

MINISTÉRIO DA SAÚDE

# Perfil das Coagulopatias Hereditárias

2016



Brasília – DF  
2018

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

# Perfil das Coagulopatias Hereditárias

2016



Brasília – DF  
2018

2018 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](http://www.saude.gov.br/bvs)>.

Tiragem: 1ª edição – 2018 – versão eletrônica

*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](http://www.saude.gov.br)  
E-mail: [sangue@saude.gov.br](mailto:sangue@saude.gov.br)

*Coordenação:*

Fabiano Romanholo Ferreira - CGSH/DAET/SAS  
Flávio Francisco Vormittag – CGSH/DAET/SAS  
Suely Meireles Rezende – CGSH/DAET/SAS

*Elaboração de Texto*

Diego Lima Quintino da Silva – CGSH/DAET/SAS  
Kelly Neves Pinheiro Brito – CGSH/DAET/SAS  
Paulo Henrique G. Ferreira – CGSH/DAET/SAS  
Suely Meireles Rezende – CGSH/DAET/SAS

*Revisão Técnica:*

Suely Meireles Rezende – CGSH/DAET/SAS

*Colaboração:*

Leonardo Carvalho de Lima – CGSH/DAET/SAS  
Vera Lúcia Magalhães – CGSH/DAET/SAS

*Editora responsável:*

MINISTÉRIO DA SAÚDE  
Secretaria-Executiva  
Subsecretaria de Assuntos Administrativos  
Coordenação-Geral de Documentação e Informação  
Coordenação de Gestão Editorial  
SIA, Trecho 4, lotes 540/610  
CEP: 71200-040 – Brasília/DF  
Tels.: (61) 3315-7790 / 3315-7794  
Fax: (61) 3233-9558  
Site: <http://editora.saude.gov.br>  
E-mail: [editora.ms@saude.gov.br](mailto:editora.ms@saude.gov.br)

*Equipe editorial:*

Normalização: Delano de Aquino Silva  
Revisão: Khamila Silva e Tatiane Souza  
Diagramação: Marcos Melquíades

#### Ficha Catalográfica

---

Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática.

Perfil das coagulopatias hereditárias : 2016 [recurso eletrônico] / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. – Brasília: Ministério da Saúde, 2018. 57 p. : il.

Modo de acesso: World Wide Web: <[http://bvsmis.saude.gov.br/bvs/publicacoes/perfil\\_coagulopatias\\_hereditarias\\_2016.pdf](http://bvsmis.saude.gov.br/bvs/publicacoes/perfil_coagulopatias_hereditarias_2016.pdf)>

ISBN 978-85-334-2652-8

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

CDU 616.151

---

Catálogo na fonte – Coordenação-Geral de Documentação e Informação – Editora MS – OS 2018/0142

*Título para indexação:*

Profile of hereditary coagulopathies in Brazil: 2016

# Sumário

APRESENTAÇÃO	4
INTRODUÇÃO	5
PREVALÊNCIA DAS COAGULOPATIAS HEREDITÁRIAS NO BRASIL POR DIAGNÓSTICO, SEXO E FAIXA ETÁRIA	7
Perfil do diagnóstico dos pacientes com coagulopatias hereditárias	7
Perfil dos pacientes com coagulopatias hereditárias por sexo	13
Perfil dos pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por faixa etária	14
PREVALÊNCIA DAS HEMOFILIAS, GRAVIDADE E PRESENÇA DE INIBIDOR	15
Prevalência das hemofilias A e B no Brasil	15
Perfil dos pacientes com hemofilias A e B por gravidade	19
Prevalência de inibidores em pacientes com hemofilias A e B	21
PERFIL DE PACIENTES COM DOENÇA DE VON WILLEBRAND, CONFORME CLASSIFICAÇÃO	25
PERFIL SOROLÓGICO (TESTE CONFIRMATÓRIO) DE INFECÇÃO POR HIV, HBV, HCV E HTLV NOS PACIENTES COM COAGULOPATIAS HEREDITÁRIAS E DEMAIS TRANSTORNOS HEMORRÁGICOS	27
SITUAÇÃO DA VACINAÇÃO DOS PACIENTES CONTRA HEPATITES A E B	30
O PROGRAMA DE DOSE DOMICILIAR PARA OS PACIENTES COM HEMOFILIA	32
CONSUMO DOS CONCENTRADOS DE FATORES VIII E IX PARA O TRATAMENTO DAS HEMOFILIAS A E B	34
Consumo dos concentrados de fatores VIII e IX por categoria de dispensação	34
Consumo dos concentrados de fatores VIII e IX na população geral de pacientes com hemofilias A e B	38
Consumo dos concentrados de fatores VIII e IX na população de pacientes com hemofilia tratados com infusão	39
Consumo dos concentrados de fatores VIII e IX per capita	41
Consumo de concentrado de complexo protrombínico parcialmente ativado em pacientes com hemofilia e inibidor	44
Consumo de concentrado de fator VII ativado recombinante em pacientes com hemofilia e inibidor	46
Consumo de pró-coagulantes na doença de von Willebrand	48
MORTALIDADE DOS PACIENTES COM COAGULOPATIAS HEREDITÁRIAS E DEMAIS TRANSTORNOS HEMORRÁGICOS	50
DADOS COMPARATIVOS ENTRE OS CADASTROS DE PACIENTES COM COAGULOPATIAS HEREDITÁRIAS E DEMAIS TRANSTORNOS HEMORRÁGICOS DE 2002 A 2016	51
NOVAS MODALIDADES DE TRATAMENTO EM HEMOFILIA	53
CONSIDERAÇÕES FINAIS	55
REFERÊNCIAS	57

# 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 como coagulopatias, tendo como base a busca de dados e informações mais fidedignos para o processo de tomada de decisão.

Desde o ano de 2009, os dados são coletados no Sistema Hemovida *Web* – Coagulopatias. Este sistema possibilitou o registro, o armazenamento e o processamento atualizado e seguro dos dados dos pacientes com coagulopatias e sua sistematização, análise e disponibilização por meio da publicação do Perfil das Coagulopatias Hereditárias no Brasil.

Nesta edição, com os dados de 2016, continuamos a reforçar o histórico de evolução da coleta de dados e informações para gestão do Programa Nacional das Coagulopatias Hereditárias no Brasil com melhoria dos indicadores de diagnóstico, tratamento e vigilância, além de resultados preliminares sobre a implantação de novas ações, tais como profilaxia e imunotolerância.

O aprimoramento desse processo deve ser constante e a publicação se reflete como instrumento de apoio no fortalecimento na transparência das ações com 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 centros de tratamento, pois é por meio do registro das informações que esse processo vem gradativamente se consolidando, além do aprimoramento deste perfil de 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 este programa, o Ministério da Saúde vem disponibilizando, a cada ano, dados e informações sobre o Perfil das Coagulopatias Hereditárias no Brasil.

Assim, tendo como fonte de informação o Sistema Hemovida *Web* Coagulopatias, a presente publicação objetiva sistematizar os dados sobre as coagulopatias hereditárias no Brasil, referentes ao ano de 2016. A organização deste perfil se baseou 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), além de inclusão de novas análises referente à doença de von Willebrand, e neste ano a distinção das informações às doenças raras.

A sistematização desses dados possibilitam que tanto o nível federal quanto as unidades federadas (UFs) realizem 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 de 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 março de 2017, considerando o fechamento dos dados anual de 2016. Portanto, qualquer ajuste realizado após a referida extração será considerado nas futuras extrações de dados, como, por exemplo, a exclusão de pacientes duplicados e a transferência de pacientes entre UFs, entre outras atualizações.

Neste perfil, introduzimos uma inovação que foi a separação do grupo das “Coagulopatias hereditárias raras” como grupo específico, detalhado no quinto capítulo. Nas edições passadas, este se encontrava dentro do grupo das “Outras coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos”. Este perfil está estruturado em 13 capítulos. O primeiro introduz o tema e apresenta a metodologia utilizada. O segundo apresenta os dados sobre a prevalência das coagulopatias hereditárias no Brasil, trazendo as informações que foram extraídas do sistema em meados de março de 2017, oitavo ano de utilização do sistema.

O terceiro apresenta dados especificamente relacionados às hemofilias A e B. O quarto apresenta as análises dos pacientes com doença de von Willebrand. O quinto apresenta, pela primeira vez, considerações referente às coagulopatias hereditárias raras. O sexto apresenta o perfil sorológico para HIV, HBV, HCV e HTLV nos pacientes com hemofilias A e B, doença de von Willebrand, coagulopatias raras e outras coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos. O sétimo demonstra a situação da vacinação dos pacientes contra hepatites A e B. O oitavo apresenta dados da utilização do Programa de Dose Domiciliar pelos pacientes, percentual de atualização no sistema da variável peso. O nono consolida os dados referentes ao consumo dos concentrados de fatores de coagulação pelos pacientes com destaques de novas sistematizações. O décimo apresenta dados sobre a mortalidade dos pacientes, com a identificação do número de óbitos registrados no sistema no ano de 2016. O décimo primeiro apresenta comparativo dos dados de cadastro dos pacientes. O décimo segundo registra as novas modalidades de tratamento e o décimo terceiro, 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, referente ao ano de 2016, o número de pacientes com coagulopatias hereditárias no Brasil era de 24.228, dos quais 10.123 (41,78%) correspondem à hemofilia A; 1.996 (8,24%) à hemofilia B; 7.811 (32,24%) à doença de von Willebrand; 1.828 (7,54%) às coagulopatias raras; e 2.470 (10,19%) a outras coagulopatias hereditárias e aos demais transtornos hemorrágicos (Tabela 1).

