

MINISTÉRIO DA SAÚDE

Perfil das Coagulopatias Hereditárias no Brasil 2014



Brasília – DF
2015

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

Perfil das Coagulopatias Hereditárias no Brasil 2014



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 : 2014 / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados. – Brasília : Ministério da Saúde, 2015. 62 p. il.

ISBN 978-85-334-2314-5

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

CDU 616.151

Catálogo na fonte – Coordenação-Geral de Documentação e Informação – OS 2015/0588

Título para indexação:

Profile of hereditary coagulopathies in Brazil: 2014

Lista de gráficos

Gráfico 1. Distribuição da prevalência da hemofilia A por unidade federada, Brasil, 2014	15
Gráfico 2. Distribuição da prevalência da hemofilia B por unidade federada, Brasil 2014	15
Gráfico 3. Distribuição da prevalência da Doença de von Willebrand por unidade federada, Brasil 2014	15
Gráfico 4. Distribuição da prevalência das outras coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por unidade federada, Brasil 2014	16
Gráfico 5. Distribuição da prevalência das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por faixa etária, Brasil, 2014	19
Gráfico 6. Estado sorológico para HIV, teste confirmatório, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2014	33
Gráfico 7. Estado sorológico para hepatite B, HBsAg, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2014	34
Gráfico 8. Estado sorológico para hepatite C, anti-HCV, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2014	34
Gráfico 9. Estado sorológico para HTLV, teste confirmatório, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2014	35
Gráfico 10. Estado vacinal contra hepatite A dos pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por diagnóstico, Brasil, 2014	37
Gráfico 11. Estado vacinal contra hepatite B dos pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por diagnóstico, Brasil, 2014	38
Gráfico 12. Prevalência e percentual de aumento das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2002–2014	55

Lista de Tabelas

Tabela 1. Prevalência das Coagulopatias Hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por diagnóstico, Brasil, 2014	13
Tabela 2. Prevalência das coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por Unidade Federada, Brasil, 2014	14
Tabela 3. Prevalência das coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por Unidade Federada, região, Brasil, 2014	17
Tabela 4. Prevalência das coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por sexo, Brasil, 2014	18
Tabela 5. Prevalência das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por faixa etária, Brasil, 2014	19
Tabela 6. Prevalência e coeficiente de prevalência da hemofilia A na população masculina por unidade federada, região e Brasil, 2014	21
Tabela 7. Prevalência da hemofilia B na população masculina por unidade federada, região e Brasil, 2014	23
Tabela 8. Proporção dos pacientes com hemofilia A por gravidade, por unidade federada, região e Brasil, 2014	24
Tabela 9. Proporção dos pacientes com hemofilia B por gravidade, por unidade federada, região e Brasil, 2014	25
Tabela 10. Prevalência de inibidor segundo teste de triagem em pacientes com hemofilia A e B por unidade federada e região, Brasil, 2014	27
Tabela 11. Prevalência de pacientes com hemofilia A e inibidores segundo a titulação do inibidor por unidade federada, Brasil, 2014	28
Tabela 12. Prevalência de pacientes com hemofilia B e inibidores segundo a titulação do inibidor por unidade federada, Brasil, 2014	29
Tabela 13. Prevalência da doença de von Willebrand por tipo e subtipo, por unidade federada, região e Brasil, 2014	31
Tabela 14. Proporção de pacientes com hemofilia A e B que participam do Programa de Dose Domiciliar, por unidade federada, região e Brasil, 2014	40
Tabela 15. Proporção de distribuição de Concentrado de Fator VIII por categoria de dispensação por região, unidade federada e Brasil, 2014	42
Tabela 16. Proporção de distribuição de Concentrado de Fator IX por categoria de dispensação por região, unidade federada e Brasil, 2014	44

Tabela 17. Consumo de concentrado de fatores VIII e IX na população com hemofilia por unidade federada, região e Brasil, 2014	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, 2014	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, 2014	48
Tabela 20. Consumo de concentrado de fatores VIII e IX na população que utilizou fator por unidade federada, região e Brasil, 2014	49
Tabela 21. Consumo <i>per capita</i> de fator VIII na população brasileira por unidade federada, região e Brasil, 2014	50
Tabela 22. Consumo <i>per capita</i> de concentrado de fator IX na população brasileira por unidade federada, região e Brasil, 2014	51
Tabela 23. Mortalidade de pessoas com coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2014	53
Tabela 24. Dados comparativos da prevalência das coagulopatias hereditárias por diagnóstico, Brasil, 2002, 2007, 2009–2014	56
Tabela 25. Frequência de pacientes em profilaxia primária, secundária de longa duração e imunotolerância por unidade federada, região e Brasil, 2014	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 2014	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 socio-demográficos, 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 2014, continuamos reforçando 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 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 ao 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.

A melhoria contínua desse processo depende do envolvimento dos estados representados pelos respectivos serviços tratadores pois é do registro das informações que esse processo vem gradativamente se consolidando e sendo possível avaliar o perfil destes pacientes ano a ano.

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 2014. 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 no monitoramento e na avaliação de programas governamentais.

A extração dos dados constante neste documento foi realizada em julho de 2015, considerando o fechamento dos dados anual de 2014. 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 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 2014. 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 2015, referente ao ano de 2014, sexto ano de utilização do Sistema, o número de pacientes com coagulopatias hereditárias no Brasil era de 21.066, dos quais 9616 (45,65%) correspondem à hemofilia A; 1881 (8,93%), à hemofilia B; 6544 (31,06%), à doença de von Willebrand; e 3025 (14,36%), a outras coagulopatias hereditárias e aos demais transtornos hemorrágicos (Tabela 1).

Tabela 1. Prevalência das Coagulopatias Hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por diagnóstico, Brasil, 2014

Diagnóstico	2014	
	Nº	%
Hemofilia A	9616	45,65
Hemofilia B	1881	8,93
Doença de von Willebrand	6544	31,06
Outras Coagulopatias Hereditárias e demais transtornos hemorrágicos	3025	14,36
Total	21.066	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 2014. A Região Sudeste concentra 47,89% dos casos de coagulopatias do Brasil, acompanhada pela Região Nordeste (20,70%), Sul (18,13%), Centro-Oeste (6,75%) e Norte (6,53%). O Estado de São Paulo concentra 20,81% de todas as coagulopatias do Brasil (Tabela 2).

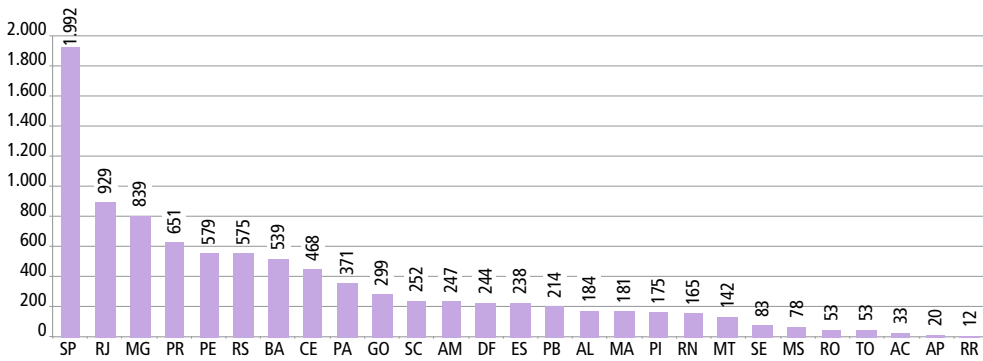
Tabela 2. Prevalência das coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por Unidade Federada, Brasil, 2014

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	244	2,54	59	3,14	137	2,09	111	3,67	551	2,62
	GO	299	3,11	44	2,34	67	1,02	18	0,60	428	2,03
	MS	78	0,81	16	0,85	29	0,44	4	0,13	127	0,60
	MT	142	1,48	43	2,29	83	1,27	49	1,62	317	1,50
	Total	763	7,93	162	8,61	316	4,83	182	6,02	1.423	6,75
Nordeste	AL	184	1,91	37	1,97	19	0,29	13	0,43	253	1,20
	BA	539	5,61	91	4,84	192	2,93	83	2,74	905	4,30
	CE	468	4,87	47	2,50	230	3,51	143	4,73	888	4,22
	MA	181	1,88	27	1,44	64	0,98	68	2,25	340	1,61
	PB	214	2,23	28	1,49	71	1,08	50	1,65	363	1,72
	PE	579	6,02	122	6,49	140	2,14	116	3,83	957	4,54
	PI	175	1,82	15	0,80	55	0,84	29	0,96	274	1,30
	RN	165	1,72	18	0,96	50	0,76	34	1,12	267	1,27
	SE	83	0,86	7	0,37	21	0,32	2	0,07	113	0,54
Total	2.588	26,91	392	20,84	842	12,87	538	17,79	4.360	20,70	
Norte	AC	33	0,34	7	0,37	3	0,05	1	0,03	44	0,21
	AM	247	2,57	31	1,65	24	0,37	16	0,53	318	1,51
	AP	20	0,21	2	0,11	43	0,66	5	0,17	70	0,33
	PA	371	3,86	82	4,36	256	3,91	43	1,42	752	3,57
	RO	53	0,55	12	0,64	10	0,15	11	0,36	86	0,41
	RR	12	0,12	0	0	9	0,14	1	0,03	22	0,10
	TO	53	0,55	13	0,69	13	0,20	5	0,17	84	0,40
Total	789	8,21	147	7,81	358	5,47	82	2,71	1.376	6,53	
Sudeste	ES	238	2,48	90	4,78	132	2,02	160	5,29	620	2,94
	MG	839	8,73	185	9,84	688	10,51	509	16,83	2.221	10,54
	RJ	929	9,66	205	10,90	1187	18,14	543	17,95	2.864	13,60
	SP	1992	20,72	426	22,65	1348	20,60	617	20,40	4.383	20,81
	Total	3.998	41,58	906	48,17	3.355	51,27	1.829	60,46	10.088	47,89
Sul	PR	651	6,77	135	7,18	551	8,42	150	4,96	1.487	7,06
	RS	575	5,98	88	4,68	925	14,14	195	6,45	1.783	8,46
	SC	252	2,62	51	2,71	197	3,01	49	1,62	549	2,61
	Total	1.478	15,37	274	14,57	1.673	25,57	394	13,02	3.819	18,13
Total Geral	9.616	100	1.881	100	6.544	100	3.025	100	21.066	100	

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

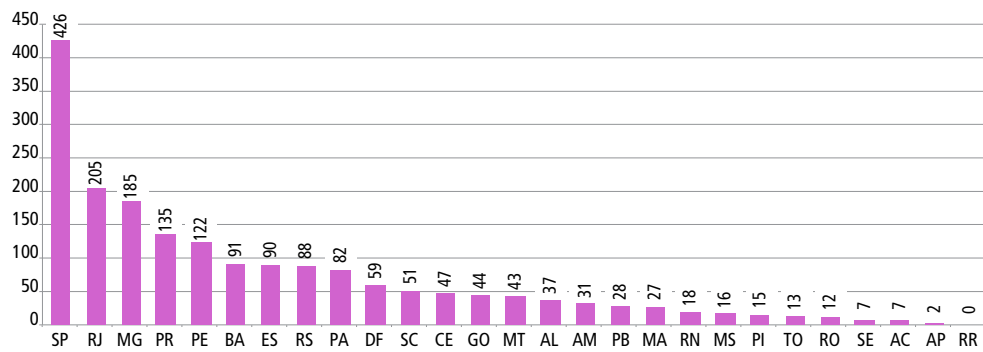
Os gráficos de 1 a 4 apresentam a distribuição da prevalência das hemofilias A e B, da doença de von Willebrand e das outras coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por UF.

Gráfico 1. Distribuição da prevalência da hemofilia A por unidade federada, Brasil, 2014



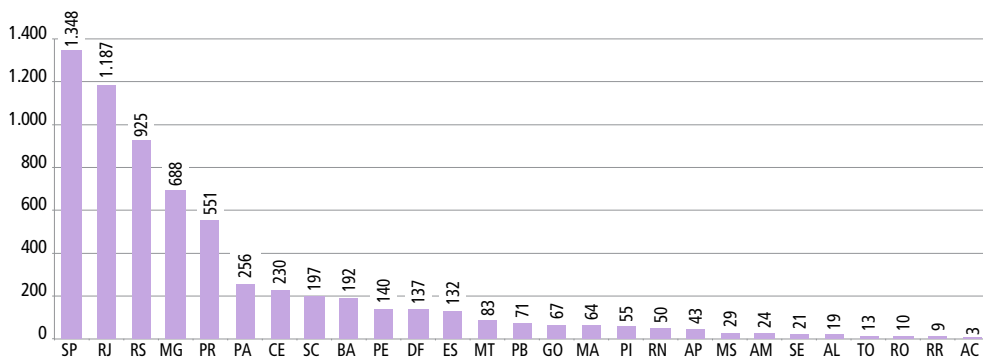
Fonte: Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Hemovida Web Coagulopatias.

