi de 0,41 UI/hab. (Tabela 22). Este consumo também apresenta grandes diferenças por UF, variando de 0,01 UI/hab. em Roraima (RR) a 1,72 UI/hab. no Distrito Federal (DF).

Tabela 22. Consumo *per capita* de concentrado de fator IX na população brasileira por unidade federada, região e Brasil, 2013

Região	UF	Concentrado de fator IX (em UI)		
		Consumo (em UI)	População brasileira (nº de habitantes)	Consumo médio <i>per capita</i> (em UI)
Centro-Oeste	DF	4.786.500	2.789.761	1,72
	GO	2.272.500	6.434.048	0,35
	MS	578.750	2.587.269	0,22
	MT	924.500	3.182.113	0,29
	Total	8.562.250	14.993.191	0,57
Nordeste	AL	967.500	3.300.935	0,29
	BA	3.869.000	15.044.137	0,26
	CE	2.127.400	8.778.576	0,24
	MA	446.000	6.794.301	0,07
	PB	1.022.000	3.914.421	0,26
	PE	4.492.100	9.208.550	0,49
	PI	582.250	3.184.166	0,18
	RN	401.500	3.373.959	0,12
	SE	608.750	2.195.662	0,28
	Total	14.516.500	55.794.707	0,26
Norte	AC	129.250	776.463	0,17
	AM	1.217.000	3.807.921	0,32
	AP	196.000	734.996	0,27
	PA	2.290.800	7.969.654	0,29
	RO	115.750	1.728.214	0,07
	RR	750	488.072	0,00
	TO	411.000	1.478.164	0,28
Total	4.360.550	16.983.484	0,26	
Sudeste	ES	4.315.800	3.839.366	1,12
	MG	7.615.650	20.593.356	0,37
	RJ	8.223.450	16.369.179	0,50
	SP	18.187.900	43.663.669	0,42
	Total	38.342.800	84.465.570	0,45
Sul	PR	9.372.750	10.997.465	0,85
	RS	4.517.250	11.164.043	0,40
	SC	2.761.000	6.634.254	0,42
	Total	16.651.000	28.795.762	0,58
Total Geral	82.433.100	201.032.714	0,41	

Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Hemovida Web Coagulopatias e Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE).

Mortalidade dos pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos

Em 2013, houve o registro de 27 óbitos em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos no Brasil, sendo a maioria de pacientes com hemofilia A (n = 19) (Tabela 23).

Uma vez que o registro de óbito não é compulsório, estes números devem ser interpretados com cautela devido a possibilidade de sub-registro dessa variável no sistema. Ainda, sendo esta informação gerada pelo CTH, que, muitas vezes não é informado sobre o óbito do paciente, a informação fica prejudicada.

Tabela 23. Mortalidade de pessoas com coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2013

Ano	Hemofilia A		Hemofilia B		Doença de von Willebrand		Outras Coagulopatias		Total	
	nº	%	nº	%	nº	%	nº	%	nº	%
2013	19	70,37	3	11,11	2	7,41	3	11,11	27	100

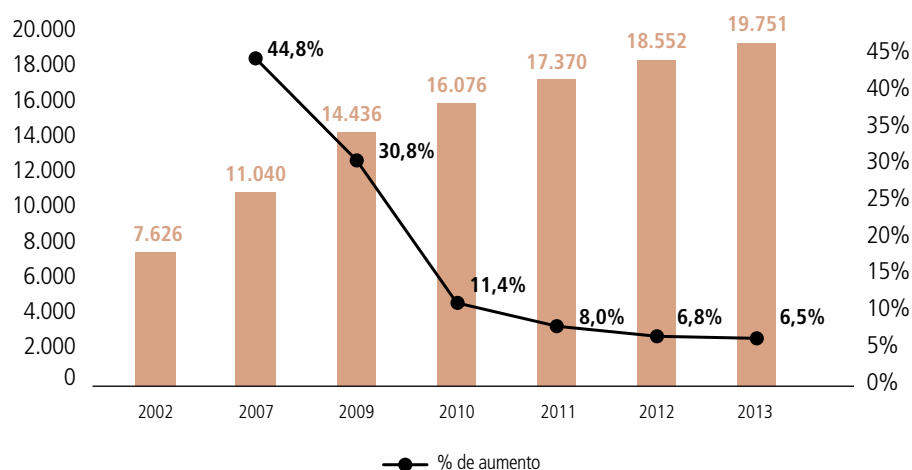
Fonte: Hemovida Web Coagulopatias, Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados.