**Tabela 1.** Prevalência das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por diagnóstico – Brasil, 2016

Coagulopatias hereditária		2016	
		Nº	%
Hemofilia A		10.123	41,78%
Hemofilia B		1.996	8,24%
Doença de von Willebrand		7.811	32,24%
Coagulopatias Raras		1.828	7,54%
Outras Coagulopatias	Hereditárias e demais transtornos hemorrágicos	2.470	10,19%
<b>TOTAL</b>		<b>24.228</b>	<b>100,00%</b>

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 2016. A Região Sudeste concentra 46,21% dos casos de coagulopatias do Brasil, acompanhada pela Região Nordeste (22,27%), Sul (18,20%), Centro-Oeste (6,59%) e Norte (6,73%).

O Estado de São Paulo concentra 20,13% de todas as coagulopatias do Brasil (Tabela 2).



As deficiências hereditárias dos fatores I, II, V, VII, VIII, X, XI e XIII, as deficiências combinadas de fatores V e VIII e deficiência de fatores dependentes da vitamina K (II, VII, IX e X) são denominadas coagulopatias hereditárias raras. Em 2016, no Brasil, haviam 1.828/24.228 (7,54%) pacientes com estes transtornos, classificados, respectivamente, em: n (%): afibrinogenemia [42 (2,30%)]; hipofibrinogenemia [65 (3,56%)]; deficiência de fator II [18 (0,98%)]; deficiência de fator V [191 (10,45%)]; deficiência de fator VII [1.054 (57,66%)]; deficiência de fator X [117 (6,40%)]; deficiência de fator XI [215 (11,76%)] ; deficiência de fator XIII [67 (3,67%)]; deficiência combinada de fatores de V e VIII [38 (2,08%)] e deficiência de fatores dependentes da vitamina K (II, VII, IX e X) [21 (1,15%)].

**Tabela 2.** Prevalência das Coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por unidade federada, Brasil, 2016

Região	UF	Hemofilia A		Hemofilia B		Doença de von Willebrand		Coagulopatias Raras		Outras Coagulopatias		TOTAL	
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Centro Oeste	DF	264	2,61%	60	3,01%	161	2,06%	56	3,06%	89	3,60%	630	2,60%
	GO	319	3,15%	47	2,35%	92	1,18%	12	0,66%	12	0,49%	482	1,99%
	MS	93	0,92%	16	0,80%	35	0,45%	0	0,00%	5	0,20%	149	0,61%
	MT	139	1,37%	44	2,20%	94	1,20%	21	1,15%	37	1,50%	335	1,38%
Total		815	8,05%	167	8,37%	382	4,89%	89	4,87%	143	5,79%	1.596	6,59%
Nordeste	AL	194	1,92%	41	2,05%	31	0,40%	9	0,49%	18	0,73%	293	1,21%
	BA	557	5,50%	101	5,06%	231	2,96%	62	3,39%	36	1,46%	987	4,07%
	CE	488	4,82%	51	2,56%	260	3,33%	81	4,43%	100	4,05%	980	4,04%
	MA	198	1,96%	28	1,40%	85	1,09%	17	0,93%	84	3,40%	412	1,70%
	PB	228	2,25%	30	1,50%	115	1,47%	19	1,04%	56	2,27%	448	1,85%
	PE	589	5,82%	122	6,11%	263	3,37%	101	5,53%	362	14,66%	1.437	5,93%
	PI	186	1,84%	17	0,85%	71	0,91%	15	0,82%	19	0,77%	308	1,27%
	RN	169	1,67%	19	0,95%	87	1,11%	9	0,49%	49	1,98%	333	1,37%
SE	102	1,01%	11	0,55%	80	1,02%	2	0,11%	3	0,12%	198	0,82%	
Total		2.711	26,78%	420	21,04%	1.223	15,66%	315	17,23%	727	29,43%	5.396	22,27%
Norte	AC	31	0,31%	7	0,35%	3	0,04%	1	0,05%	0	0,00%	42	0,17%
	AM	252	2,49%	34	1,70%	32	0,41%	9	0,49%	12	0,49%	339	1,40%
	AP	21	0,21%	2	0,10%	52	0,67%	8	0,44%	0	0,00%	83	0,34%
	PA	410	4,05%	93	4,66%	383	4,90%	27	1,48%	38	1,54%	951	3,93%
	RO	58	0,57%	14	0,70%	16	0,20%	1	0,05%	9	0,36%	98	0,40%
	RR	14	0,14%	0	0,00%	9	0,12%	0	0,00%	3	0,12%	26	0,11%
	TO	54	0,53%	14	0,70%	18	0,23%	2	0,11%	4	0,16%	92	0,38%
Total		840	8,30%	164	8,22%	513	6,57%	48	2,63%	66	2,67%	1.631	6,73%
Sudeste	ES	257	2,54%	94	4,71%	151	1,93%	85	4,65%	119	4,82%	706	2,91%
	MG	872	8,61%	197	9,87%	839	10,74%	415	22,70%	268	10,85%	2.591	10,69%
	RJ	965	9,53%	216	10,82%	1.222	15,64%	232	12,69%	387	15,67%	3.022	12,47%
	SP	2.100	20,74%	449	22,49%	1.519	19,45%	433	23,69%	376	15,22%	4.877	20,13%
Total		4.194	41,43%	956	47,90%	3.731	47,77%	1.165	63,73%	1.150	46,56%	11.196	46,21%
Sul	PR	677	6,69%	146	7,31%	651	8,33%	68	3,72%	125	5,06%	1.667	6,88%
	RS	606	5,99%	89	4,46%	1.062	13,60%	122	6,67%	219	8,87%	2.098	8,66%
	SC	280	2,77%	54	2,71%	249	3,19%	21	1,15%	40	1,62%	644	2,66%
Total		1.563	15,44%	289	14,48%	1.962	25,12%	211	11,54%	384	15,55%	4.409	18,20%
Total Geral		10.123	100,00%	1.996	100,00%	7.811	100,00%	1.828	100,00%	2.470	100,00%	24.228	100,00%

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

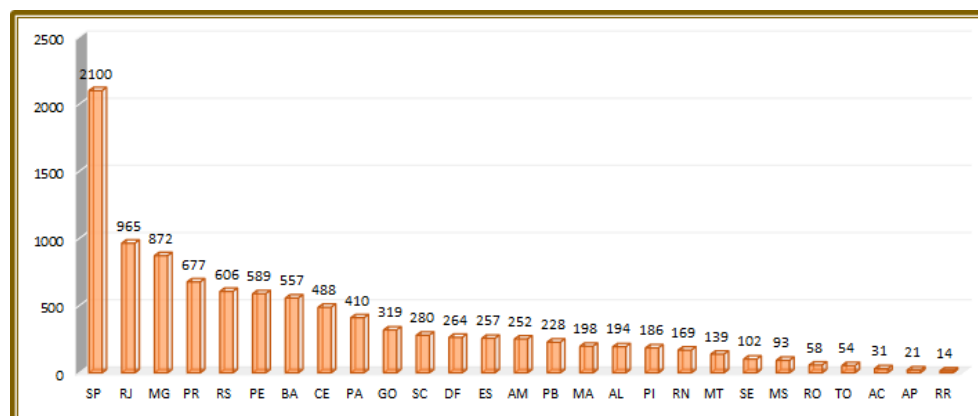
Entre as coagulopatias raras, a deficiência de fator VII é sabidamente a mais prevalente, o que corrobora com os dados deste cadastro (n=1.054; 57,66% do total das coagulopatias raras).

Classificação	2016	
	Nº	%
Deficiência de fator II	18	0,98%
Hipofibrinogenemia deficiência de fator I	65	3,56%
Deficiência de fator V	191	10,45%
Deficiência de fator VII	1.054	57,66%
Deficiência de fator XI	215	11,76%
Deficiência de fator XIII	67	3,67%
Afibrinogenemia deficiência de fator I	42	2,30%
Deficiência de fator X	117	6,40%
Deficiência combinada de fatores V e VIII	38	2,08%
Deficiência de fatores dependentes da vitamina K (II, VII, IX e X)	21	1,15%
<b>TOTAL</b>	<b>1.828</b>	<b>100,00%</b>

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

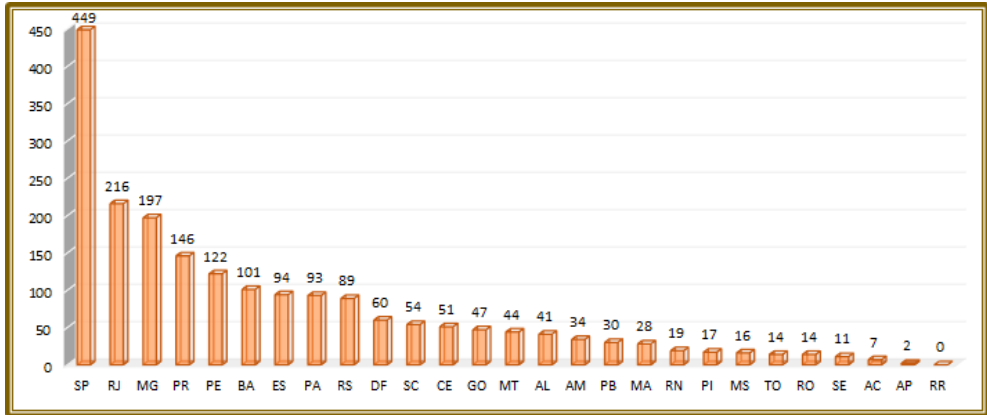
Os gráficos de 1 a 5 apresentam a distribuição da prevalência das hemofilias, das coagulopatias hereditárias raras, da doença de von Willebrand e das outras coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por UF.