Gráfico 2. Distribuição da prevalência da hemofilia B por unidade federada, Brasil 2014



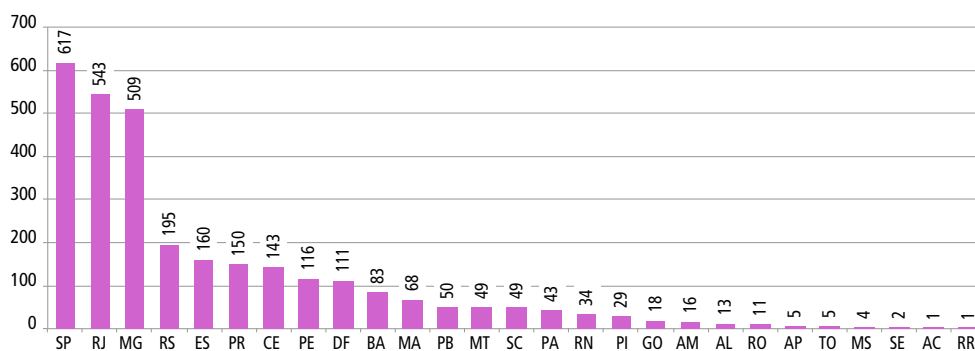
Fonte: Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Hemovida Web Coagulopatias.

Gráfico 3. Distribuição da prevalência da Doença de von Willebrand por unidade federada, Brasil 2014



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 2014



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

A Tabela 3 detalha a prevalência de outras doenças hemorrágicas hereditárias no Brasil referente ao ano de 2014. 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, que podem, eventualmente, na dependência dos níveis de fator residual necessitar uso de infusão de concentrados de fator deficiente.

As deficiências dos fatores I, II, V, VII, X, XI e XIII são denominadas coagulopatias raras. Em 2014, no Brasil, havia 1.282 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 ($n = 723$; 56,40% do total das coagulopatias raras). Em comparação com o ano de 2013, houve um incremento de 14,50% no diagnóstico das coagulopatias raras no ano de 2014. 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 em função do 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, 2014

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	35	1,44	2	1	0	0	3	0	2	0	3	0	2	0	0	0	7	0	0	0	1	1	0	0	2	0	1	5	16	22	0	0	1	1											
Hipofibrinogenemia deficiência de fator I	40	1,27	4	0	0	0	4	0	1	2	1	0	3	0	3	0	10	0	1	0	0	1	0	0	2	0	10	5	3	18	5	0	1	6											
Deficiência DE FATOR II	13	0,47	0	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	1	2	4	3	2	11	0	0	0	0											
Deficiência de fator V	157	5,73	2	0	0	4	6	1	10	0	1	2	2	0	0	0	17	0	4	0	0	0	0	0	4	8	28	32	38	106	4	19	1	24											
Deficiência combinada de fatores V e VIII	27	0,98	1	0	0	1	2	0	0	1	0	0	0	0	0	0	1	0	0	1	0	0	0	0	1	1	1	0	12	14	2	7	0	9											
Deficiência de fator VII	723	25,69	16	6	0	10	32	5	38	28	6	7	35	4	2	0	125	1	0	1	11	0	0	1	14	36	180	84	176	476	30	39	7	76											
Deficiência de fator X	88	3,44	0	0	0	1	1	0	5	7	0	1	2	0	1	0	16	0	1	0	0	0	0	0	1	4	8	24	27	63	1	5	1	7											
Deficiência de fator XI	165	5,94	7	2	0	1	10	0	2	21	0	1	1	1	0	0	26	0	0	1	0	0	0	1	5	50	30	32	117	4	6	1	11												
Deficiência h XII	113	3,91	0	1	0	1	2	0	1	13	0	2	1	0	0	0	17	0	0	0	0	0	0	0	0	10	16	36	19	81	2	10	1	13											
Deficiência DE FATOR XIII	61	2,04	3	0	0	0	3	0	3	0	0	1	1	4	0	0	9	0	1	4	0	0	0	0	5	0	11	5	18	34	3	4	3	10											
Deficiência de cinogênio de alto peso molecular	0	0					0									0								0											0										
Deficiência de fatores dependentes da vitamina K (II, VII, IX e X)	13	0,55	0	0	0	0	0	0	0	0	0	3	0	0	0	0	3	0	0	0	0	0	0	0	0	1	2	0	3	6	0	4	0	4											
Deficiência DE PAI 1	3	0,13	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	0										
Deficiência de pré-calcreina	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	0	1	1	0	0	0	0										
Disfibrinogenemia	11	0,38	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	4	0	3	7											
Inibidor de fator de von Willebrand adquirido	40	0,98	1	1	1	0	3	0	11	0	1	2	0	0	1	0	15	0	0	0	1	0	0	0	1	0	1	1	14	16	2	0	3	5											
Inibidor de fator VIII adquirido	81	2,51	1	0	0	0	1	0	1	0	0	4	1	0	0	0	7	0	3	0	0	0	0	0	0	3	2	3	23	31	59	4	6	1	11										
Outras deficiências combinadas	46	1,06	6	0	0	6	12	0	1	3	0	0	0	0	0	0	4	0	0	0	2	0	0	0	0	2	0	2	1	17	20	0	8	0	8										
Outros inibidores adquiridos	5	0,13	0	1	1	0	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	0	0	0	1	1											
Portadora de hemofilia A	190	5,86	8	2	1	2	13	0	5	2	1	0	22	2	0	0	32	2	0	7	0	0	0	0	9	9	16	10	26	61	38	27	10	75											
Portadora De Hemofilia B	44	1,44	2	0	0	2	4	0	0	0	0	1	1	0	0	0	2	0	0	2	0	0	0	0	4	7	1	3	9	20	4	3	7	14											
Síndrome de Bernard Soulier	59	2	6	0	0	0	6	0	0	0	0	0	1	1	0	0	2	0	0	0	0	0	0	0	0	4	2	3	34	43	3	3	2	8											
Trombastenia de Glanzmann	244	8,11	12	2	0	4	18	6	7	7	0	32	31	1	5	0	89	0	0	0	2	0	1	0	3	1	67	20	39	127	6	1	0	7											
Outras trombopatias	359	13,25	10	0	1	0	11	1	0	2	44	0	0	0	0	0	47	0	0	0	1	0	0	0	1	9	83	164	43	299	1	0	0	1											
Condições hemorrágicas sem diagnóstico	92	2,55	15	1	0	6	22	0	2	4	0	2	5	4	0	0	19	0	0	0	0	0	0	0	0	6	14	6	10	36	4	11	0	15											
Outras Condições Hemorrágicas	140	102,55	8	0	0	10	18	0	0	9	6	2	3	2	0	0	22	0	2	0	0	0	1	1	3	9	6	50	26	91	3	1	2	6											
Outros	275	10,11	7	0	0	1	8	0	3	36	1	3	2	4	17	2	68	0	1	0	17	4	1	2	25	46	0	36	17	99	30	41	4	75											
Total Geral	3.025	100	111	18	4	49	182	13	83	143	68	50	116	29	34	2	538	1	16	5	43	11	1	5	82	160	509	543	617	1.829	150	195	49	394											

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, 70,55% dos pacientes são do sexo masculino e 29,45% do sexo feminino. No tocante à doença de von Willebrand, 65,45% dos pacientes são do sexo feminino e 34,55% do sexo masculino. Como esperado, com relação às hemofilias A e B, 98,26% e 97,18% dos pacientes são do sexo masculino e 1,74% e 2,82% são do sexo feminino, respectivamente.

A maior parte deste percentual de registro de mulheres com hemofilia A e B provavelmente representa portadoras de hemofilia com baixo nível de fator VIII ou IX. As variáveis portadora de hemofilia A e portadora de hemofilia B foram, somente mais recentemente incorporadas à lista de diagnósticos do sistema, permitindo, assim, uma melhor discriminação do diagnóstico de hemofilia em mulher, ou da condição de portadora (Tabela 4). Apesar disso, acredita-se que a maior parte dos diagnósticos de hemofilia em mulher, descritas neste Perfil, refere-se ainda à condição de portadora, cujo diagnóstico não foi atualizado pelos CTH após inclusão da variável no sistema.

Tabela 4. Prevalência das coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por sexo, Brasil, 2014

Diagnóstico	Masculino		Feminino		Total	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Hemofilia A	9.449	98,26	167	1,74	9.616	100
Hemofilia B	1.828	97,18	53	2,82	1.881	100
Doença de von Willebrand	2.261	34,55	4283	65,45	6.544	100
Outras coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos	1.325	43,80	1700	56,20	3.025	100
Total	14.863	70,55	6.203	29,45	21.066	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

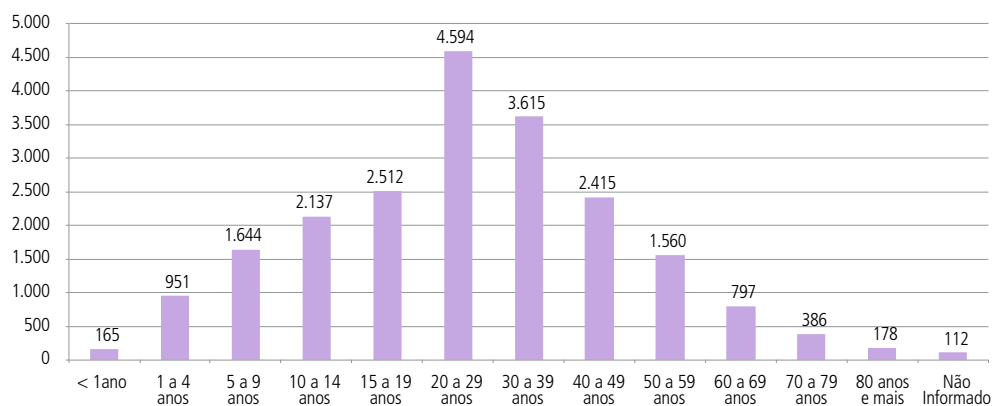
No que se refere à análise dos pacientes por faixa etária, a maior prevalência ocorre na faixa etária de 20-29 anos, que corresponde a 21,81% dos casos de coagulopatias no Brasil em 2014. Entretanto, não há registro de informação sobre idade de 112 indivíduos (0,53%), demonstrando que ainda existe incompletude dos dados no cadastro de pacientes (Tabela 5 e Gráfico 5). Não houve alteração deste dado em comparação com 2013.

Tabela 5. Prevalência das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por faixa etária, Brasil, 2014

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	116	1,21	20	1,06	12	0,18	17	0,56
1 a 4 anos	608	6,32	111	5,90	128	1,96	104	3,44
5 a 9 anos	858	8,92	162	8,61	396	6,05	228	7,54
10 a 14 anos	1025	10,66	236	12,55	586	8,95	290	9,59
15 a 19 anos	1142	11,88	248	13,18	773	11,81	349	11,54
20 a 29 anos	2137	22,22	398	21,16	1470	22,46	589	19,47
30 a 39 anos	1646	17,12	299	15,90	1175	17,96	495	16,36
40 a 49 anos	1015	10,56	180	9,57	868	13,26	352	11,64
50 a 59 anos	548	5,70	131	6,96	623	9,52	258	8,53
60 a 69 anos	301	3,13	60	3,19	284	4,34	152	5,02
70 a 79 anos	113	1,18	27	1,44	146	2,23	100	3,31
80 anos acima	63	0,66	7	0,37	60	0,92	48	1,59
Não Informado	44	0,46	2	0,11	23	0,35	43	1,42
Total Geral	9.616	100	1.881	100	6.544	100	3.025	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, 2014



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 a 1:10.000 e 1:35.000 a 1:50.000 nascimentos masculinos, respectivamente. Levando-se em consideração os dados do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE), o Brasil possuía uma população masculina de 100.159.507 indivíduos em 2014. Com base na referida população e considerando a prevalência da hemofilias A em 2014, o coeficiente foi de 1,0 no ano de 2014 (em 2013 o coeficiente foi de 0,9 paciente por 10.000 nascimentos masculinos) (Tabela 6). Cabe ressaltar que nem todas as UFs apresentaram o mesmo coeficiente. O Distrito Federal (DF) e os estados de Alagoas (AL), Paraíba (PB), Pernambuco (PE), Piauí (PI), Ceará (CE), Amazonas (AM), Espírito Santo (ES), Rio de Janeiro (RJ) e Paraná (PR) apresentaram valores superiores à prevalência esperada, variando de 1,8/10.000 homens (DF), 1,3/10.000 homens (PE, AM), 1,2/10.000 homens (PR, ES, RJ) a 1,1/10.000 homens (AL, CE, PB, PI). Os estados de Roraima e Maranhão, Mato Grosso do Sul, Rondônia e Amapá apresentaram os valores mais baixos, que variaram entre 0,5 e 0,6/10.000 homens (Tabela 7). Cabe salientar que houve alteração de aumento do coeficiente de 2013 para 2014 nos estados do Ceará (CE) de 1 para 1,1, em Roraima (RR) de 0,4 para 0,5 e redução no Amapá de 0,6 para 0,5.