Dados comparativos entre os cadastros de pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos de 2002 a 2013

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 passando de 7.626 pacientes com coagulopatias hereditárias em 2002 para 14.436 em 2009, um acréscimo de 89,30% nos registros (Tabela 24). A partir de 2009, embora ainda ocorra um incremento anual, este é bem inferior que o de 2002 para 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, 2002–2013



Fonte: Ministério da Saúde.

A linha preta representa os percentuais de incremento de novos casos registrados de coagulopatias hereditárias de 2009 a 2013.

A Tabela 24 detalha as prevalências das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por grupo de diagnóstico, de 2002 a 2013.

Tabela 24. Dados comparativos da prevalência das coagulopatias hereditárias por diagnóstico, Brasil, 2002, 2007, 2009–2013

Ano	Hemofilia A		Hemofilia B		Doença de von Willebrand		Outras Coagulopatias		Não Informado		Total	
	nº	%	nº	%	nº	%	nº	%	nº	%	nº	%
2002	5.411	70,95	886	11,62	866	11,36	202	2,65	261	3,42	7.626	100
2007	6.881	62,33	1.291	11,69	2.333	21,13	316	2,86	219	1,98	11.040	100
2009	7.905	54,76	1.516	10,50	3.822	26,48	1.015	7,03	178	1,23	14.436	100
2010	8.369	52,06	1.609	10,01	4.451	27,69	1.437	8,94	210	1,31	16.076	100
2011	8.848	50,94	1.723	9,92	4.934	28,41	1.865	10,74	0	0	17.370	100
2012	9.122	49,17	1.801	9,71	5.445	29,35	2.184	11,77	0	0	18.552	100
2013	9.348	47,33	1.838	9,31	5.976	30,26	2.589	13,10	0	0	19.751	100

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

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

Novas modalidades de tratamento em hemofilia

Com o incremento das aquisições de concentrado de fatores VIII e IX 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 da primária com relação ao tempo de início, o qual é mais tardio, isto é, após a segunda hemartrose e antes do desenvolvimento de doença articular.

A imunotolerância é o tratamento realizado com a intenção de erradicar os inibidores contra o fator VIII em pacientes com hemofilia A que o desenvolveram. 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 2013 estavam cadastrados na profilaxia primária 221 pacientes e 150 pacientes na imunotolerância (Tabela 25). Do ano de 2012 para 2013 houve um incremento de pacientes na profilaxia primária e imunotolerância de 63% e 56%, respectivamente.

Tabela 25. Frequência de pacientes em profilaxia primária, secundária de longa duração e imunotolerância por unidade federada, região e Brasil, 2013.

Região	UF	Pacientes em profilaxia primária	Pacientes em imunotolerância	Profilaxia Secundaria de Longa Duração
		Nº	Nº	Nº
Centro-Oeste	DF	8	4	142
	GO	2	5	119
	MS	0	0	8
	MT	0	0	26
Total		10	9	295

Continua

Continuação

Região	UF	Pacientes em profilaxia primária	Pacientes em imunotolerância	Profilaxia Secundaria de Longa Duração
		Nº	Nº	Nº
Nordeste	AL	1	0	55
	BA	10	1	92
	CE	11	13	143
	MA	2	1	5
	PB	1	2	17
	PE	16	13	116
	PI	2	3	44
	RN	0	2	27
	SE	0	0	0
Total		43	35	499
Norte	AC	0	0	0
	AM	10	0	1
	AP	0	0	2
	PA	12	2	80
	RO	0	0	0
	RR	0	0	0
	TO	0	4	9
Total		22	6	92
Sudeste	ES	9	8	82
	MG	16	14	14
	RJ	28	26	48
	SP	40	16	556
Total		93	64	700
Sul	PR	17	22	155
	RS	30	10	145
	SC	6	4	77
Total		53	36	377
Total Geral		221	150	1.963

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

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.

IBGE. **Estimativas populacionais para os municípios brasileiros em 01.07.2013**. Disponível em: <<http://www.ibge.gov.br/home/estatistica/populacao/estimativa2013/>>. Acesso em: 27 out. 2015.

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).

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.

ISBN 978-85-334-2313-8



9 788533 423138

POLÍTICA NACIONAL DE
SANGUE E HEMODERIVADOS | 

DISQUE SAÚDE

136

Ouvidoria Geral do SUS

www.saude.gov.br

Biblioteca Virtual em Saúde do Ministério da Saúde

www.saude.gov.br/bvs

UF *m* G

NUPAD
FACULDADE DE MEDICINA
UFMG



Ministério da
Saúde

GOVERNO FEDERAL
BRASIL
PÁTRIA EDUCADORA