**Gráfico 1.** Distribuição da prevalência da hemofilia A por unidade federada – Brasil, 2016



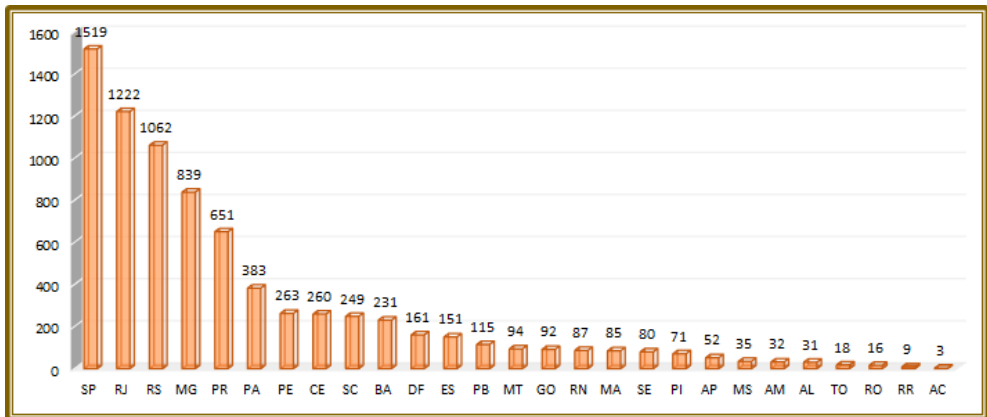
Fonte: Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Hemovida Web – Coagulopatias.

**Gráfico 2.** Distribuição da prevalência da hemofilia B por unidade federada – Brasil, 2016



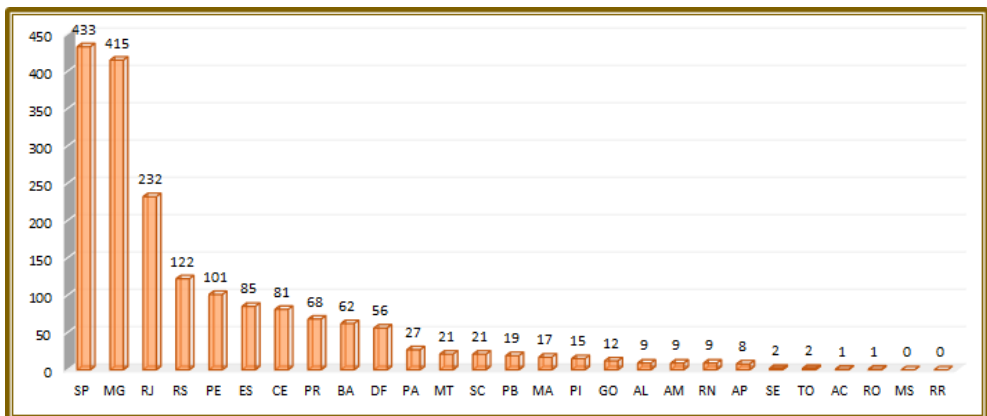
Fonte: Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Hemovida Web – Coagulopatias.

**Gráfico 3.** Distribuição da prevalência da doença de von Willebrand por unidade federada – Brasil, 2016



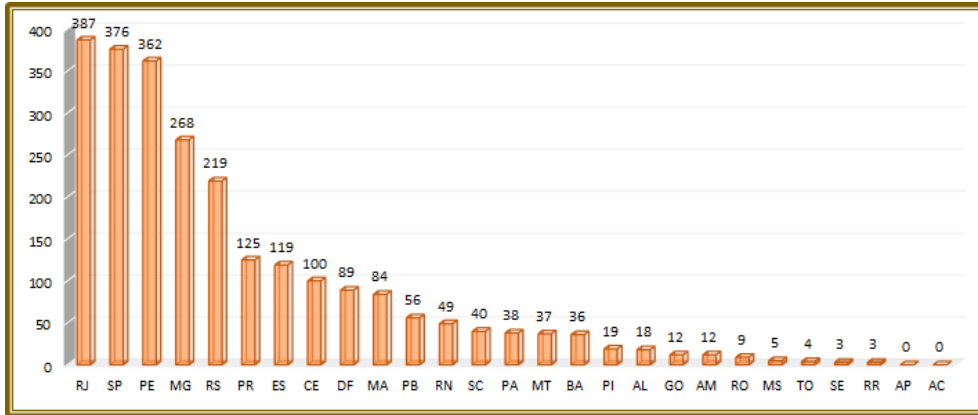
Fonte: Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Hemovida Web – Coagulopatias.

**Gráfico 4.** Distribuição da prevalência das coagulopatias hereditárias raras por unidade federada – Brasil, 2016



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

**Gráfico 5.** Distribuição da prevalência das outras coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por unidade federada – Brasil, 2016



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 2016. 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 do uso de infusão de concentrados de fator deficiente.

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 de outras coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por unidade federada, região – Brasil, 2016**

DIAGNÓSTICO	Total Geral		Centro-Oeste									Nordeste									Norte									Sudeste					Sul		
	Total Geral	%	DF	GO	MS	MT	TOTAL	AL	BA	CE	MA	PB	PE	PI	RN	SE	TOTAL	AC	AM	AP	PA	RO	RR	TO	TOTAL	ES	MG	RJ	SP	TOTAL	PR	RS	SC	TOTAL			
DEFICIÊNCIA COMBINADA DE FATORES V E VIII	38	1,82%	1	0	0	1	2	0	1	0	1	0	2	0	0	0	4	0	0	0	1	0	0	0	1	1	5	1	14	21	2	8	0	10			
DEFICIÊNCIA DE FATOR XII	177	8,47%	0	1	0	2	3	0	3	25	0	3	1	0	0	32	0	0	0	0	0	0	0	0	0	18	38	28	102	5	34	1	40				
DEFICIÊNCIA DE FATORES DEPENDENTES DA VITAMINA K (II, VII, IX E X)	21	1,01%	0	0	0	0	0	0	0	0	0	7	0	0	0	7	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	0	4	8	1	5	0	6				
DEFICIÊNCIA DE PAI 1	3	0,14%	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	3	0	0	3	0	0	0	0				
DEFICIÊNCIA DE PRÉ CALCREINA	4	0,19%	0	0	0	0	0	1	0	1	0	0	0	0	0	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	0	0	0	0	0				
DISFIBRINOGENEMIA	14	0,67%	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	1	0	1	0	4	5	0	3	8					
INIBIDOR DE FATOR DE VONVILLERBRAND ADQUIRIDO	54	2,58%	1	1	1	1	4	0	11	0	1	3	0	0	1	16	0	0	0	1	0	0	0	1	1	1	10	16	28	2	0	3	5				
INIBIDOR DE FATOR VIII ADQUIRIDO	122	5,84%	3	0	0	1	4	0	1	2	1	10	2	2	1	19	0	4	0	1	0	0	0	0	5	2	6	28	42	78	6	9	1	16			
OUTRAS CONDIÇÕES HEMORRÁGICAS	196	9,38%	12	0	0	10	22	0	0	12	11	5	4	3	13	48	0	2	0	1	0	0	1	4	13	10	50	36	109	3	7	3	13				
OUTRAS DEFICIÊNCIA COMBINADAS	65	3,11%	7	0	0	6	13	0	1	3	0	0	1	0	0	5	0	0	0	2	0	0	0	2	0	3	1	21	25	1	19	0	20				
OUTRAS TROMBOPATIAS	414	19,82%	11	0	1	0	12	3	0	3	63	0	0	0	0	69	0	0	0	0	1	0	0	1	8	90	176	55	329	3	0	0	3				
OUTROS INIBIDORES ADQUIRIDOS	5	0,24%	0	1	1	0	2	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	267	12,78%	9	2	2	3	16	0	7	2	2	0	24	1	0	36	0	5	0	13	0	1	0	19	11	21	10	39	81	50	51	14	115				
PORTADORA DE HEMOFILIA B	58	2,78%	2	0	0	2	4	0	0	1	0	2	1	0	0	4	0	0	0	3	2	0	0	5	9	3	5	11	28	5	5	7	17				
SINDROME DE BERNARD SOULLIER	75	3,59%	6	0	0	0	6	3	0	0	0	3	1	1	0	8	0	0	0	0	0	0	0	0	4	7	3	39	53	3	3	2	8				
TROMBASTENIA DE GLANZMANN	576	27,57%	15	3	0	5	23	10	8	11	0	44	312	1	7	393	0	0	0	0	2	0	1	3	2	77	20	49	148	8	1	0	9				
<b>Total Geral</b>	<b>2.089</b>	<b>100,00%</b>	<b>67</b>	<b>8</b>	<b>5</b>	<b>31</b>	<b>111</b>	<b>17</b>	<b>32</b>	<b>60</b>	<b>79</b>	<b>52</b>	<b>368</b>	<b>10</b>	<b>24</b>	<b>643</b>	<b>0</b>	<b>11</b>	<b>0</b>	<b>22</b>	<b>5</b>	<b>2</b>	<b>2</b>	<b>42</b>	<b>71</b>	<b>247</b>	<b>344</b>	<b>360</b>	<b>1.022</b>	<b>94</b>	<b>142</b>	<b>35</b>	<b>271</b>				

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

## Perfil dos pacientes com coagulopatias hereditárias por sexo

Considerando-se todos os tipos de coagulopatias hereditárias, 67,41% dos pacientes são do sexo masculino e 32,59% do sexo feminino. Como esperado, com relação às hemofilias A e B, 98,39% e 97,34% dos pacientes são do sexo masculino; na doença de von Willebrand, a maioria dos pacientes (66,27%) é do sexo feminino; nas coagulopatias hereditárias raras 50,66% são do sexo feminino e nas outras coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos a maioria (63,98%) também é do sexo feminino. Assim, exceto pelas hemofilias, a maioria das coagulopatias é mais prevalente na população de sexo feminino.