Tabela 6. Prevalência e coeficiente de prevalência da hemofilia A na população masculina por unidade federada, região e Brasil, 2014

Região	UF	População masculina Nº	Pacientes com hemofilia A Nº	Hemofilia A/10.000 homens
Centro-Oeste	DF	1.353.452	244	1,8
	GO	3.264.754	299	0,9
	MS	1.314.399	78	0,6
	MT	1.651.295	142	0,9
	Total	7.583.900	763	1,0
Nordeste	AL	1.618.099	184	1,1
	BA	7.488.412	539	0,7
	CE	4.335.073	468	1,1
	MA	3.393.607	181	0,5
	PB	1.913.103	214	1,1
	PE	4.496.904	579	1,3
	PI	1.563.741	175	1,1
	RN	1.679.773	165	1,0
	SE	1.086.100	83	0,8
	Total	27.574.812	2.588	0,9

Continua

Continuação

Região	UF	População masculina N°	Pacientes com hemofilia A N°	Hemofilia A/10.000 homens
Norte	AC	398.845	33	0,8
	AM	1.956.917	247	1,3
	AP	378.900	20	0,5
	PA	4.102.175	371	0,9
	RO	892.253	53	0,6
	RR	254.954	12	0,5
	TO	760.475	53	0,7
	Total	8.744.519	789	0,9
Sudeste	ES	1.939.322	238	1,2
	MG	10.309.807	839	0,8
	RJ	7.971.268	929	1,2
	SP	21.682.662	1992	0,9
	Total	41.903.059	3.998	1,0
Sul	PR	5.479.284	651	1,2
	RS	5.500.560	575	1,0
	SC	3.373.373	252	0,7
	Total	14.353.217	1.478	1,0
Total Geral	100.159.507	9.616	1,0	

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 0,7 por 35.000 nascimentos masculinos, aumentando em 0,1 referente a prevalência de 2013 que era 0,6.

O Distrito Federal (DF) e o Espírito Santo (ES) apresentaram valores superiores à prevalência esperada, de 1,5/35.000 e 1,6/35.000 homens, respectivamente. Alguns estados tiveram redução de 2013 para 2014: no Distrito Federal de 1,6 para 1,5/35.000 homens, Pernambuco de 1,0 para 0,9/35.000 homens, Piauí (PI) de 0,4 para 0,3/35.000 homens, Tocantins (TO) de 0,7 para 0,6/35.000 habitantes e Espírito Santos (ES) de 1,7 para 1,6. Alguns estados apresentaram um aumento do coeficiente de 2013 para 2014: Goiás (GO) de 0,4 para 0,5/35.000 homens, Alagoas (AL) de 0,7 para 0,8/35.000 homens e Paraíba (PB) de 0,4 para 0,5/35.000 homens.

O estado de Roraima (RR) não registrou nenhum paciente com hemofilia B. Os estados do Amapá (AP), Maranhão (MA), Sergipe (SE) e Piauí (PI) apresentaram os valores mais baixos (0,2; 0,3; 0,2 e 0,3/35.000 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 33,5%. Cabe salientar, entretanto, que apesar do sub-registro ainda observado, houve uma redução se comparado ao dados no ano de 2013, que apresentava sub-registro estimado de 35,3%. Entretanto, é possível que este sub-registro seja, em parte, devido ao ponto de corte da prevalência da hemofilia B utilizado neste Perfil, de 1:35.000 homens. Diferentes autores relatam prevalência da hemofilia B estimada entre 1:40.000 e 1:50.000. Utilizando estes pontos de corte, o sub-registro da hemofilia B no Brasil em 2014 seria de 23,48% e 4,35%, respectivamente.

Tabela 7. Prevalência da hemofilia B na população masculina por unidade federada, região e Brasil, 2014

Região	UF	População masculina N°	Pacientes com hemofilia B N°	Hemofilia B / 35.000 homens
Centro-Oeste	DF	1.353.452	59	1,5
	GO	3.264.754	44	0,5
	MS	1.314.399	16	0,4
	MT	1.651.295	43	0,9
	Total	7.583.900	162	0,7
Nordeste	AL	1.618.099	37	0,8
	BA	7.488.412	91	0,4
	CE	4.335.073	47	0,4
	MA	3.393.607	27	0,3
	PB	1.913.103	28	0,5
	PE	4.496.904	122	0,9
	PI	1.563.741	15	0,3
	RN	1.679.773	18	0,4
	SE	1.086.100	7	0,2
	Total	27.574.812	392	0,5
Norte	AC	398.845	7	0,6
	AM	1.956.917	31	0,6
	AP	378.900	2	0,2
	PA	4.102.175	82	0,7
	RO	892.253	12	0,5
	RR	254.954	0	0,0
	TO	760.475	13	0,6
Total	8.744.519	147	0,6	
Sudeste	ES	1.939.322	90	1,6
	MG	10.309.807	185	0,6
	RJ	7.971.268	205	0,9
	SP	21.682.662	426	0,7
	Total	41.903.059	906	0,8
Sul	PR	5.479.284	135	0,9
	RS	5.500.560	88	0,6
	SC	3.373.373	51	0,5
	Total	14.353.217	274	0,7
Total Geral	100.159.507	1.881	0,7	

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, 38,34% dos diagnósticos de hemofilia A referem-se à forma grave, seguida de 24,97% relativos à forma leve e 23,71% relacionados à forma moderada. É importante ressaltar a alta frequência de pacientes sem informação sobre a gravidade no sistema (12,98%). Com relação aos estados de Rondônia (RO), Amapá (AP), Mato Grosso do Sul (MS) e Sergipe (SE), sucessivamente, 56,60%; 70%; 79,49% e 100% dos pacientes cadastrados com hemofilia A, respectivamente, não possuem registro sobre a gravidade da hemofilia A. Cabe salientar que estes percentuais se mantêm ao longo dos anos, devendo ser objeto de ações específicas para melhoria da informação desta importante informação clínica. É digno de nota que o Amapá apresentou redução nesse percentual de 6,19% de 2013 para 2014.

Tabela 8. Proporção dos pacientes com hemofilia A por gravidade, por unidade federada, região e Brasil, 2014

Região	UF	Hemofilia A									
		Leve		Moderado		Grave		Não testado/não informado		Total	
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Centro-Oeste	DF	48	19,67	32	13,11	144	59,02	20	8,20	244	100
	GO	66	22,07	54	18,06	134	44,82	45	15,05	299	100
	MS	7	8,97	5	6,41	4	5,13	62	79,49	78	100
	MT	33	23,24	40	28,17	61	42,96	8	5,63	142	100
	Total	154	20,18	131	17,17	343	44,95	135	17,69	763	100
Nordeste	AL	64	34,78	39	21,20	71	38,59	10	5,43	184	100
	BA	71	13,17	130	24,12	163	30,24	175	32,47	539	100
	CE	124	26,50	109	23,29	168	35,90	67	14,32	468	100
	MA	39	21,55	89	49,17	34	18,78	19	10,50	181	100
	PB	68	31,78	43	20,09	98	45,79	5	2,34	214	100
	PE	131	22,63	225	38,86	144	24,87	79	13,64	579	100
	PI	81	46,29	18	10,29	57	32,57	19	10,86	175	100
	RN	44	26,67	57	34,55	37	22,42	27	16,36	165	100
	SE	0	0	0	0	0	0	83	100	83	100
Total	622	24,03	710	27,43	772	29,83	484	18,70	2.588	100	
Norte	AC	7	21,21	8	24,24	9	27,27	9	27,27	33	100
	AM	126	51,01	45	18,22	67	27,13	9	3,64	247	100
	AP	3	15	0	0	3	15	14	70	20	100
	PA	163	43,94	67	18,06	97	26,15	44	11,86	371	100
	RO	5	9,43	12	22,64	6	11,32	30	56,60	53	100
	RR	4	33,33	1	8,33	3	25	4	33,33	12	100
	TO	23	43,40	1	1,89	28	52,83	1	1,89	53	100
	Total	331	41,95	134	16,98	213	27	111	14,07	789	100
Sudeste	ES	60	25,21	81	34,03	97	40,76	0	0	238	100
	MG	144	17,16	372	44,34	239	28,49	84	10,01	839	100
	RJ	272	29,28	103	11,09	452	48,65	102	10,98	929	100
	SP	432	21,69	444	22,29	889	44,63	227	11,40	1.992	100
	Total	908	22,71	1.000	25,01	1.677	41,95	413	10,33	3.998	100
Sul	PR	143	21,97	124	19,05	320	49,16	64	9,83	651	100
	RS	188	32,70	99	17,22	267	46,43	21	3,65	575	100
	SC	55	21,83	82	32,54	95	37,70	20	7,94	252	100
	Total	386	26,12	305	20,64	682	46,14	105	7,10	1.478	100
Total Geral	2.401	24,97	2.280	23,71	3.687	38,34	1.248	12,98	9.616	100	

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

Quanto à classificação de gravidade para hemofilia B, no Brasil, em 2014, 33,44% dos diagnósticos referem-se à forma moderada, seguida de 31,42% relativos à forma grave e 22,22% relacionados à forma leve (Tabela 9). Ressalta-se a alta frequência de pacientes 12,92% cujos dados não fazem menção a quaisquer informações sobre a gravidade da hemofilia B no sistema. De forma particular, 81,25% 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 estáveis durante os anos de publicação deste Perfil. Observa-se melhora nos dados do Mato Grosso do Sul que apresentou redução de aproximadamente 10% na falta de informação passando de 92,31% no ano de 2013 para 81,25% no ano de 2014. Isto sugere que cada estado pode melhorar a qualidade de seus dados mediante trabalho de busca de informações destes pacientes ainda que de forma gradativa.

Tabela 9. Proporção dos pacientes com hemofilia B por gravidade, por unidade federada, região e Brasil, 2014

Região	UF	Hemofilia B									
		Leve		Moderado		Grave		Não testado/não informado		Total	
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Centro-Oeste	DF	10	16,95	13	22,03	30	50,85	6	10,17	59	100
	GO	11	25	11	25	16	36,36	6	13,64	44	100
	MS	1	6,25	0	0	2	12,50	13	81,25	16	100
	MT	10	23,26	14	32,56	13	30,23	6	13,95	43	100
	Total	32	19,75	38	23,46	61	37,65	31	19,14	162	100
Nordeste	AL	14	37,84	17	45,95	6	16,22	0	0	37	100
	BA	15	16,48	20	21,98	29	31,87	27	29,67	91	100
	CE	10	21,28	12	25,53	15	31,91	10	21,28	47	100
	MA	7	25,93	13	48,15	3	11,11	4	14,81	27	100
	PB	8	28,57	8	28,57	11	39,29	1	3,57	28	100
	PE	28	22,95	55	45,08	24	19,67	15	12,30	122	100
	PI	2	13,33	4	26,67	6	40	3	20	15	100
	RN	8	44,44	5	27,78	3	16,67	2	11,11	18	100
	SE	0	0	0	0	0	0	7	100	7	100
Total	92	23,47	134	34,18	97	24,74	69	17,60	392	100	
Norte	AC	0	0	1	14,29	5	71,43	1	14,29	7	100
	AM	11	35,48	14	45,16	3	9,68	3	9,68	31	100
	AP	0	0	0	0	1	50	1	50	2	100
	PA	29	35,37	23	28,05	25	30,49	5	6,10	82	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	4	30,77	1	7,69	8	61,54	0	0	13	100
Total	45	30,61	41	27,89	45	30,61	16	10,88	147	100	
Sudeste	ES	14	15,56	63	70	13	14,44	0	0	90	100
	MG	34	18,38	73	39,46	51	27,57	27	14,59	185	100
	RJ	51	24,88	21	10,24	103	50,24	30	14,63	205	100
	SP	87	20,42	157	36,85	135	31,69	47	11,03	426	100
	Total	186	20,53	314	34,66	302	33,33	104	11,48	906	100
Sul	PR	25	18,52	62	45,93	36	26,67	12	8,89	135	100
	RS	28	31,82	24	27,27	30	34,09	6	6,82	88	100
	SC	10	19,61	16	31,37	20	39,22	5	9,80	51	100
	Total	63	22,99	102	37,23	86	31,39	23	8,39	274	100
Total Geral	418	22,22	629	33,44	591	31,42	243	12,92	1.881	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 2014, no Brasil, 77,82% e 79,01% dos pacientes com hemofilia A e B, respectivamente, foram testados para inibidor (teste de triagem) sendo que 7,26% e 1,44% 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, no ano de 2014. Entretanto, uma vez que aproximadamente 21% dos pacientes não foram testados e/ou não dispõem de informações cadastradas no sistema, a frequência de inibidores pode ser superior aos resultados informados neste Perfil.

Com relação à informação sobre inibidores em hemofilia A, chama a atenção o alto percentual de pacientes não testados e/ou sobre os quais não se dispõe de informações no sistema em Maranhão (MA), Rondônia (RO), Bahia (BA), Roraima (RR), Mato Grosso do Sul (MS) e Sergipe (SE), com percentuais de 49,72%, 56,60%, 57,14%, 91,67%, 91,03%, 98,80%, respectivamente (Tabela 10).

Do ano de 2013 para 2014, houve uma redução nos percentuais de pacientes não testados e/ou sem informação em três estados: Rio Grande do Norte (RN) de 44,65% para 36,36%, Piauí (PI) de 51,50% para 45,71% e Amapá (AP) 90,48% para 85%.

Com relação à informação sobre inibidores em hemofilia B, destaca-se os altos percentuais de pacientes não testados e/ou sem informação sobre inibidor no sistema nos estados de Mato Grosso do Sul (MS), Bahia (BA), Amapá (AP), Rondônia (RO) e Sergipe (SE) com 93,75%, 57,14%, 50%, 75% e 100%, respectivamente (Tabela 10).

Cabe mais uma vez destacar o empenho de alguns estados, como se observa no Piauí (PI), Rio Grande do Norte (RN), Tocantins (TO) e Rio Grande do Sul (RS), que apresentaram redução dos percentuais de pacientes não testados e/ou sem informação sobre inibidor de 58,82% para 26,67%, 58,82% para 38,89%, 42,86% para 15,38% e 41,38% para 29,55%, respectivamente, de 2013 para 2014.

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 (por faixas). A titulação do inibidor em hemofilia A foi registrada em 77,36% (n = 540) dos pacientes que apresentaram positividade ao teste de triagem (n = 698). Em 43,70% (n = 236) dos pacientes com hemofilia A com titulação disponível, os inibidores são de baixa resposta, ou seja, abaixo de 5 UB/mL e em 54,44% (n = 294) são de alta resposta, ou seja, > 5 UB/mL (Tabela 11). Não há informação sobre titulação do inibidor e/ou não foram testados um total de 158 (22,63%) 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 suas respectivas faixas. A titulação de inibidor em hemofilia B foi registrada em 70,37% (n = 19) dos pacientes que apresentaram positividade ao teste de triagem (n = 19). Destes, 52,63% (n = 10) são de baixa resposta, ou seja, abaixo de 5 UB/mL e 42,10% (n = 8) 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 8 pacientes (29,63%) 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, 2014

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	13	5,33	173	70,90	58	23,77	0	0	46	77,97	13	22,03	59	100			
	GO	12	4,01	233	77,93	54	18,06	1	2,27	37	84,09	6	13,64	44	100			
	MS	2	2,56	5	6,41	71	91,03	0	0	1	6,25	15	93,75	16	100			
	MT	4	2,82	112	78,87	26	18,31	142	100	0	33	76,74	10	23,26	43	100		
	Total	31	4,06	523	68,55	209	27,39	763	100	1	0,62	117	72,22	44	27,16	162	100	
	Nordeste	AL	7	3,80	143	77,72	34	18,48	184	100	1	2,70	30	81,08	6	16,22	37	100
		BA	51	9,46	180	33,40	308	57,14	539	100	2	2,20	37	40,66	52	57,14	91	100
		CE	30	6,41	319	68,16	119	25,43	468	100	1	2,13	30	63,83	16	34,04	47	100
		MA	7	3,87	84	46,41	90	49,72	181	100	0	0	17	62,96	10	37,04	27	100
		PB	12	5,61	169	78,97	33	15,42	214	100	0	0	23	82,14	5	17,86	28	100
PE		77	13,30	371	64,08	131	22,63	579	100	1	0,82	92	75,41	29	23,77	122	100	
PI		16	9,14	79	45,14	80	45,71	175	100	0	0	11	73,33	4	26,67	15	100	
RN		10	6,06	95	57,58	60	36,36	165	100	0	0	11	61,11	7	38,89	18	100	
SE		0	0	1	1,20	82	98,80	83	100	0	0	0	0	7	100	7	100	
Total		210	8,11	1.441	55,68	937	36,21	2.588	100	5	1,28	251	64,03	136	34,69	392	100	
Norte	AC	2	6,06	22	66,67	9	27,27	33	100	0	0	5	71,43	2	28,57	7	100	
	AM	11	4,45	228	92,31	8	3,24	247	100	0	0	29	93,55	2	6,45	31	100	
	AP	0	0	3	15	17	85	20	100	0	0	1	50	1	50	2	100	
	PA	13	3,50	286	77,09	72	19,41	371	100	0	0	70	85,37	12	14,63	82	100	
	RO	2	3,77	21	39,62	30	56,60	53	100	0	0	3	25	9	75	12	100	
	RR	0	0	1	8,33	11	91,67	12	100	0	0	0	0	0	0	0	0	
	TO	9	16,98	33	62,26	11	20,75	53	100	0	0	11	84,62	2	15,38	13	100	
	Total	37	4,69	594	75,29	158	20,03	789	100	0	0	119	80,95	28	19,05	147	100	
	Sudeste	ES	24	10,08	211	88,66	3	1,26	238	100	1	1,11	89	98,89	0	0	90	100
		MG	71	8,46	648	77,23	120	14,30	839	100	2	1,08	146	78,92	37	20	185	100
RJ		91	9,80	685	73,74	153	16,47	929	100	7	3,41	159	77,56	39	19,02	205	100	
SP		128	6,43	1566	78,61	298	14,96	1.992	100	7	1,64	357	83,80	62	14,55	426	100	
Total		314	7,85	3.110	77,79	574	14,36	3.998	100	17	1,88	751	82,89	138	15,23	906	100	
Sul	PR	60	9,22	486	74,65	105	16,13	651	100	1	0,74	115	85,19	19	14,07	135	100	
	RS	26	4,52	423	73,57	126	21,91	575	100	3	3,41	59	67,05	26	29,55	88	100	
	SC	20	7,94	208	82,54	24	9,52	252	100	0	0	47	92,16	4	7,84	51	100	
	Total	106	7,17	1.117	75,58	255	17,25	1.478	100	4	1,46	221	80,66	49	17,88	274	100	
Total Geral	698	7,26	6.785	70,56	2.133	22,18	9.616	100	27	1,44	1.459	77,57	395	21	1.881	100		

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

Tabela 11. Prevalência de pacientes com hemofilia A e inibidores segundo a titulação do inibidor por unidade federada, Brasil, 2014

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	4	5	1	0	13		
	GO	4	2	2	3	0	0	1	12		
	MS	0	0	0	0	0	0	2	2		
	MT	1	1	0	0	0	0	2	4		
	Total	5	3	5	7	5	1	5	31		
		3	1	2	1	0	0	0	7		
Nordeste	AL	3	2	1	1	0	0	0	7		
	BA	8	2	1	1	0	0	39	51		
	CE	5	5	2	7	2	0	9	30		
	MA	2	0	3	0	1	0	1	7		
	PB	4	3	2	1	1	0	1	12		
	PE	37	8	8	5	0	0	19	77		
	PI	7	4	2	2	0	0	1	16		
	RN	4	2	4	0	0	0	0	10		
	SE	0	0	0	0	0	0	0	0		
	Total	70	25	24	17	4	1	69	210		
Norte	AC	0	1	0	0	0	0	1	2		
	AM	4	3	3	1	0	0	0	11		
	AP	0	0	0	0	0	0	0	0		
	PA	1	2	1	1	1	0	7	13		
	RO	0	0	1	0	0	0	1	2		
	RR	0	0	0	0	0	0	0	0		
	TO	4	2	3	0	0	0	0	9		
	Total	9	8	8	2	1	0	9	37		
	ES	10	4	4	6	0	0	0	24		
	MG	38	9	12	4	0	0	8	71		
RJ	21	8	9	5	4	0	44	91			
SP	43	27	21	8	3	3	23	128			
Total	112	48	46	23	7	3	75	314			
PR	24	9	8	14	3	0	2	60			
RS	8	7	7	2	0	0	2	26			
SC	8	2	9	0	0	1	0	20			
Total	40	18	24	16	3	1	4	106			
Total Geral	236	102	107	65	20	10	158	698			

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, 2014

Região	UF	Titulação de Inibidor - Hemofilia B								Total	
		0,6-4,9 UB/mL	5-10 UB/mL	10,1-40 UB/mL	40,1-200 UB/mL	> 200,1 UB/mL	Negativo	Não testado/ não informado			
Centro-Oeste	DF	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	GO	0	0	1	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	0	0	1	0	0	0	0	0	1	
Nordeste	AL	0	0	1	0	0	0	0	0	1	
	BA	0	0	0	0	0	0	2	0	2	
	CE	1	0	0	0	0	0	0	0	1	
	MA	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	PB	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	PE	0	1	0	0	0	0	0	0	1	
	PI	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	RN	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	SE	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	Total	1	1	1	0	0	0	2	0	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		3	0	1	1	0	1	1	1	7	
SP		2	0	1	0	0	0	4	0	7	
Total		7	1	2	1	0	1	5	1	17	
Sul	PR	0	0	1	0	0	0	0	0	1	
	RS	2	0	0	0	0	0	1	0	3	
	SC	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	Total	2	0	1	0	0	0	1	0	4	
Total Geral	10	2	5	1	0	1	8	1	27		

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

Perfil de pacientes com doença de von Willebrand conforme classificação

Em 2014, havia 6.544 pacientes com diagnóstico de DvW cadastrados no HWC. Destes, 1274 (19,47%) pacientes apresentam diagnóstico de subtipo, dos quais 896 (70,33%), 117 (9,18%), 61 (4,79%), 24 (1,88%), 3 (0,24%) , 169 (13,27%) e 4 (0,31%) 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, 2014

Região	UF	Doença de von Willebrand										Total
		Tipo 1	Tipo 2A	Tipo 2B	Tipo 2N	Tipo 2M	Tipo 3	Não Esclarecido	Plaquetário (pseudo DvW)	Não testado/ Não informado		
Centro-Oeste	DF	55	5	3	4	1	4	3	0	62	137	
	GO	3	0	0	0	0	0	6	0	58	67	
	MS	0	0	0	0	0	0	4	0	25	29	
	MT	1	0	0	1	0	0	4	0	77	83	
	Total	59	5	3	5	1	4	17	0	222	316	
Nordeste	AL	3	0	0	0	0	1	1	0	14	19	
	BA	0	0	0	0	0	0	0	0	192	192	
	CE	3	0	0	0	0	1	0	0	226	230	
	MA	0	0	0	0	0	0	1	0	63	64	
	PB	13	4	1	0	0	1	0	0	52	71	
	PE	9	4	2	0	0	1	23	0	101	140	
	PI	1	0	1	1	0	0	8	0	44	55	
	RN	2	0	0	0	0	0	0	0	48	50	
	SE	0	0	0	0	0	0	0	0	21	21	
Total	31	8	4	1	0	4	33	0	761	842		
Norte	AC	0	1	0	0	0	0	0	0	2	3	
	AM	9	0	0	0	0	0	0	0	15	24	
	AP	0	1	0	0	0	0	0	0	42	43	
	PA	12	6	21	1	0	6	160	0	50	256	
	RO	1	0	0	0	0	0	1	0	8	10	
	RR	0	0	0	0	0	0	0	0	9	9	
	TO	2	0	0	0	0	0	3	0	8	13	
Total	24	8	21	1	0	6	164	0	134	358		
Sudeste	ES	75	8	1	0	0	6	17	0	25	132	
	MG	4	0	0	0	0	2	29	0	653	688	
	RJ	36	6	0	0	0	30	82	0	1033	1187	
	SP	211	31	27	5	0	30	63	2	979	1348	
	Total	326	45	28	5	0	68	191	2	2.690	3.355	
Sul	PR	41	33	0	3	0	29	44	0	401	551	
	RS	389	5	5	6	0	52	273	2	193	925	
	SC	26	13	0	3	2	6	40	0	107	197	
	Total	456	51	5	12	2	87	357	2	701	1.673	
Total Geral	896	117	61	24	3	169	762	4	4.508	6.544		

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 dos testes para HIV (anti-HIV confirmatório) em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos. Nota-se a ausência de informações sobre o estado sorológico e/ou a não realização do teste variando de 83,41% a 93,69% dos pacientes por diagnóstico. Supõe-se que esta situação seja decorrente da não atualização dos dados no Hemovida Web Coagulopatias por parte dos CTHs na maioria dos casos, embora não se possa excluir a possibilidade da não realização dos testes.