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. A variável portadora de hemofilia A e portadora de hemofilia B (Tabela 3) foi incluída posteriormente no sistema e discrimina, assim, de forma mais fidedigna, a condição de portadora destas mulheres. Entretanto, acredita-se que a maior parte dos diagnósticos de hemofilia em mulher, descritas na Tabela 4, refere-se à condição de portadora, cujo diagnóstico não foi atualizado pelos Centros de Tratamento após inclusão da variável “portadora de hemofilia” no sistema.

**Tabela 4.** Prevalência das coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por sexo – Brasil, 2016

Coagulopatias hereditária	Masculino		Feminino		Total	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Hemofilia A	9.960	98,39%	163	1,61%	10.123	100,00%
Hemofilia B	1.943	97,34%	53	2,66%	1.996	100,00%
Doença de von Willebrand	2.635	33,73%	5.176	66,27%	7.811	100,00%
Coagulopatias raras	902	49,34%	926	50,66%	1.828	100,00%
Outras coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos	893	36,15%	1.577	63,85%	2.470	100,00%
<b>TOTAL</b>	<b>16.333</b>	<b>67,41%</b>	<b>7.895</b>	<b>32,59%</b>	<b>24.228</b>	<b>100,00%</b>

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

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

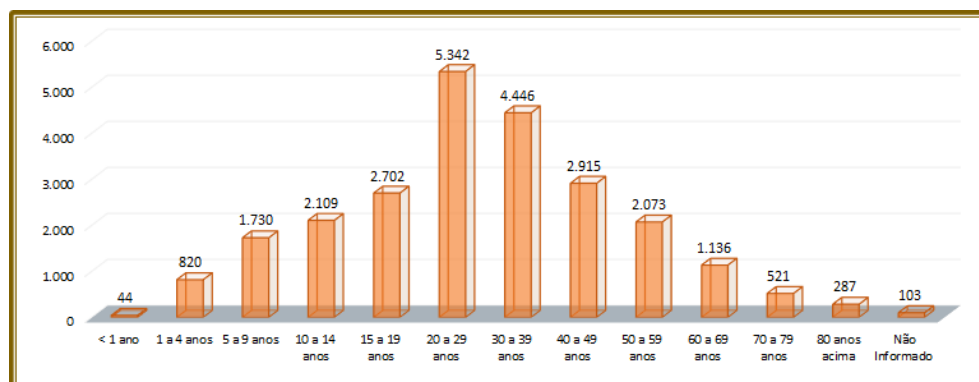
No que se refere à análise dos pacientes por faixa etária, a maior prevalência ocorre na faixa etária de 20-29 anos, que corresponde a 22,05% dos casos de coagulopatias no Brasil, em 2016. Entretanto, ainda há registros incompletos no sistema com relação à idade de 103 indivíduos (0,43%), demonstrando que existe incompletude dos dados no cadastro de pacientes, embora apresentem redução gradativa ao longo dos anos (Tabela 5, Gráfico 6).

**Tabela 5.** Prevalência das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por faixa etária – Brasil, 2016

Faixa Etária	Hemofilia A		Hemofilia B		DOENÇA DE VON WILLEBRAND		Coagulopatias raras		Outras coagulopatias hereditárias e transtornos hemorrágicos		Total	%
	Deficiência de fator VIII	%	Deficiência de fator IX	%		%		%		%		
< 1 ano	28	0,28%	8	0,40%	3	0,04%	4	0,22%	1	0,04%	44	0,18%
1 a 4 anos	526	5,20%	96	4,81%	103	1,32%	56	3,06%	39	1,58%	820	3,38%
5 a 9 anos	874	8,63%	169	8,47%	410	5,25%	156	8,53%	121	4,90%	1.730	7,14%
10 a 14 anos	958	9,46%	193	9,67%	575	7,36%	178	9,74%	205	8,30%	2.109	8,70%
15 a 19 anos	1.108	10,95%	253	12,68%	864	11,06%	230	12,58%	247	10,00%	2.702	11,15%
20 a 29 anos	2.247	22,20%	443	22,19%	1.756	22,48%	346	18,93%	550	22,27%	5.342	22,05%
30 a 39 anos	1.856	18,33%	339	16,98%	1.536	19,66%	287	15,70%	428	17,33%	4.446	18,35%
40 a 49 anos	1.171	11,57%	214	10,72%	1.035	13,25%	185	10,12%	310	12,55%	2.915	12,03%
50 a 59 anos	718	7,09%	153	7,67%	794	10,17%	160	8,75%	248	10,04%	2.073	8,56%
60 a 69 anos	368	3,64%	77	3,86%	434	5,56%	116	6,35%	141	5,71%	1.136	4,69%
70 a 79 anos	145	1,43%	31	1,55%	186	2,38%	63	3,45%	96	3,89%	521	2,15%
80 anos acima	86	0,85%	18	0,90%	93	1,19%	40	2,19%	50	2,02%	287	1,18%
Não Informado	38	0,38%	2	0,10%	22	0,28%	7	0,38%	34	1,38%	103	0,43%
<b>Total Geral</b>	<b>10.123</b>	<b>100%</b>	<b>1.996</b>	<b>100%</b>	<b>7.811</b>	<b>100%</b>	<b>1.828</b>	<b>100%</b>	<b>2.470</b>	<b>100%</b>	<b>24.228</b>	<b>100%</b>

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

**Gráfico 6.** Distribuição da prevalência das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, por faixa etária – Brasil, 2016



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 é de 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 população masculina de 101.726.102 indivíduos em 2016.

Com base na referida população e considerando a prevalência das hemofilias A em 2016, o coeficiente se manteve 1,0 no ano de 2016, como no ano anterior (Tabela 6).

Ressalta-se 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), Paraná (PR) e Rio Grande do Sul (RS) apresentaram valores superiores à prevalência esperada, variando de 1,9/10.000 homens (DF), 1,3/10.000 homens (PE e ES), 1,2/10.000 homens (AL, AM, PI, RJ, PB e PR) a 1,1/10.000 homens (CE e RS). Os estados de Maranhão, Amapá, Rondônia e Roraima apresentaram os valores mais baixos, que variaram entre 0,5 e 0,6/10.000 homens (Tabela 6).

Cabe salientar que houve aumento do coeficiente de prevalência das hemofilias de 2015 para 2016 nos estados do Goiás de 0,9 para 1,0; Paraíba de 1,1 para 1,2; Pará de 0,9 para 1,0 e São Paulo de 0,9 para 1,0. Ocorreu redução do coeficiente de 2015 para 2016 no estado do Amazonas de 1,3 para 1,2.



**Tabela 6.** Prevalência e coeficiente de prevalência da hemofilia A na população masculina por unidade federada, região e Brasil, 2016

Região	UF	População Masculina	Hemofilia A Nº	Hemofilia A /10.000 homens
Centro Oeste	DF	1.409.671	264	1,9
	GO	3.350.997	319	1,0
	MS	1.344.770	93	0,7
	MT	1.690.337	139	0,8
Total		7.795.775	815	1,0
Nordeste	AL	1.632.243	194	1,2
	BA	7.543.808	557	0,7
	CE	4.388.969	488	1,1
	MA	3.438.946	198	0,6
	PB	1.937.644	228	1,2
	PE	4.557.074	589	1,3
	PI	1.568.477	186	1,2
	RN	1.711.338	169	1,0
	SE	1.106.632	102	0,9
Total		27.885.131	2.711	1,0
Norte	AC	411.880	31	0,8
	AM	2.020.370	252	1,2
	AP	394.366	21	0,5
	PA	4.197.672	410	1,0
	RO	910.942	58	0,6
	RR	263.544	14	0,5
	TO	777.108	54	0,7
Total		8.975.882	840	0,9
Sudeste	ES	1.982.619	257	1,3
	MG	10.438.471	872	0,8
	RJ	8.056.070	965	1,2
	SP	22.035.880	2.100	1,0
Total		42.513.040	4.194	1,0
Sul	PR	5.553.552	677	1,2
	RS	5.537.156	606	1,1
	SC	3.465.566	280	0,8
Total		14.556.274	1.563	1,1
Total Geral		101.726.102	10.123	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, mantendo-se constante em relação ao ano de 2015.

O Distrito Federal e o Espírito Santo apresentaram valores superiores à prevalência esperada, de 1,5/35.000 e 1,7/35.000 homens, respectivamente. Alguns estados apresentaram aumento do coeficiente de 2015 para 2016: Alagoas de 0,8 para 0,9; Bahia de 0,4 para 0,5; Piauí de 0,3 para 0,4 e Pará de 0,7 para 0,8. Ocorreu redução do coeficiente de 2015 para 2016 no estado do Pernambuco de 1,0 para 0,9. O estado de Roraima não registrou paciente com hemofilia B, tal como nos anos anteriores.

No que se refere à prevalência da hemofilia B, é possível que haja um sub-registro/subdiagnóstico. Estima-se que esse sub-registro seja de aproximadamente 30%. Entretanto, é possível que isto seja, em parte, devido ao ponto de corte da prevalência da hemofilia B utilizado neste perfil, de 1:35.000 homens. Outros 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 2016 seria de 20% e 0%, respectivamente. Em comparação com o ano de 2015, o coeficiente de prevalência se manteve constante em 2016.

**Tabela 7.** Prevalência da hemofilia B na população masculina por unidade federada, região e Brasil, 2016

Região	UF	População Masculina	Hemofilia B	Hemofilia B /35.000 homens
			Nº	
Centro-Oeste	DF	1.409.671	60	1,5
	GO	3.350.997	47	0,5
	MS	1.344.770	16	0,4
	MT	1.690.337	44	0,9
<b>Total</b>		<b>7.795.775</b>	<b>167</b>	<b>0,7</b>
Nordeste	AL	1.632.243	41	0,9
	BA	7.543.808	101	0,5
	CE	4.388.969	51	0,4
	MA	3.438.946	28	0,3
	PB	1.937.644	30	0,5
	PE	4.557.074	122	0,9
	PI	1.568.477	17	0,4
	RN	1.711.338	19	0,4
SE	1.106.632	11	0,3	
<b>Total</b>		<b>27.885.131</b>	<b>420</b>	<b>0,5</b>
Norte	AC	411.880	7	0,6
	AM	2.020.370	34	0,6
	AP	394.366	2	0,2
	PA	4.197.672	93	0,8
	RO	910.942	14	0,5
	RR	263.544	0	0,0
	TO	777.108	14	0,6
<b>Total</b>		<b>8.975.882</b>	<b>164</b>	<b>0,6</b>
Sudeste	ES	1.982.619	94	1,7
	MG	10.438.471	197	0,7
	RJ	8.056.070	216	0,9
	SP	22.035.880	449	0,7
<b>Total</b>		<b>42.513.040</b>	<b>956</b>	<b>0,8</b>
Sul	PR	5.553.552	146	0,9
	RS	5.537.156	89	0,6
	SC	3.465.566	54	0,5
<b>Total</b>		<b>14.556.274</b>	<b>289</b>	<b>0,7</b>
<b>Total Geral</b>		<b>101.726.102</b>	<b>1.996</b>	<b>0,7</b>

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, 39,54% dos diagnósticos de hemofilia A referem-se à forma grave, seguida de 24,58% relativos à forma leve e 22,65% relacionados à forma moderada. É importante ressaltar a alta frequência de pacientes sem informação sobre a gravidade no sistema (13,23%), que aumentou com relação ao ano de 2015 (12,99%). Com relação aos estados, os de Rondônia, Amapá, Mato Grosso do Sul e Sergipe possuem, respectivamente, 55,17%, 66,67%, 75,27% e 95,10% dos pacientes cadastrados sem registro da gravidade da hemofilia. Estas deficiências devem ser objeto de ações específicas para melhoria desta informação clínica, que é de grande importância para os pacientes, tratadores e para a política pública.

**Tabela 8.** Proporção dos pacientes com hemofilia A por gravidade, por unidade federada, região e Brasil, 2016

Região	UF	Hemofilia A									
		Leve		Moderado		Grave		Não testado/Não informado		TOTAL	
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Centro-Oeste	DF	49	18,56%	34	12,88%	161	60,98%	20	7,58%	264	100%
	GO	62	19,44%	59	18,50%	152	47,65%	46	14,42%	319	100%
	MS	9	9,68%	8	8,60%	6	6,45%	70	75,27%	93	100%
	MT	33	23,74%	38	27,34%	63	45,32%	5	3,60%	139	100%
<b>Total</b>		<b>153</b>	<b>18,77%</b>	<b>139</b>	<b>17,06%</b>	<b>382</b>	<b>46,87%</b>	<b>141</b>	<b>17,30%</b>	<b>815</b>	<b>100%</b>
Nordeste	AL	66	34,02%	41	21,13%	77	39,69%	10	5,15%	194	100%
	BA	86	15,44%	124	22,26%	175	31,42%	172	30,88%	557	100%
	CE	128	26,23%	105	21,52%	169	34,63%	86	17,62%	488	100%
	MA	39	19,70%	88	44,44%	45	22,73%	26	13,13%	198	100%
	PB	67	29,39%	41	17,98%	109	47,81%	11	4,82%	228	100%
	PE	132	22,41%	219	37,18%	192	32,60%	46	7,81%	589	100%
	PI	84	45,16%	20	10,75%	60	32,26%	22	11,83%	186	100%
	RN	43	25,44%	61	36,09%	39	23,08%	26	15,38%	169	100%
SE	2	1,96%	0	0,00%	3	2,94%	97	95,10%	102	100%	
<b>Total</b>		<b>647</b>	<b>23,87%</b>	<b>699</b>	<b>25,78%</b>	<b>869</b>	<b>32,05%</b>	<b>496</b>	<b>18,30%</b>	<b>2.711</b>	<b>100%</b>
Norte	AC	6	19,35%	7	22,58%	9	29,03%	9	29,03%	31	100%
	AM	120	47,62%	47	18,65%	74	29,37%	11	4,37%	252	100%
	AP	3	14,29%	0	0,00%	4	19,05%	14	66,67%	21	100%
	PA	164	40,00%	84	20,49%	108	26,34%	54	13,17%	410	100%
	RO	6	10,34%	13	22,41%	7	12,07%	32	55,17%	58	100%
	RR	4	28,57%	2	14,29%	4	28,57%	4	28,57%	14	100%
	TO	22	40,74%	1	1,85%	30	55,56%	1	1,85%	54	100%
<b>Total</b>		<b>325</b>	<b>38,69%</b>	<b>154</b>	<b>18,33%</b>	<b>236</b>	<b>28,10%</b>	<b>125</b>	<b>14,88%</b>	<b>840</b>	<b>100%</b>
Sudeste	ES	72	28,02%	80	31,13%	105	40,86%	0	0,00%	257	100%
	MG	148	16,97%	364	41,74%	266	30,50%	94	10,78%	872	100%
	RJ	287	29,74%	105	10,88%	472	48,91%	101	10,47%	965	100%
	SP	448	21,33%	447	21,29%	925	44,05%	280	13,33%	2.100	100%
<b>Total</b>		<b>955</b>	<b>22,77%</b>	<b>996</b>	<b>23,75%</b>	<b>1.768</b>	<b>42,16%</b>	<b>475</b>	<b>11,33%</b>	<b>4.194</b>	<b>100%</b>
Sul	PR	151	22,30%	117	17,28%	344	50,81%	65	9,60%	677	100%
	RS	193	31,85%	109	17,99%	290	47,85%	14	2,31%	606	100%
	SC	64	22,86%	79	28,21%	114	40,71%	23	8,21%	280	100%
<b>Total</b>		<b>408</b>	<b>26,10%</b>	<b>305</b>	<b>19,51%</b>	<b>748</b>	<b>47,86%</b>	<b>102</b>	<b>6,53%</b>	<b>1.563</b>	<b>100%</b>
<b>Total Geral</b>		<b>2.488</b>	<b>24,58%</b>	<b>2.293</b>	<b>22,65%</b>	<b>4.003</b>	<b>39,54%</b>	<b>1.339</b>	<b>13,23%</b>	<b>10.123</b>	<b>100%</b>

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

Quanto à classificação de gravidade para hemofilia B, no Brasil, em 2016, 32,26% dos diagnósticos referem-se à forma grave, seguida de 32,11% relativos à forma moderada e 21,97% relacionados à forma leve 21,74% (Tabela 9). Ressalta-se a alta frequência de pacientes (13,88%), cujos dados não fazem menção a quaisquer informações sobre a gravidade da hemofilia B no sistema. De forma particular, 62,50% e 90,91% 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 têm se mantido numa proporção similar durante os anos de publicação deste perfil.