Gráfico 6. Estado sorológico para HIV, teste confirmatório, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2014



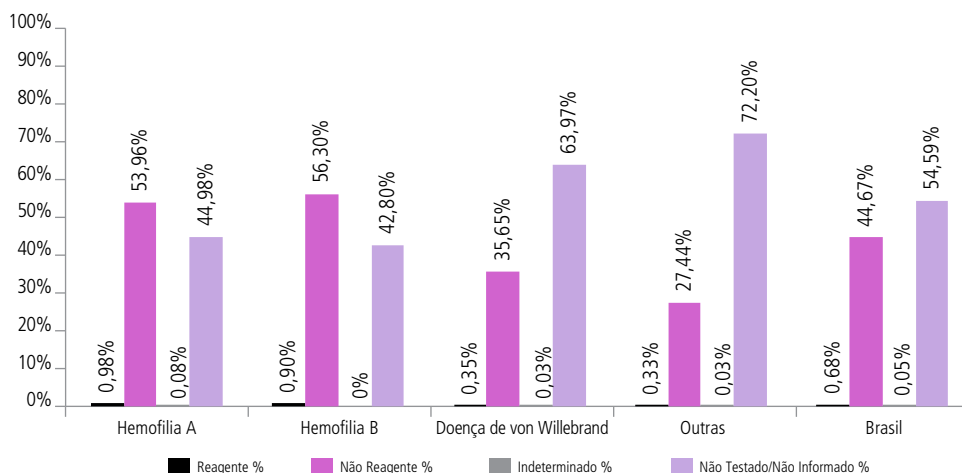
Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Hemovida Web Coagulopatias.

Situação semelhante ocorre com a informação deficiente sobre as infecções pelos vírus das hepatites B (HBV) e C (HCV). Houve ausência de informações e/ou não realização do teste para HBV em 54,59% a 90,33% (Gráfico 7) e de teste para HCV em 42,80% a 72,20% (Gráfico 8) dos pacientes. De forma similar, não há

informações sobre o estado sorológico para HTLV1/2 em 90,01% a 95,97% dos pacientes (Gráfico 9). Assim, torna-se difícil analisar os resultados destes testes, tendo-se em vista a escassez de dados.

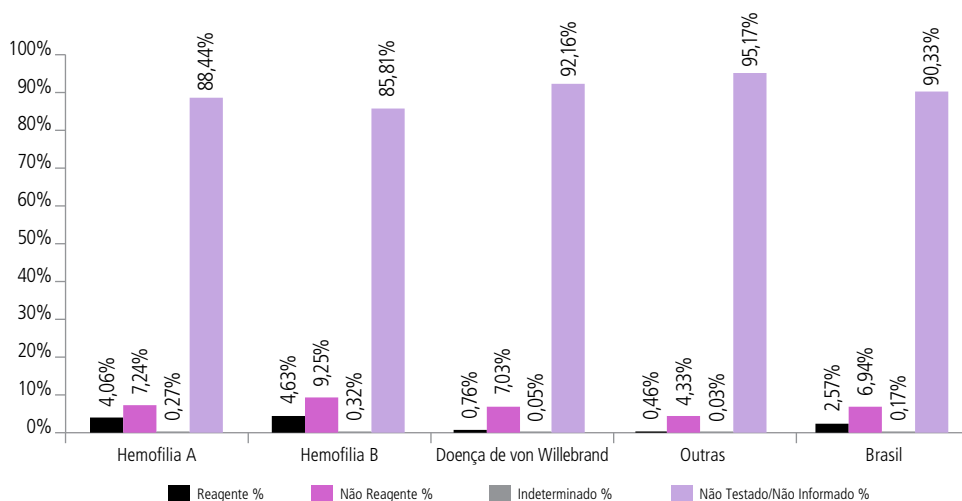
Várias ações vem sendo realizadas junto aos estados, especialmente eventos de sensibilização quando a importância do registro desses dados. Entretanto, o percentual de inexistência de informações ainda é bastante elevado, requerendo um esforço maior dos CTHs no seu preenchimento.

Gráfico 7. Estado sorológico para hepatite B, HBsAg, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2014



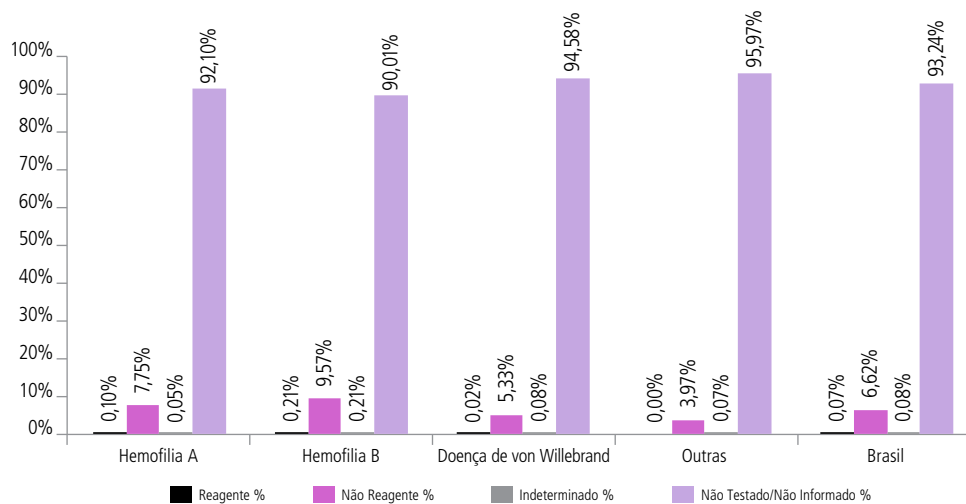
Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Hemovida Web Coagulopatias.

Gráfico 8. Estado sorológico para hepatite C, anti-HCV, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2014



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, 2014

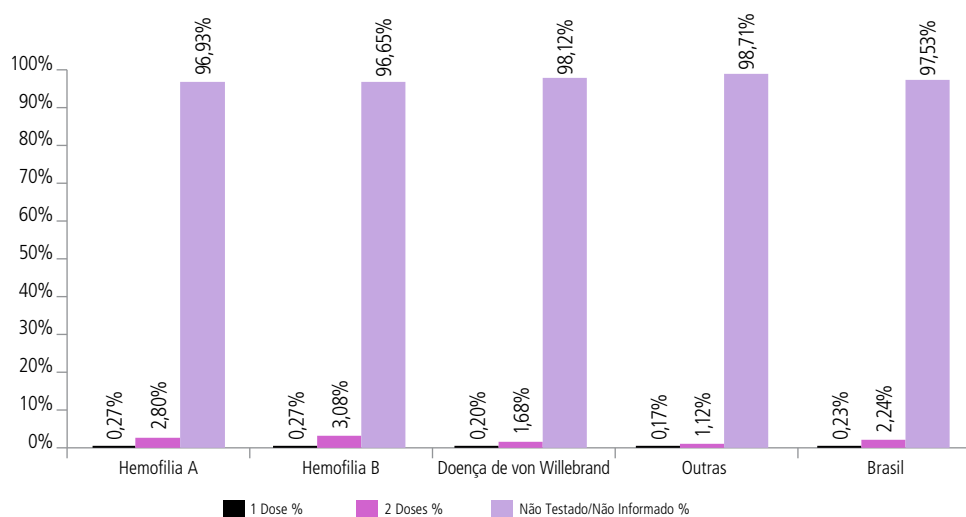


Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Hemovida Web Coagulopatias.

Situação da vacinação dos pacientes contra hepatites A e B

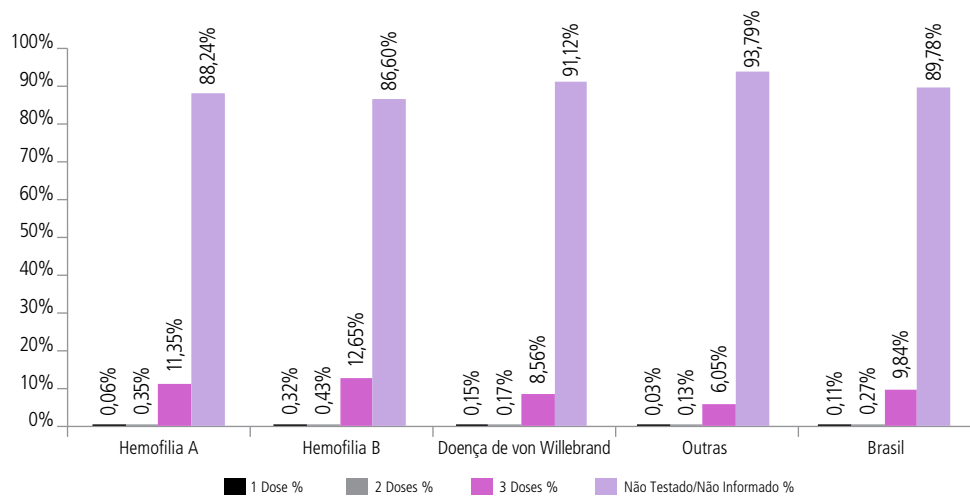
Os gráficos 10 e 11 mostram a proporção de pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos vacinados contra as hepatites A e B no Brasil, em 2014. De forma similar à realização dos testes sorológicos, não há informação ou não recebeu nenhuma dose da vacina contra hepatites A e B, 96,65% a 98,71% e 86,60% a 93,79% dos pacientes, respectivamente.

Gráfico 10. Estado vacinal contra hepatite A dos pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por diagnóstico, Brasil, 2014



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, 2014



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 hemofílias A e B que participam do Programa de Dose Domiciliar. Com relação à média nacional, 47,36% e 41,68% dos pacientes com hemofílias A e B, respectivamente, participam do Programa de Dose Domiciliar. Se observado o percentual do ano de 2013 houve incremento na participação da dose domiciliar em torno de 3% para hemofílias A e B.

No caso da hemofilia A, as UFs que apresentam adesão ao programa superior a 60% são Distrito Federal (DF), Goiás (GO), Mato Grosso (MT) Alagoas (AL), Maranhão (MA), Paraíba (PB), Espírito Santo (ES), 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), Rondônia (RO) e Roraima (RR). Não existe nenhuma informação a respeito da adesão à dose domiciliar em Sergipe (SE).

No caso da hemofilia B, as UFs que apresentam adesão ao programa superior a 60% são Distrito Federal (DF), Alagoas (AL), Piauí (PI), Acre (AC), Espírito Santo (ES), Rio Grande do Sul (RS) e Santa Catarina (SC) . 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.

Tabela 14. Proporção de pacientes com hemofilia A e B que participam do Programa de Dose Domiciliar, por unidade federada, região e Brasil, 2014

Região	UF	Hemofilia A						Hemofilia B									
		Sim		Não		Sem Informações		Sim		Não		Sem Informações					
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%				
Centro-Oeste	DF	157	64,34	35	14,34	52	21,31	244	100	42	71,19	4	6,78	13	22,03	59	100
	GO	181	60,54	85	28,43	33	11,04	299	100	26	59,09	15	34,09	3	6,82	44	100
	MS	6	7,69	8	10,26	64	82,05	78	100	0	0	3	18,75	13	81,25	16	100
	MT	86	60,56	30	21,13	26	18,31	142	100	20	46,51	13	30,23	10	23,26	43	100
	Total	430	56,36	158	20,71	175	22,94	763	100	88	54,32	35	21,60	39	24,07	162	100
	AL	130	70,65	34	18,48	20	10,87	184	100	30	81,08	6	16,22	1	2,70	37	100
Nordeste	BA	121	22,45	6	1,11	412	76,44	539	100	23	25,27	2	2,20	66	72,53	91	100
	CE	267	57,05	44	9,40	157	33,55	468	100	24	51,06	4	8,51	19	40,43	47	100
	MA	114	62,98	45	24,86	22	12,15	181	100	11	40,74	10	37,04	6	22,22	27	100
	PB	141	65,89	70	32,71	3	1,40	214	100	16	57,14	12	42,86	0	0	28	100
	PE	287	49,57	143	24,70	149	25,73	579	100	46	37,70	46	37,70	30	24,59	122	100
	PI	87	49,71	45	25,71	43	24,57	175	100	11	73,33	2	13,33	2	13,33	15	100
Norte	RN	75	45,45	47	28,48	43	26,06	165	100	6	33,33	9	50	3	16,67	18	100
	SE	0	0	0	0	83	100	83	100	0	0	0	0	7	100	7	100
	Total	1.222	47,22	434	16,77	932	36,01	2.588	100	167	42,60	91	23,21	134	34,18	392	100
	AC	17	51,52	6	18,18	10	30,30	33	100	5	71,43	1	14,29	1	14,29	7	100
	AM	104	42,11	101	40,89	42	17	247	100	7	22,58	18	58,06	6	19,35	31	100
	AP	1	5	2	10	17	85	20	100	0	0	1	50	1	50	2	100
Nordeste	PA	176	47,44	110	29,65	85	22,91	371	100	36	43,90	35	42,68	11	13,41	82	100
	RO	7	13,21	14	26,42	32	60,38	53	100	0	0	6	50	6	50	12	100
	RR	2	16,67	3	25	7	58,33	12	100	0	0	0	0	0	0	0	0
	TO	20	37,74	32	60,38	1	1,89	53	100	5	38,46	8	61,54	0	0	13	100
	Total	327	41,44	268	33,97	194	24,59	789	100	53	36,05	69	46,94	25	17,01	147	100
	ES	169	71,01	69	28,99	0	0	238	100	68	75,56	22	24,44	0	0	90	100
Sudeste	MG	292	34,80	292	34,80	255	30,39	839	100	45	24,32	83	44,86	57	30,81	185	100
	RJ	341	36,71	368	39,61	220	23,68	929	100	64	31,22	99	48,29	42	20,49	205	100
	SP	821	41,21	513	25,75	658	33,03	1.992	100	156	36,62	117	27,46	153	35,92	426	100
	Total	1.623	40,60	1.242	31,07	1.133	28,34	3.998	100	333	36,75	321	35,43	252	27,81	906	100
Sul	PR	323	49,62	207	31,80	121	18,59	651	100	48	35,56	70	51,85	17	12,59	135	100
	RS	447	77,74	75	13,04	53	9,22	575	100	62	70,45	12	13,64	14	15,91	88	100
	SC	182	72,22	41	16,27	29	11,51	252	100	33	64,71	11	21,57	7	13,73	51	100
	Total	952	64,41	323	21,85	203	13,73	1.478	100	143	52,19	93	33,94	38	13,87	274	100
Total Geral	4.554	47,36	2.425	25,22	2.637	27,42	9.616	100	784	41,68	609	32,38	488	25,94	1.881	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 2014.

Com relação ao concentrado de fator VIII no Brasil, no ano de 2014 a maior utilização ocorreu na categoria de Profilaxia Secundária, correspondendo a 46,37% (Tabela 15). A segunda maior categoria de dispensação em 2014 foi Dose Domiciliar com 27,05%. O Tratamento Ambulatorial ocupou a terceira posição na categoria de dispensação e correspondeu a 10,63%.

O Tratamento Hospitalar correspondeu a 2,99% das dispensações em 2014. Observa-se que do ano de 2013 para o ano de 2014 houve mudança nas categorias de dispensação passando a Profilaxia Secundária como a principal categoria (46,07%) seguida da Dose Domiciliar (27,05%). Embora mantendo-se na terceira categoria, o tratamento ambulatorial (10,63%) apresentou uma redução aproximada de 6% de 2013 para 2014.

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, 2014

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	462.250	1,39	539.250	1,62	829.250	2,49	605.250	1,82	1.670.000	5,01	881.500	2,65	28.338.250	85,03	0	0	33.325.750	100	
	GO	2.846.000	11,88	459.750	1,92	133.000	0,56	5.407.000	22,57	708.500	2,96	21.000	0,09	14.308.750	59,74	67.500	0,28	23.951.500	100	
	MS	701.250	35,08	703.500	35,20	0	0	296.000	14,81	0	0	0	0	298.000	14,91	0	0	1.998.750	100	
	MT	1.354.500	23,66	78.500	1,37	0	0	463.250	8,09	0	0	0	0	3.828.750	66,88	0	0	5.725.000	100	
	Total	5.364.000	8,25	1.781.000	2,74	962.250	1,48	6.771.500	10,42	2.378.500	3,66	902.500	1,39	46.773.750	71,96	67.500	0,10	65.001.000	100	
	Nordeste	AL	851.750	8,49	31.250	0,31	0	0	714.000	7,12	0	0	5.500	0,05	8.424.000	84,02	0	0	10.026.500	100
		BA	2.410.500	8,27	538.500	1,85	1.505.750	5,16	18.516.000	63,50	0	0	0	0	6.189.750	21,23	0	0	29.160.500	100
		CE	1.935.500	6,78	280.000	0,98	4.999.500	17,52	5.092.000	17,84	4.320.000	15,14	386.500	1,35	11.522.000	40,38	0	0	28.535.500	100
		MA	422.250	7,08	211.250	3,54	87.000	1,46	4.315.750	72,35	0	0	9.000	0,15	9.700.000	15,42	0	0	5.965.250	100
		PB	935.000	8,87	421.250	4	0	0	4.947.000	46,95	201.000	1,91	25.250	0,24	4.007.750	38,03	0	0	10.537.250	100
PE		3.081.250	11,01	2.213.000	7,91	0	0	8.141.000	29,09	3.823.750	13,66	385.750	1,38	10.344.750	36,96	0	0	27.989.500	100	
PI		339.250	4	96.000	1,13	609.750	7,18	665.000	7,83	711.000	8,38	173.250	2,04	5.893.750	69,44	0	0	8.488.000	100	
RN		1.439.250	13,41	542.750	5,06	684.000	6,37	3.510.250	32,71	628.250	5,85	250	0	3.927.000	36,59	0	0	10.731.750	100	
SE		702.250	22,57	18.250	0,59	2.500	0,08	2.218.250	71,30	0	0	0	0	170.000	5,46	0	0	3.111.250	100	
Total		12.117.000	9,01	4.352.250	3,23	7.888.500	5,86	48.119.250	35,76	9.684.000	7,20	985.500	0,73	51.399.000	38,20	0	0	134.545.500	100	
Norte	AC	198.750	10,81	1.500	0,08	0	0	1.635.500	88,95	0	0	0	0	0	0	3.000	0,16	1.838.750	100	
	AM	2.927.500	33,65	175.250	2,01	0	0	320.750	3,69	37.000	0,43	0	0	5.238.500	60,22	0	0	8.699.000	100	
	AP	223.000	14,27	45.000	2,88	2.500	0,16	185.000	11,84	0	0	0	0	1.107.000	70,85	0	0	1.562.500	100	
	PA	1.808.250	14,48	369.250	2,96	722.000	5,78	2.173.250	17,41	95.750	0,77	211.250	1,69	7.105.000	56,91	0	0	12.484.750	100	
	RO	817.250	62,79	44.500	3,42	3.000	0,23	418.000	32,12	0	0	0	0	18.750	1,44	0	0	1.301.500	100	
	RR	50.000	26,85	20.750	11,14	0	0	115.500	62,01	0	0	0	0	0	0	0	0	186.250	100	
	TO	267.500	13,06	65.000	3,17	102.250	4,99	477.000	23,29	756.750	36,95	3.500	0,17	376.000	18,36	0	0	2.048.000	100	
	Total	6.292.250	22,38	721.250	2,56	829.750	2,95	5.325.000	18,94	889.500	3,16	214.750	0,76	13.845.250	49,23	3.000	0,01	28.120.750	100	
	Sudeste	ES	1.195.250	7,02	244.750	1,44	90.500	0,53	2.413.750	14,18	4.623.500	27,15	329.750	1,94	8.130.250	47,75	0	0	17.027.750	100
		MG	6.751.000	12,40	1.867.750	3,43	407.750	0,75	16.910.750	31,05	7.070.000	12,98	632.750	1,16	20.733.000	38,07	92.000	0,17	54.465.000	100
RJ		6.284.750	11,67	1.857.750	3,45	303.500	0,56	34.388.750	63,88	6.782.500	12,60	831.000	1,54	3.384.000	6,29	0	0	53.832.250	100	
SP		14.345.250	12,04	2.996.750	2,52	3.307.000	2,78	25.138.500	21,10	6.328.750	5,31	1.259.250	1,06	64.770.250	54,37	972.000	0,82	119.117.750	100	
Total		28.576.250	11,69	6.967.000	2,85	4.108.750	1,68	78.851.750	32,26	24.804.750	10,15	3.052.750	1,25	97.017.500	39,69	1.064.000	0,44	244.442.750	100	
PR		5.922.000	12,68	1.760.750	3,77	2.978.750	6,38	10.323.500	22,10	5.714.500	12,23	1.005.500	2,15	19.002.750	40,68	0	0	46.707.750	100	
RS		2.424.500	5,39	1.388.750	3,09	2.449.250	5,44	4.330.250	9,62	2.569.250	5,71	1.631.250	3,63	30.024.750	66,72	180.000	0,40	44.998.000	100	
SC		1.568.500	7,19	562.500	2,58	506.250	2,32	4.680.750	21,46	729.750	3,35	289.500	1,33	13.472.000	61,77	0	0	21.809.250	100	
Total		9.915.000	8,73	3.712.000	3,27	5.934.250	5,23	19.330.500	17,03	9.013.500	7,94	2.926.250	2,58	62.499.500	55,06	180.000	0,16	113.515.000	100	
Total Geral		62.264.500	10,63	17.533.500	2,99	19.723.500	3,37	158.402.000	27,05	46.770.250	7,99	8.081.750	1,38	271.535.000	46,37	1.314.500	0,22	585.625.000	100	

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

Com relação ao concentrado de fator IX no Brasil, exatamente como no fator VIII a maior utilização ocorreu na categoria de Profilaxia Secundária, correspondendo a 43,13% em 2014 (Tabela 16). A segunda maior categoria de dispensação refere-se à Dose Domiciliar, com 24,72%. O tratamento de ambulatorial ocupou a terceira posição na categoria de dispensação e correspondeu a 19,96%.

Observa-se que do ano de 2013 para o ano de 2014 houve mudança nas categorias de dispensação invertendo a ordem de Dose Domiciliar como primeira categoria para a 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 Domiciliar, 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, 2014

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	61.750	1,18	3.500	0,07	2.000	0,04	230.000	4,41	0	0	4.904.000	94,10	10.500	0,20	5.211.750	100		
	GO	848.500	26,39	130.250	4,05	8.000	0,25	1.008.000	31,35	15.000	0,47	1.206.000	37,50	0	0	3.215.750	100		
	MS	175.250	16,37	561.000	52,39	0	0	258.750	24,17	0	0	75.750	7,07	0	0	1.070.750	100		
	MT	540.000	30,12	49.100	2,74	0	0	93.500	5,22	0	0	1.110.250	61,93	0	0	1.792.850	100		
	Total	1.625.500	14,40	743.850	6,59	10.000	0,09	1.590.250	14,08	15.000	0,13	7.296.000	64,62	10.500	0,09	11.291.100	100		
	Nordeste	AL	317.400	23,32	53.500	3,93	0	0	66.750	4,90	0	0	923.250	67,84	0	0	1.360.900	100	
		BA	714.250	16,79	133.000	3,13	180.500	4,24	2.481.500	58,33	0	0	745.000	17,51	0	0	4.254.250	100	
		CE	464.750	16,66	25.000	0,90	806.000	28,89	771.750	27,66	0	0	722.250	25,89	0	0	2.789.750	100	
		MA	59.600	9,23	0	0	35.000	5,42	496.000	76,83	6.000	0,93	49.000	7,59	0	0	645.600	100	
		PB	385.250	26,64	2.000	0,14	0	0	534.500	36,96	0	0	524.500	36,27	0	0	1.446.300	100	
PE		977.250	17,71	1.267.500	22,97	0	0	1.360.000	24,65	84.950	1,54	1.827.250	33,12	0	0	5.516.950	100		
PI		127.250	17,46	33.000	4,53	112.850	15,48	57.500	7,89	0	0	398.350	54,65	0	0	728.950	100		
RN		61.750	31,23	21.500	10,87	10.500	5,31	104.000	52,59	0	0	0	0	0	0	197.750	100		
SE		306.250	59,38	0	0	3.500	0,68	157.000	30,44	0	0	49.000	9,50	0	0	515.750	100		
Total		3.413.750	19,56	1.535.500	8,80	1.148.350	6,58	6.029.000	34,54	90.950	0,52	5.238.650	30,01	0	0	17.456.200	100		
Norte	AC	18.750	5,40	0	0	0	0	328.650	94,60	0	0	0	0	0	0	347.400	100		
	AM	769.600	45,79	326.000	19,40	0	0	45.500	2,71	0	0	539.500	32,10	0	0	1.680.600	100		
	AP	31.500	13,04	0	0	0	0	22.500	9,32	0	0	187.500	77,64	0	0	241.500	100		
	PA	421.650	20,53	32.000	1,56	162.500	7,91	271.750	13,23	110.250	5,37	1.056.000	51,41	0	0	2.054.150	100		
	RO	43.750	21,69	45.500	22,55	0	0	112.500	55,76	0	0	0	0	0	0	201.750	100		
	RR	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0		
Sudeste	TO	32.000	8,86	24.000	6,65	6.500	1,80	298.500	82,69	0	0	0	0	0	0	361.000	100		
	Total	1.317.250	26,96	427.500	8,75	169.000	3,46	1.079.400	22,09	110.250	2,26	1.783.000	36,49	0	0	4.886.400	100		
	ES	712.500	16,40	395.250	9,10	69.500	1,60	662.250	15,24	83.250	1,92	2.421.750	55,74	0	0	4.344.500	100		
	MG	2.857.250	28,99	560.000	5,68	20.000	0,20	2.571.750	26,09	75.500	0,77	3.772.000	38,27	0	0	9.856.500	100		
	RJ	2.370.750	25,98	810.000	8,87	41.750	0,46	4.829.400	52,91	285.350	3,13	688.600	7,54	101.000	1,11	9.126.850	100		
	SP	3.561.050	18,41	909.000	4,70	983.000	5,08	3.944.350	20,39	119.750	0,62	9.831.000	50,81	0	0	19.348.150	100		
	Total	9.501.550	22,26	2.674.250	6,27	1.114.250	2,61	12.007.750	28,14	563.850	1,32	16.713.350	39,16	101.000	0,24	42.676.000	100		
	SE	PR	2.344.250	21,26	694.750	6,30	1.160.300	10,52	2.129.750	19,31	62.750	0,57	4.636.750	42,04	0	0	11.028.550	100	
		RS	668.400	11,55	372.750	6,44	439.750	7,60	424.500	7,33	28.000	0,48	3.856.000	66,60	0	0	5.789.400	100	
		SC	421.750	11,88	109.250	3,08	126.000	3,55	639.250	18	84.000	2,37	2.170.350	61,13	0	0	3.550.600	100	
Total		3.434.400	16,86	1.176.750	5,78	1.726.050	8,47	3.193.500	15,68	174.750	0,86	10.663.100	52,35	0	0	20.368.550	100		
Total Geral	19.292.450	19,96	6.557.850	6,78	4.167.650	4,31	23.899.900	24,72	954.800	0,99	41.694.100	43,13	111.500	0,12	96.678.250	100			

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

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 2014.