**Tabela 9.** Proporção dos pacientes com hemofilia B, por gravidade, por unidade federada, região e Brasil, 2016

Região	UF	Hemofilia B									
		Leve		Moderado		Grave		Não testado/Não informado		TOTAL	
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Centro-Oeste	DF	15	25,00%	14	23,33%	28	46,67%	3	5,00%	60	100%
	GO	11	23,40%	13	27,66%	16	34,04%	7	14,89%	47	100%
	MS	1	6,25%	1	6,25%	4	25,00%	10	62,50%	16	100%
	MT	10	22,73%	13	29,55%	14	31,82%	7	15,91%	44	100%
<b>Total</b>		<b>37</b>	<b>22,16%</b>	<b>41</b>	<b>24,55%</b>	<b>62</b>	<b>37,13%</b>	<b>27</b>	<b>16,17%</b>	<b>167</b>	<b>100%</b>
Nordeste	AL	13	31,71%	16	39,02%	10	24,39%	2	4,88%	41	100%
	BA	16	15,84%	20	19,80%	31	30,69%	34	33,66%	101	100%
	CE	10	19,61%	12	23,53%	16	31,37%	13	25,49%	51	100%
	MA	7	25,00%	13	46,43%	5	17,86%	3	10,71%	28	100%
	PB	8	26,67%	8	26,67%	12	40,00%	2	6,67%	30	100%
	PE	27	22,13%	58	47,54%	29	23,77%	8	6,56%	122	100%
	PI	3	17,65%	4	23,53%	5	29,41%	5	29,41%	17	100%
	RN	9	47,37%	6	31,58%	4	21,05%	0	0,00%	19	100%
SE	0	0,00%	1	9,09%	0	0,00%	10	90,91%	11	100%	
<b>Total</b>		<b>93</b>	<b>22,14%</b>	<b>138</b>	<b>32,86%</b>	<b>112</b>	<b>26,67%</b>	<b>77</b>	<b>18,33%</b>	<b>420</b>	<b>100%</b>
Norte	AC	0	0,00%	1	14,29%	5	71,43%	1	14,29%	7	100%
	AM	11	32,35%	16	47,06%	3	8,82%	4	11,76%	34	100%
	AP	0	0,00%	0	0,00%	1	50,00%	1	50,00%	2	100%
	PA	32	34,41%	18	19,35%	33	35,48%	10	10,75%	93	100%
	RO	1	7,14%	3	21,43%	3	21,43%	7	50,00%	14	100%
	RR	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0%
TO	4	28,57%	1	7,14%	8	57,14%	1	7,14%	14	100%	
<b>Total</b>		<b>48</b>	<b>29,27%</b>	<b>39</b>	<b>23,78%</b>	<b>53</b>	<b>32,32%</b>	<b>24</b>	<b>14,63%</b>	<b>164</b>	<b>100%</b>
Sudeste	ES	16	17,02%	64	68,09%	14	14,89%	0	0,00%	94	100%
	MG	34	17,26%	76	38,58%	58	29,44%	29	14,72%	197	100%
	RJ	53	24,54%	23	10,65%	107	49,54%	33	15,28%	216	100%
	SP	85	18,93%	160	35,63%	142	31,63%	62	13,81%	449	100%
<b>Total</b>		<b>188</b>	<b>19,67%</b>	<b>323</b>	<b>33,79%</b>	<b>321</b>	<b>33,58%</b>	<b>124</b>	<b>12,97%</b>	<b>956</b>	<b>100%</b>
Sul	PR	25	17,12%	59	40,41%	45	30,82%	17	11,64%	146	100%
	RS	29	32,58%	24	26,97%	33	37,08%	3	3,37%	89	100%
	SC	14	25,93%	17	31,48%	18	33,33%	5	9,26%	54	100%
<b>Total</b>		<b>68</b>	<b>23,53%</b>	<b>100</b>	<b>34,60%</b>	<b>96</b>	<b>33,22%</b>	<b>25</b>	<b>8,65%</b>	<b>289</b>	<b>100%</b>
<b>Total Geral</b>		<b>434</b>	<b>21,74%</b>	<b>641</b>	<b>32,11%</b>	<b>644</b>	<b>32,26%</b>	<b>277</b>	<b>13,88%</b>	<b>1.996</b>	<b>100%</b>

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

## Prevalência de inibidores em pacientes com hemofilias A e B

Em 2016, no Brasil, 77,93% (7.680/9.855) e 78,05% (1.558/1.996) dos pacientes com hemofilia A e B, respectivamente, foram testados para inibidor (teste de triagem), sendo que 6,11% (602/10.123) e 1,40% (28/1.996) dos pacientes com hemofilias A e B, respectivamente, apresentaram positividade do teste (Tabela 10). Esta análise foi realizada após excluídos os pacientes com hemofilia A que se encontram em tratamento de imunotolerância.

Este dado se baseia na presença do teste de triagem de inibidor positivo (teste de mistura), no momento da extração dos dados para o ano de 2016. Entretanto, uma vez que aproximadamente 22% dos pacientes no Brasil 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 estados como Sergipe, Mato Grosso do Sul, Amapá, Roraima, Rondônia e Bahia com percentuais de 97,06%, 95,70%, 85,71%, 57,14% e 55,17%, 51,89%, respectivamente (Tabela 10).

Conforme 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 Sergipe, Mato Grosso do Sul, Rondônia e Bahia de 90,91%, 93,75%, 78,57% e 55,45%, respectivamente (Tabela 10).

Durante o ano de 2016 não foi observado alteração representativa na redução de percentuais de pacientes sem informação no sistema.

**Tabela 10. Prevalência de inibidor segundo teste de triagem em pacientes com hemofilia A e B por unidade federada e região – Brasil, 2016**

Região	UF	Hemofilia A						Hemofilia B										
		Sim			Não			Sim			Não			TOTAL				
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº
Centro-Oeste	DF	12	4,63%	188	72,59%	59	22,78%	259	100%	0	0,00%	51	85,00%	9	15,00%	60	100%	
	GO	10	3,17%	251	79,68%	54	17,14%	315	100%	2	4,26%	37	78,72%	8	17,02%	47	100%	
	MS	1	1,08%	3	3,23%	89	95,70%	93	100%	0	0,00%	1	6,25%	15	93,75%	16	100%	
	MT	7	5,04%	103	74,10%	29	20,86%	139	100%	0	0,00%	30	68,18%	14	31,82%	44	100%	
	<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>3,72%</b>	<b>545</b>	<b>67,62%</b>	<b>231</b>	<b>28,66%</b>	<b>806</b>	<b>100%</b>	<b>2</b>	<b>1,20%</b>	<b>119</b>	<b>71,26%</b>	<b>46</b>	<b>27,54%</b>	<b>167</b>	<b>100%</b>	
Nordeste	AL	8	4,12%	150	77,32%	36	18,56%	194	100%	0	0,00%	34	82,93%	7	17,07%	41	100%	
	BA	54	9,69%	214	38,42%	289	51,89%	557	100%	3	2,97%	42	41,58%	56	55,45%	101	100%	
	CE	18	3,85%	323	69,02%	127	27,14%	468	100%	0	0,00%	32	62,75%	19	37,25%	51	100%	
	MA	8	4,06%	115	58,38%	74	37,56%	197	100%	0	0,00%	19	67,86%	9	32,14%	28	100%	
	PB	11	4,95%	169	75,78%	43	19,28%	223	100%	0	0,00%	23	76,67%	7	23,33%	30	100%	
	PE	55	9,58%	398	69,34%	121	21,08%	574	100%	0	0,00%	95	77,87%	27	22,13%	122	100%	
	PI	16	8,65%	85	45,95%	84	45,41%	185	100%	2	11,76%	8	47,06%	7	41,18%	17	100%	
	RN	6	3,68%	105	64,42%	52	31,90%	163	100%	0	0,00%	11	57,89%	8	42,11%	19	100%	
	SE	0	0,00%	3	2,94%	99	97,06%	102	100%	0	0,00%	1	9,09%	10	90,91%	11	100%	
	<b>Total</b>	<b>176</b>	<b>6,61%</b>	<b>1.562</b>	<b>58,66%</b>	<b>925</b>	<b>34,74%</b>	<b>2.663</b>	<b>100%</b>	<b>5</b>	<b>1,19%</b>	<b>265</b>	<b>63,10%</b>	<b>150</b>	<b>35,71%</b>	<b>420</b>	<b>100%</b>	
Norte	AC	2	6,45%	20	64,52%	9	29,03%	31	100%	0	0,00%	5	71,43%	2	28,57%	7	100%	
	AM	9	3,63%	229	92,34%	10	4,03%	248	100%	0	0,00%	31	91,18%	3	8,82%	34	100%	
	AP	0	0,00%	3	14,29%	18	85,71%	21	100%	0	0,00%	1	50,00%	1	50,00%	2	100%	
	PA	10	2,48%	307	76,18%	86	21,34%	403	100%	0	0,00%	78	83,87%	15	16,13%	93	100%	
	RO	2	3,45%	24	41,38%	32	55,17%	58	100%	0	0,00%	3	21,43%	11	78,57%	14	100%	
	RR	0	0,00%	6	42,86%	8	57,14%	14	100%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0%	
	TO	5	10,87%	33	71,74%	8	17,39%	46	100%	0	0,00%	12	85,71%	2	14,29%	14	100%	
	<b>Total</b>	<b>28</b>	<b>3,41%</b>	<b>622</b>	<b>75,76%</b>	<b>171</b>	<b>20,83%</b>	<b>821</b>	<b>100%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>130</b>	<b>79,27%</b>	<b>34</b>	<b>20,73%</b>	<b>164</b>	<b>100%</b>	
	Sudeste	ES	12	4,98%	223	92,53%	6	2,49%	241	100%	1	1,06%	91	96,81%	2	2,13%	94	100%
		MG	42	4,99%	672	79,90%	127	15,10%	841	100%	2	1,02%	156	79,19%	39	19,80%	197	100%
RJ		113	12,20%	671	72,46%	142	15,33%	926	100%	7	3,24%	169	78,24%	40	18,52%	216	100%	
SP		109	5,32%	1604	78,32%	335	16,36%	2.048	100%	7	1,56%	368	81,96%	74	16,48%	449	100%	
<b>Total</b>		<b>276</b>	<b>6,80%</b>	<b>3.170</b>	<b>78,16%</b>	<b>610</b>	<b>15,04%</b>	<b>4.056</b>	<b>100%</b>	<b>17</b>	<b>1,78%</b>	<b>784</b>	<b>82,01%</b>	<b>155</b>	<b>16,21%</b>	<b>956</b>	<b>100%</b>	
Sul	PR	39	6,02%	507	78,24%	102	15,74%	648	100%	2	1,37%	121	82,88%	23	15,75%	146	100%	
	RS	28	4,72%	451	76,05%	114	19,22%	593	100%	1	1,12%	64	71,91%	24	26,97%	89	100%	
	SC	25	9,33%	221	82,46%	22	8,21%	268	100%	1	1,85%	47	87,04%	6	11,11%	54	100%	
	<b>Total</b>	<b>92</b>	<b>6,10%</b>	<b>1.179</b>	<b>78,13%</b>	<b>238</b>	<b>15,77%</b>	<b>1.509</b>	<b>100%</b>	<b>4</b>	<b>1,38%</b>	<b>232</b>	<b>80,28%</b>	<b>53</b>	<b>18,34%</b>	<b>289</b>	<b>100%</b>	
	<b>Total Geral</b>	<b>602</b>	<b>6,11%</b>	<b>7.078</b>	<b>71,82%</b>	<b>2.175</b>	<b>22,07%</b>	<b>9.855</b>	<b>100%</b>	<b>28</b>	<b>1,40%</b>	<b>1.530</b>	<b>76,65%</b>	<b>438</b>	<b>21,94%</b>	<b>1.996</b>	<b>100%</b>	

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

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), após exclusão de pacientes com hemofilia A em tratamento de imunotolerância. A titulação do inibidor em hemofilia A foi registrada em 73,93% (433/602) dos pacientes que apresentaram positividade ao teste de triagem. Em 52,19% (226/433) dos pacientes com hemofilia A com titulação disponível, os inibidores são de baixa resposta, ou seja, abaixo de 5 UB/mL; e 46,88% (203/433) são de alta resposta, ou seja, >5 UB/mL. A titulação foi negativa em quatro pacientes (0,92%) que tiveram teste de triagem positivo (Tabela 11). Não há informação sobre titulação do inibidor e/ou não foram testados um total de 169 (28,07%) pacientes com inibidor positivo pelo teste de triagem.