Em 2014, no Brasil, a média de consumo de concentrado de fatores VIII e IX, respectivamente, foi de 60.901 unidades internacionais (UIs) e 51.562 UIs por paciente. Assim, considerando o ano de 2013, houve um incremento em torno de 23% e 15%, 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 2014, 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 15,521 UIs por paciente em Roraima a 136,581 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, 2014

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	33.325.750	244	136.581	5.211.750	53	98.335
	GO	23.951.500	299	80.105	3.215.750	44	73.085
	MS	1.998.750	78	25.625	1.070.750	16	66.922
	MT	5.725.000	142	40.317	1.792.850	43	41.694
	Total	65.001.000	763	85.191	11.291.100	156	72.379
Nordeste	AL	10.026.500	184	54.492	1.360.900	37	36.781
	BA	29.160.500	539	54.101	4.254.250	91	46.750
	CE	28.535.500	468	60.973	2.789.750	47	59.356
	MA	5.965.250	181	32.957	645.600	27	23.911
	PB	10.537.250	214	49.239	1.446.300	28	51.654
	PE	27.989.500	579	48.341	5.516.950	122	45.221
	PI	8.488.000	175	48.503	728.950	15	48.597
	RN	10.731.750	165	65.041	197.750	18	10.986
	SE	3.111.250	83	37.485	515.750	7	73.679
Total	134.545.500	2.588	51.988	17.456.200	392	44.531	
Norte	AC	1.838.750	33	55.720	347.400	7	49.629
	AM	8.699.000	247	35.219	1.680.600	31	54.213
	AP	1.562.500	20	78.125	241.500	2	120.750
	PA	12.484.750	371	33.652	2.054.150	82	25.051
	RO	1.301.500	53	24.557	201.750	12	16.813
	RR	186.250	12	15.521	0	0	0
	TO	2.048.000	53	38.642	361.000	13	27.769
Total	28.120.750	789	35.641	4.886.400	147	33.241	
Sudeste	ES	17.027.750	238	71.545	4.344.500	90	48.272
	MG	54.465.000	839	64.917	9.856.500	185	53.278
	RJ	53.832.250	929	57.946	9.126.850	205	44.521
	SP	119.117.750	1.992	59.798	19.348.150	426	45.418
	Total	244.442.750	3.998	61.141	42.676.000	906	47.104

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	46.707.750	651	71.748	11.028.550	135	81.693
	RS	44.998.000	575	78.257	5.789.400	88	65.789
	SC	21.809.250	252	86.545	3.550.600	51	69.620
	Total	113.515.000	1.478	76.803	20.368.550	274	74.338
Total Geral		585.625.000	9.616	60.901	96.678.250	1.875	51.562

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 2014, no Brasil, 5,93%, 24,08% e 65,18% do consumo de concentrado de fator VIII foi utilizado por pacientes com hemofilia A leve, moderada e grave, respectivamente (Tabela 18). Em 2014, 100%, 85,62% e 76,05% 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 2014, esses percentuais foram semelhantes (Tabela 18).

Com relação ao Fator IX, no Brasil, 8,05%, 37,76% e 49,13% 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 de concentrado de fatores VIII e IX na população que recebeu infusão em 2014. Com relação ao Brasil, o consumo médio de concentrado de fator VIII por paciente que fez uso de concentrado foi de 90,207 UIs (Tabela 20). O consumo médio por paciente que fez uso de concentrado de fator IX, no Brasil, foi de 77,343 UI (Tabela 20). Houve um incremento de 29% e 18% no consumo médio de concentrado de fatores VIII e IX por paciente de 2013 para 2014, respectivamente. A tabela 20 mostra, ainda, variações regionais e estaduais no consumo médio por paciente com hemofilias A e B no Brasil.

Tabela 18. Consumo de fator VIII, de acordo com gravidade da hemofilia A, em pacientes tratados com infusão, por unidade federada, região e Brasil, 2014

Região	UF	Concentrado de Fator VIII											
		Leve		Moderado		Grave		Não Testado e Sem Informação		Total			
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%		
Centro-Oeste	DF	1.351.250	4,05	2.802.500	8,41	28.988.000	86,98	184.000	0,55	33.325.750	100		
	GO	2.434.750	10,17	5.424.000	22,65	13.922.250	58,13	2.170.500	9,06	23.951.500	100		
	MS	95.500	4,78	101.250	5,07	90.750	4,54	1.711.250	85,62	1.998.750	100		
	MT	73.000	1,28	1.024.250	17,89	4.526.750	79,07	101.000	1,76	5.725.000	100		
	Total	3.954.500	6,08	9.352.000	14,39	47.527.750	73,12	4.166.750	6,41	65.001.000	100		
Nordeste	AL	496.500	4,95	2.108.250	21,03	7.400.750	73,81	21.000	0,21	10.026.500	100		
	BA	2.092.250	7,17	8.936.750	30,65	12.959.750	44,44	5.171.750	17,74	29.160.500	100		
	CE	2.110.250	7,40	7.036.500	24,66	17.650.500	61,85	1.738.250	6,09	28.535.500	100		
	MA	466.000	7,81	3.727.500	62,49	1.682.250	28,20	89.500	1,50	5.965.250	100		
	PB	516.250	4,90	2.783.000	26,41	7.112.000	67,49	126.000	1,20	10.537.250	100		
	PE	2.175.250	7,77	13.399.500	47,87	12.045.000	43,03	369.750	1,32	27.989.500	100		
	PI	797.500	9,40	747.500	8,81	6.913.500	81,45	29.500	0,35	8.488.000	100		
	RN	1.126.250	10,49	5.167.750	48,15	3.887.000	36,22	550.750	5,13	10.731.750	100		
	SE	0	0	0	0	0	0	3.111.250	100	3.111.250	100		
	Total	9.780.250	7,27	43.906.750	32,63	69.650.750	51,77	11.207.750	8,33	134.545.500	100		
Norte	AC	222.750	12,11	612.250	33,30	883.500	48,05	120.250	6,54	1.838.750	100		
	AM	1.411.500	16,23	2.080.000	23,91	5.168.250	59,41	39.250	0,45	8.699.000	100		
	AP	117.500	7,52	0	0	256.750	16,43	1.188.250	76,05	1.562.500	100		
	PA	2.154.750	17,26	2.326.750	18,64	7.719.750	61,83	283.500	2,27	12.484.750	100		
	RO	164.000	12,60	267.750	20,57	346.750	26,64	523.000	40,18	1.301.500	100		
	RR	87.500	46,98	20.750	11,14	49.000	26,31	29.000	15,57	186.250	100		
	TO	205.500	10,03	23.000	1,12	1.819.000	88,82	500	0,02	2.048.000	100		
	Total	4.363.500	15,52	5.330.500	18,96	16.243.000	57,76	2.183.750	7,77	28.120.750	100		
	ES	200.500	1,18	2.786.000	16,36	14.032.750	82,41	8.500	0,05	17.027.750	100		
	MG	3.050.250	5,60	28.191.000	51,76	21.242.000	39	1.981.750	3,64	54.465.000	100		
RJ	1.644.000	3,05	4.926.000	9,15	45.911.500	85,29	1.350.750	2,51	53.832.250	100			
SP	4.709.750	3,95	23.126.500	19,41	87.048.750	73,08	4.232.750	3,55	119.117.750	100			
Total	9.604.500	3,93	59.029.500	24,15	168.235.000	68,82	7.573.750	3,10	244.447.750	100			
Sul	PR	2.365.000	5,06	7.673.000	16,43	35.687.750	76,41	982.000	2,10	46.707.750	100		
	RS	1.281.500	2,85	7.477.000	16,62	34.722.500	77,16	1.517.000	3,37	44.998.000	100		
	SC	3.400.000	15,59	8.232.750	37,75	9.619.000	44,11	557.500	2,56	21.809.250	100		
	Total	7.046.500	6,21	23.382.750	20,60	80.029.250	70,50	3.056.500	2,69	113.515.000	100		
	Total Geral	34.749.250	5,93	141.001.500	24,08	381.685.750	65,18	28.188.500	4,81	585.625.000	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, 2014

Região	UF	Concentrado de Fator IX											
		Leve		Moderado		Grave		Não Testado e Sem Informação		TOTAL			
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%		
Centro-Oeste	DF	157.500	3,02	1.078.000	20,68	3.964.750	76,07	11.500	0,22	5.211.750	100		
	GO	485.500	15,10	774.000	24,07	1.535.250	47,74	421.000	13,09	3.215.750	100		
	MS	92.000	8,59	0	0	166.500	15,55	812.250	75,86	1.070.750	100		
	MT	84.500	4,71	709.600	39,58	984.500	54,91	14.250	0,79	1.792.850	100		
	Total	819.500	7,26	2.561.600	22,69	6.651.000	58,90	1.259.000	11,15	11.291.100	100		
Nordeste	AL	41.500	3,05	490.000	36,01	829.400	60,94	0	0	1.360.900	100		
	BA	591.500	13,90	1.554.750	36,55	1.555.000	36,55	553.000	13	4.254.250	100		
	CE	372.750	13,36	639.500	22,92	1.617.750	57,99	159.750	5,73	2.789.750	100		
	MA	117.250	18,16	310.750	48,13	217.600	33,71	0	0	645.600	100		
	PB	250.750	17,34	447.300	30,93	745.750	51,56	2.500	0,17	1.446.300	100		
	PE	680.750	12,34	3.616.500	65,55	1.182.200	21,43	37.500	0,68	5.516.950	100		
	PI	8.250	1,13	77.750	10,67	634.950	87,10	8.000	1,10	728.950	100		
	RN	57.000	28,82	73.250	37,04	42.000	21,24	25.500	12,90	197.750	100		
	SE	0	0	0	0	0	0	515.750	100	515.750	100		
	Total	2.119.750	12,14	7.209.800	41,30	6.824.650	39,10	1.302.000	7,46	17.456.200	100		
Norte	AC	0	0	65.000	18,71	217.000	62,46	65.400	18,83	347.400	100		
	AM	195.100	11,61	971.500	57,81	514.000	30,58	0	0	1.680.600	100		
	AP	0	0	0	0	39.000	16,15	202.500	83,85	241.500	100		
	PA	116.300	5,66	1.005.000	48,93	928.850	45,22	4.000	0,19	2.054.150	100		
	RO	2.000	0,99	0	0	139.500	69,14	60.250	29,86	201.750	100		
	RR	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0		
	TO	79.000	21,88	0	0	282.000	78,12	0	0	361.000	100		
Total	392.400	8,03	2.041.500	41,78	2.120.350	43,39	332.150	6,80	4.886.400	100			
Sudeste	ES	171.500	3,95	3.158.000	72,69	1.015.000	23,36	0	0	4.344.500	100		
	MG	652.000	6,61	4.034.000	40,93	4.683.250	47,51	487.250	4,94	9.856.500	100		
	RJ	749.050	8,21	1.302.500	14,27	7.004.900	76,75	70.400	0,77	9.126.850	100		
	SP	1.531.750	7,92	7.304.000	37,75	9.667.150	49,96	845.250	4,37	19.348.150	100		
	Total	3.104.300	7,27	15.798.500	37,02	22.370.300	52,42	1.402.900	3,29	42.676.000	100		
Sul	PR	930.250	8,43	6.140.050	55,67	3.497.500	31,71	460.750	4,18	11.028.550	100		
	RS	302.750	5,23	1.874.150	32,37	3.457.000	59,71	155.500	2,69	5.789.400	100		
	SC	86.500	2,44	879.600	24,77	2.573.250	72,47	11.250	0,32	3.550.600	100		
Total	1.319.500	6,48	8.893.800	43,66	9.527.750	46,78	627.500	3,08	20.368.550	100			
Total Geral	7.755.450	8,02	36.505.200	37,76	47.494.050	49,13	4.923.550	5,09	96.678.250	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, 2014