**Tabela 11.** Prevalência de pacientes com hemofilia A e inibidores, segundo a titulação do inibidor por unidade federada – Brasil, 2016

Região	UF	Hemofilia A							Total
		0,6-4,9 UB/ml	5-10 UB/ml	10,1-40 UB/ml	40,1-200 UB/ml	> 200,1 UB/ml	Negativo	Não testado/ Não informado	
		Nº	Nº	Nº	Nº	Nº	Nº	Nº	
Centro-Oeste	DF	3	0	2	2	5	0	0	12
	GO	5	1	3	0	0	0	1	10
	MS	0	1	0	0	0	0	0	1
	MT	3	1	2	0	0	1	0	7
<b>Total</b>		<b>11</b>	<b>3</b>	<b>7</b>	<b>2</b>	<b>5</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>30</b>
Nordeste	AL	5	1	0	2	0	0	0	8
	BA	9	3	7	4	0	0	31	54
	CE	4	4	1	2	1	0	6	18
	MA	2	1	4	0	1	0	0	8
	PB	4	0	3	1	2	0	1	11
	PE	23	5	11	2	0	0	14	55
	PI	8	3	0	4	1	0	0	16
	RN	2	1	2	0	0	0	1	6
SE	0	0	0	0	0	0	0	0	
<b>Total</b>		<b>57</b>	<b>18</b>	<b>28</b>	<b>15</b>	<b>5</b>	<b>0</b>	<b>53</b>	<b>176</b>
Norte	AC	0	1	0	0	0	0	1	2
	AM	4	1	2	2	0	0	0	9
	AP	0	0	0	0	0	0	0	0
	PA	1	0	1	1	0	0	7	10
	RO	0	0	1	0	0	0	1	2
	RR	0	0	0	0	0	0	0	0
TO	4	1	0	0	0	0	0	5	
<b>Total</b>		<b>9</b>	<b>3</b>	<b>4</b>	<b>3</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>9</b>	<b>28</b>
Sudeste	ES	7	1	2	1	1	0	0	12
	MG	24	2	8	0	0	0	8	42
	RJ	21	2	8	6	1	0	75	113
	SP	44	19	12	8	7	3	16	109
<b>Total</b>		<b>96</b>	<b>24</b>	<b>30</b>	<b>15</b>	<b>9</b>	<b>3</b>	<b>99</b>	<b>276</b>
Sul	PR	20	5	3	6	2	0	3	39
	RS	15	3	5	2	0	0	3	28
	SC	18	1	2	2	1	0	1	25
<b>Total</b>		<b>53</b>	<b>9</b>	<b>10</b>	<b>10</b>	<b>3</b>	<b>0</b>	<b>7</b>	<b>92</b>
<b>Total Geral</b>		<b>226</b>	<b>57</b>	<b>79</b>	<b>45</b>	<b>22</b>	<b>4</b>	<b>169</b>	<b>602</b>

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



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 75% dos pacientes (21/28) que apresentaram positividade ao teste de triagem. Destes, 47,62% (10/21) são de baixa resposta, ou seja, abaixo de 5 UB/mL e 58,38 % (11/19) são de alta resposta, ou seja, >5 UB/mL. Um total de 4,76% pacientes (1/21) tiveram titulação de inibidor negativa (Tabela 12) e não houve informação e/ou não foram titulados 21,43% pacientes (6/28) com inibidor positivo pelo teste de triagem.

**Tabela 12.** Prevalência de pacientes com hemofilia B e inibidores, segundo a titulação do inibidor por unidade federada – Brasil, 2016

Região	UF	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	
		Nº	Nº	Nº	Nº	Nº	Nº	Nº	
Centro-Oeste	DF	0	0	0	0	0	0	0	0
	GO	0	2	0	0	0	0	0	2
	MS	0	0	0	0	0	0	0	0
	MT	0	0	0	0	0	0	0	0
<b>Total</b>		<b>0</b>	<b>2</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>2</b>
Nordeste	AL	0	0	0	0	0	0	0	0
	BA	2	0	0	0	0	0	1	3
	CE	0	0	0	0	0	0	0	0
	MA	0	0	0	0	0	0	0	0
	PB	0	0	0	0	0	0	0	0
	PE	0	0	0	0	0	0	0	0
	PI	2	0	0	0	0	0	0	2
	RN	0	0	0	0	0	0	0	0
SE	0	0	0	0	0	0	0	0	
<b>Total</b>		<b>4</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>5</b>
Norte	AC	0	0	0	0	0	0	0	0
	AM	0	0	0	0	0	0	0	0
	AP	0	0	0	0	0	0	0	0
	PA	0	0	0	0	0	0	0	0
	RO	0	0	0	0	0	0	0	0
	RR	0	0	0	0	0	0	0	0
	TO	0	0	0	0	0	0	0	0
<b>Total</b>		<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>
Sudeste	ES	0	1	0	0	0	0	0	1
	MG	1	1	0	0	0	0	0	2
	RJ	2	2	0	1	0	1	1	7
	SP	1	1	1	0	0	0	4	7
<b>Total</b>		<b>4</b>	<b>5</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>5</b>	<b>17</b>
Sul	PR	1	0	1	0	0	0	0	2
	RS	1	0	0	0	0	0	0	1
	SC	0	1	0	0	0	0	0	1
<b>Total</b>		<b>2</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>4</b>
<b>Total Geral</b>		<b>10</b>	<b>8</b>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>0</b>	<b>1</b>	<b>6</b>	<b>28</b>

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

# PERFIL DE PACIENTES COM DOENÇA DE VON WILLEBRAND, CONFORME CLASSIFICAÇÃO

Em 2016, havia 7.811 pacientes com diagnóstico de doença de von Willebrand (DVW) cadastrados no HWC. Destes, somente 1.703 (21,80%) pacientes foram classificados segundo tipo/subtipo da DVW, dos quais 1.221 (71,70%), 159 (9,34%), 71 (4,17%), 38 (2,23%), 12 (0,70%), 197 (11,57%) e 5 (0,29%) 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, 2016

Região	UF	Doença de von Willebrand									
		Tipo 1	Tipo 2A	Tipo 2B	Tipo 2N	Tipo 2M	Tipo 3	Plaquetário (pseudo dvW)	Não Esclarecido	Não testado/ Não informado	TOTAL
Centro-Oeste	DF	72	5	4	4	1	4	0	13	58	161
	GO	3	0	0	0	0	0	0	8	81	92
	MS	0	0	0	0	0	0	0	3	32	35
	MT	1	0	0	1	0	0	0	7	85	94
<b>Total</b>		<b>76</b>	<b>5</b>	<b>4</b>	<b>5</b>	<b>1</b>	<b>4</b>	<b>0</b>	<b>31</b>	<b>256</b>	<b>382</b>
Nordeste	AL	5	0	0	0	0	2	0	3	21	31
	BA	0	0	0	0	0	1	0	1	229	231
	CE	3	0	0	0	0	1	0	0	256	260
	MA	0	0	0	0	0	0	0	1	84	85
	PB	20	8	1	0	0	1	0	0	85	115
	PE	17	4	3	0	0	1	0	25	213	263
	PI	0	0	1	1	0	0	0	10	59	71
	RN	4	0	1	1	0	0	0	5	76	87
SE	0	0	0	0	0	0	0	0	80	80	
<b>Total</b>		<b>49</b>	<b>12</b>	<b>6</b>	<b>2</b>	<b>0</b>	<b>6</b>	<b>0</b>	<b>45</b>	<b>1.103</b>	<b>1.223</b>
Norte	AC	0	1	0	0	0	0	0	0	2	3
	AM	16	1	0	0	0	0	0	0	15	32
	AP	0	1	0	0	0	0	0	0	51	52
	PA	13	6	22	1	0	6	0	248	87	383
	RO	1	0	0	0	0	0	0	1	14	16
	RR	0	0	0	0	0	0	0	0	9	9
	TO	5	0	0	0	0	0	0	5	8	18
<b>Total</b>		<b>35</b>	<b>9</b>	<b>22</b>	<b>1</b>	<b>0</b>	<b>6</b>	<b>0</b>	<b>254</b>	<b>186</b>	<b>513</b>
Sudeste	ES	85	9	2	2	0	7	0	22	24	151
	MG	9	0	0	0	0	3	0	32	795	839
	RJ	37	6	0	0	0	31	0	88	1060	1.222
	SP	253	39	30	6	4	36	2	62	1087	1.519
<b>Total</b>		<b>384</b>	<b>54</b>	<b>32</b>	<b>8</b>	<b>4</b>	<b>77</b>	<b>2</b>	<b>204</b>	<b>2.966</b>	<b>3.731</b>
Sul	PR	57	32	0	3	1	35	0	50	473	651
	RS	588	31	7	14	4	61	3	234	120	1.062
	SC	32	16	0	5	2	8	0	42	144	249
<b>Total</b>		<b>677</b>	<b>79</b>	<b>7</b>	<b>22</b>	<b>7</b>	<b>104</b>	<b>3</b>	<b>326</b>	<b>737</b>	<b>1.962</b>
<b>Total Geral</b>		<b>1.221</b>	<b>159</b>	<b>71</b>	<b>38</b>	<b>12</b>	<b>197</b>	<b>5</b>	<b>860</b>	<b>5.248</b>	<b>7.811</b>