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	33.325.750	51,27	152	219.248	5.211.750	46,16	32	162.867	
	GO	23.951.500	36,85	232	103.239	3.215.750	28,48	33	97.447	
	MS	1.998.750	3,07	54	37.014	1.070.750	9,48	15	71.383	
	MT	5.725.000	8,81	87	65.805	1.792.850	15,88	25	71.714	
	Total	65.001.000	11,10	525	123.811	11.291.100	11,68	105	107.534	
Nordeste	AL	10.026.500	7,45	130	77.127	1.360.900	7,80	23	59.170	
	BA	29.160.500	21,67	361	80.777	4.254.250	24,37	62	68.617	
	CE	28.535.500	21,21	306	93.253	2.789.750	15,98	38	73.414	
	MA	5.965.250	4,43	132	45.191	645.600	3,70	18	35.867	
	PB	10.537.250	7,83	146	72.173	1.446.300	8,29	21	68.871	
	PE	27.989.500	20,80	347	80.661	5.516.950	31,60	72	76.624	
	PI	8.488.000	6,31	93	91.269	728.950	4,18	10	72.895	
	RN	10.731.750	7,98	115	93.320	197.750	1,13	11	17.977	
	SE	3.111.250	2,31	58	53.642	515.750	2,95	5	103.150	
	Total	134.545.500	22,97	1.688	79.707	17.456.200	18,06	260	67.139	
Norte	AC	1.838.750	6,54	27	68.102	347.400	7,11	6	57.900	
	AM	8.699.000	30,93	144	60.410	1.680.600	34,39	18	93.367	
	AP	1.562.500	5,56	18	86.806	241.500	4,94	2	120.750	
	PA	12.484.750	44,40	209	59.736	2.054.150	42,04	47	43.705	
	RO	1.301.500	4,63	32	40.672	201.750	4,13	9	22.417	
	RR	186.250	0,66	12	15.521	0	0	0	0	
	TO	2.048.000	7,28	34	60.235	361.000	7,39	9	40.111	
	Total	28.120.750	4,80	476	59.077	4.886.400	5,05	91	53.697	
	Sudeste	ES	17.027.750	6,97	164	103.828	4.344.500	10,18	65	66.838
		MG	54.465.000	22,28	568	95.889	9.856.500	23,10	132	74.670
RJ		53.832.250	22,02	550	97.877	9.126.850	21,39	130	70.207	
SP		119.117.750	48,73	1.401	85.023	19.348.150	45,34	274	70.614	
Total		244.442.750	41,74	2.683	91.108	42.676.000	44,14	601	71.008	
Sul	PR	46.707.750	41,15	470	99.378	11.028.550	54,14	101	109.194	
	RS	44.998.000	39,64	445	101.119	5.789.400	28,42	55	105.262	
	SC	21.809.250	19,21	205	106.387	3.550.600	17,43	37	95.962	
	Total	113.515.000	19,38	1.120	101.353	20.368.550	21,07	193	105.537	
	Total Geral	585.625.000	100	6.492	90.207	96.678.250	100	1.250	77.343	

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

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

O consumo *per capita* de concentrado de fator VIII no Brasil, em 2014, foi de 2,89 UI/habitante (UI/hab.) (Tabela 21). O consumo *per capita* de concentrado de fator VIII apresenta grandes diferenças entre as UFs, variando de 0,37 UI/hab. em Roraima a 11,68 UI/hab. no Distrito Federal.

Tabela 21. Consumo *per capita* de fator VIII na população brasileira por unidade federada, região e Brasil, 2014

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	33.325.750	2.852.372	11,68
	GO	23.951.500	6.523.222	3,67
	MS	1.998.750	2.619.657	0,76
	MT	5.725.000	3.224.357	1,78
	Total	65.001.000	15.219.608	4,27
Nordeste	AL	10.026.500	3.321.305	3,02
	BA	29.160.500	15.126.371	1,93
	CE	28.535.500	8.843.553	3,23
	MA	5.965.250	6.850.884	0,87
	PB	10.537.250	3.943.885	2,67
	PE	27.989.500	9.278.152	3,02
	PI	8.488.000	3.193.956	2,66
	RN	10.731.750	3.408.510	3,15
	SE	3.111.250	2.219.574	1,40
Total	134.545.500	56.186.190	2,39	
Norte	AC	1.838.750	790.101	2,33
	AM	8.699.000	3.873.743	2,25
	AP	1.562.500	750.912	2,08
	PA	12.484.750	8.073.924	1,55
	RO	1.301.500	1.748.531	0,74
	RR	186.250	496.936	0,37
	TO	2.048.000	1.496.880	1,37
	Total	28.120.750	17.231.027	1,63
Sudeste	ES	17.027.750	3.885.049	4,38
	MG	54.465.000	20.734.097	2,63
	RJ	53.832.250	16.461.173	3,27
	SP	119.117.750	44.035.304	2,71
Total	244.442.750	85.115.623	2,87	
Sul	PR	46.707.750	11.081.692	4,21
	RS	44.998.000	11.207.274	4,02
	SC	21.809.250	6.727.148	3,24
	Total	113.515.000	29.016.114	3,91
Total Geral	585.625.000	202.768.562	2,89	

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 2014, foi de 0,48 UI/hab. (Tabela 22) também apresentando grandes diferenças por UF, variando de 0,00 UI/hab. em Roraima (RR) a 1,83 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, 2014

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	5.211.750	2.852.372	1,83
	GO	3.215.750	6.523.222	0,49
	MS	1.070.750	2.619.657	0,41
	MT	1.792.850	3.224.357	0,56
	Total	11.291.100	15.219.608	0,74
Nordeste	AL	1.360.900	3.321.305	0,41
	BA	4.254.250	15.126.371	0,28
	CE	2.789.750	8.843.553	0,32
	MA	645.600	6.850.884	0,09
	PB	1.446.300	3.943.885	0,37
	PE	5.516.950	9.278.152	0,59
	PI	728.950	3.193.956	0,23
	RN	197.750	3.408.510	0,06
	SE	515.750	2.219.574	0,23
	Total	17.456.200	56.186.190	0,31
Norte	AC	347.400	790.101	0,44
	AM	1.680.600	3.873.743	0,43
	AP	241.500	750.912	0,32
	PA	2.054.150	8.073.924	0,25
	RO	201.750	1.748.531	0,12
	RR	0	496.936	0,00
	TO	361.000	1.496.880	0,24
Total	4.886.400	17.231.027	0,28	
Sudeste	ES	4.344.500	3.885.049	1,12
	MG	9.856.500	20.734.097	0,48
	RJ	9.126.850	16.461.173	0,55
	SP	19.348.150	44.035.304	0,44
	Total	42.676.000	85.115.623	0,50
Sul	PR	11.028.550	11.081.692	1,00
	RS	5.789.400	11.207.274	0,52
	SC	3.550.600	6.727.148	0,53
	Total	20.368.550	29.016.114	0,70
Total Geral	96.678.250	202.768.562	0,48	

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 2014, ocorreu o registro de 15, 4, 3 e 3 óbitos, respectivamente, em pacientes com Hemofilia A e B, Doença de Von Willebrand e demais transtornos hemorrágicos no Brasil, sendo a maioria por hemofilia A.

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

Tabela 23. Mortalidade de pessoas com coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2014

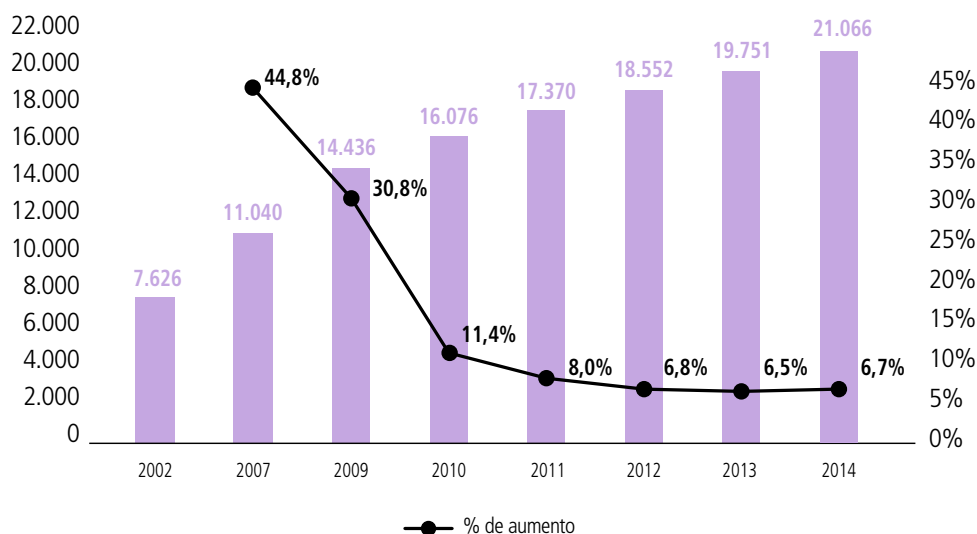
Ano	Hemofilia A		Hemofilia B		Doença de von Willebrand		Outras Coagulopatias		Total	
	nº	%	nº	%	nº	%	nº	%	nº	%
2014	15	60,00	4	16,00	3	12,00	3	12,00	25	100

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 2014

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. A partir de 2009, o incremento anual de novos registros é inferior ao de 2002 a 2009, indicando uma maior estabilização dessa população conforme pode ser observado no Gráfico 12.

Gráfico 12. Prevalência e percentual de aumento das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2002–2014



Fonte: Ministério da Saúde.

A linha preta representa os percentuais de incremento de novos casos registrados de coagulopatias hereditárias de 2009 a 2014.

A Tabela 24 detalha as prevalências das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por grupo de diagnóstico, de 2002 a 2014.

Tabela 24. Dados comparativos da prevalência das coagulopatias hereditárias por diagnóstico, Brasil, 2002, 2007, 2009–2014

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	0,00	17.370	100
2012	9.122	49,17	1.801	9,71	5.445	29,35	2.184	11,77	0	0,00	18.552	100
2013	9.348	47,33	1.838	9,31	5.976	30,26	2.589	13,11	0	0,00	19.751	100
2014	9.616	45,65	1.881	8,93	6.544	31,06	3.025	14,36	0	0,00	21.066	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 desde 2012 foi possível iniciar novas modalidades de tratamento em hemofilia, entre as quais se destacam a profilaxia primária e secundária e a imunotolerância.

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

A profilaxia secundária (de longa duração) também é indicada para hemofilia grave, mas difere-se da primária com relação ao tempo de início, o qual é mais tardio, 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 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 2014 estavam cadastrados na profilaxia primária 302 pacientes com hemofilias A e B e 205 pacientes com hemofilia A e inibidor na imunotolerância (Tabela 25). Do ano de 2013 para 2014 houve um aumento em torno de 26,82% e 26,83% de inclusão na profilaxia primária e imunotolerância, respectivamente

Tabela 25. Frequência de pacientes em profilaxia primária, secundária de longa duração e imunotolerância por unidade federada, região e Brasil, 2014

Região	UF	Pacientes em profilaxia primária	Pacientes em imunotolerância	Profilaxia Secundaria de Longa Duração
		Nº	Nº	Nº
Centro-Oeste	DF	24	6	150
	GO	5	8	173
	MS	0	0	7
	MT	0	0	2
Total		29	14	332

Continua

Continuação

Região	UF	Pacientes em profilaxia primária	Pacientes em imunotolerância	Profilaxia Secundaria de Longa Duração
		Nº	Nº	Nº
Nordeste	AL	4	0	70
	BA	10	1	78
	CE	10	14	185
	MA	2	1	49
	PB	2	6	96
	PE	22	18	243
	PI	2	3	57
	RN	2	2	47
	SE	0	0	5
Total		54	45	830
Norte	AC	0	0	0
	AM	9	1	55
	AP	1	0	0
	PA	15	3	120
	RO	0	0	1
	RR	0	0	0
	TO	2	5	7
Total		27	9	183
Sudeste	ES	10	13	89
	MG	24	20	86
	RJ	44	34	55
	SP	49	27	791
Total		127	94	1.021
Sul	PR	21	23	225
	RS	34	14	337
	SC	10	6	152
Total		65	43	714
Total Geral		302	205	3.080

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

Considerações finais

A publicação sobre o Perfil da Coagulopatias no Brasil, desde sua primeira iniciativa vem possibilitando avaliar fragilidades e avanços na atenção dispensada aos pacientes com coagulopatias hereditárias. Entretanto, ainda existe incompletude de dados, principalmente nas variáveis relacionadas ao acompanhamento clínico, ao estado sorológico, à gravidade das hemofilias 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 obtenção de dados de qualidade promoverão uma mudança de paradigma na assistência aos pacientes com coagulopatias hereditárias no Brasil.

O acompanhamento periódico dos pacientes pela equipe multiprofissional, com registro dos seus dados no sistema Hemovida Web Coagulopatias viabilizará a vigilância epidemiológica de inibidor, infecções, complicações osteoarticulares e doenças crônicas. O diagnóstico e acompanhamento apropriado destas é fundamental para a promoção da saúde desta 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 01.07.2014**. Disponível em: <<http://www.ibge.gov.br/home/estatistica/populacao/estimativa2014/>>. 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).

_____. Ministério da Saúde. **Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil: 2011-2012**. Brasília, 2014.

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 978-85-334-2314-5



9 788533 423145

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