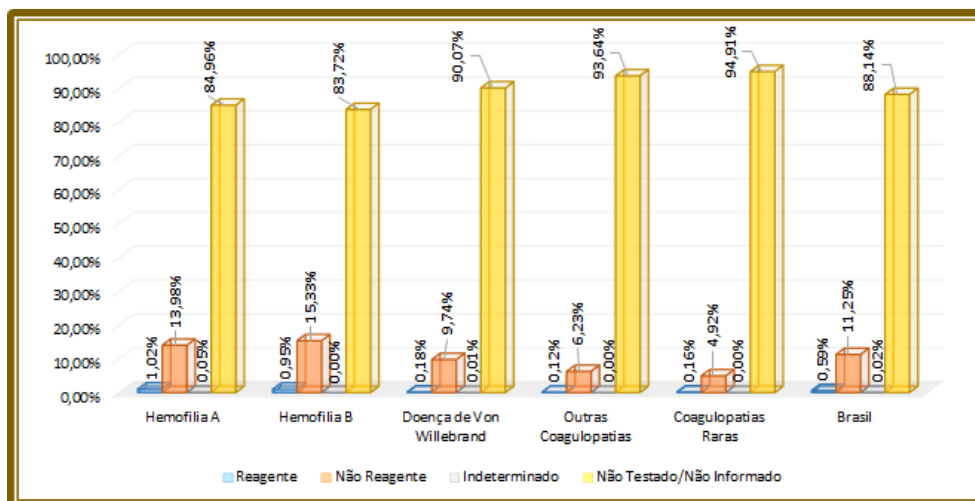
Fonte: Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Hemovida Web – Coagulopatias.

A classificação da doença de von Willebrand em tipos e subtipos não apresentou melhora nos percentuais de 2015 para 2016. A classificação correta da doença de von Willebrand é fundamental para o diagnóstico e o tratamento correto da doença, que possui diferentes abordagens terapêuticas de acordo com tipo e subtipo. Minimamente, todos os CTHs devem prover a dosagem da atividade do fator de von Willebrand por meio dos testes de cofator ristocetina (FvW:RiCoF) e do antígeno (vWF:Ag) e do cálculo da relação entre FvW:RiCoF/ vWF:Ag que permite classificar a doença em tipos 1, 2 e 3. Esta relação  $\leq 0.7$  sugere DVW tipo 2 e  $>0.7$  sugere DVW tipos 1 ou 3. A realização das duas dosagens deve ser realizada no mesmo momento.

# PERFIL SOROLÓGICO – TESTE CONFIRMATÓRIO – DE INFECÇÃO POR HIV, HBV, HCV E HTLV NOS PACIENTES COM COAGULOPATIAS HEREDITÁRIAS E DEMAIS TRANSTORNOS HEMORRÁGICOS

O Gráfico 7 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 83,72% a 94,91% 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 ou testes (metodologia) não descritos no sistema.

**Gráfico 7.** Estado sorológico para HIV, teste confirmatório, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos – Brasil, 2016

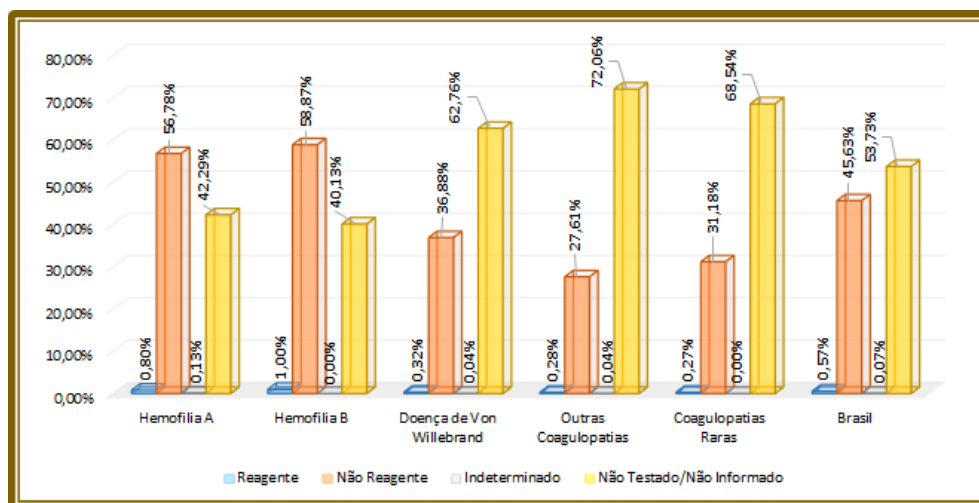


Fonte: Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Hemovida *Web* – Coagulopatias.

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 40,13% a 95,73%, respectivamente (gráficos 8 e 9). De forma similar, não há informações sobre o estado sorológico para HTLV1/2 em 89,79% a 96,88% dos pacientes (Gráfico 10). Assim, torna-se difícil analisar os resultados destes testes, tendo-se em vista a escassez de dados.

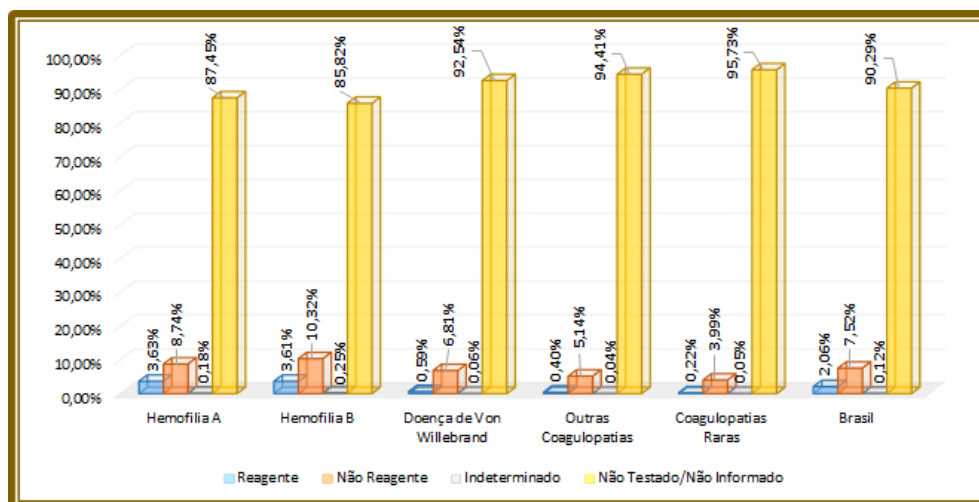
Várias ações vêm sendo realizadas com os estados, especialmente eventos de sensibilização quanto a importância do registro desses dados. Entretanto, o percentual de inexistência de informações ainda é bastante elevado, requerendo esforço maior dos centros no seu preenchimento.

**Gráfico 8.** Estado sorológico para hepatite B, HBsAg, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos – Brasil, 2016



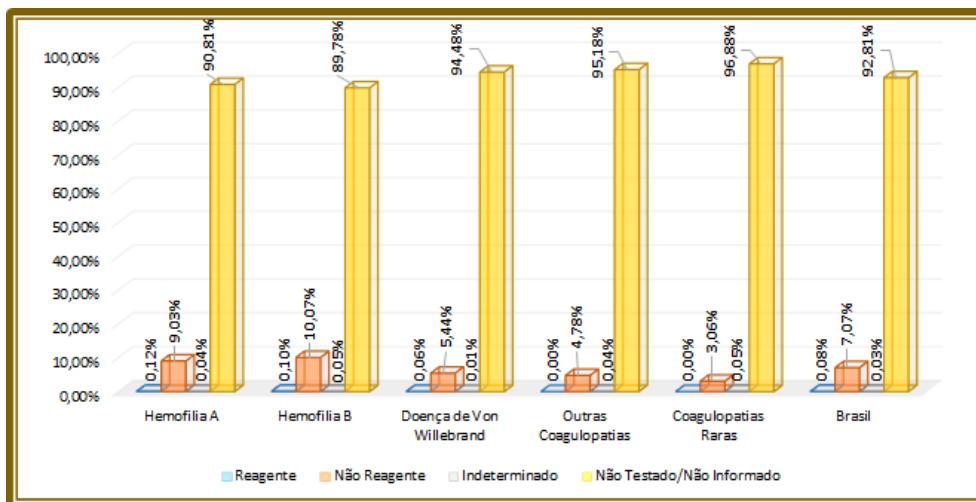
Fonte: Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Hemovida Web – Coagulopatias.

**Gráfico 9.** Estado sorológico para hepatite C, anti-HCV, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos – Brasil, 2016



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

**Gráfico 10.** Estado sorológico para HTLV, teste confirmatório, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos – Brasil, 2016

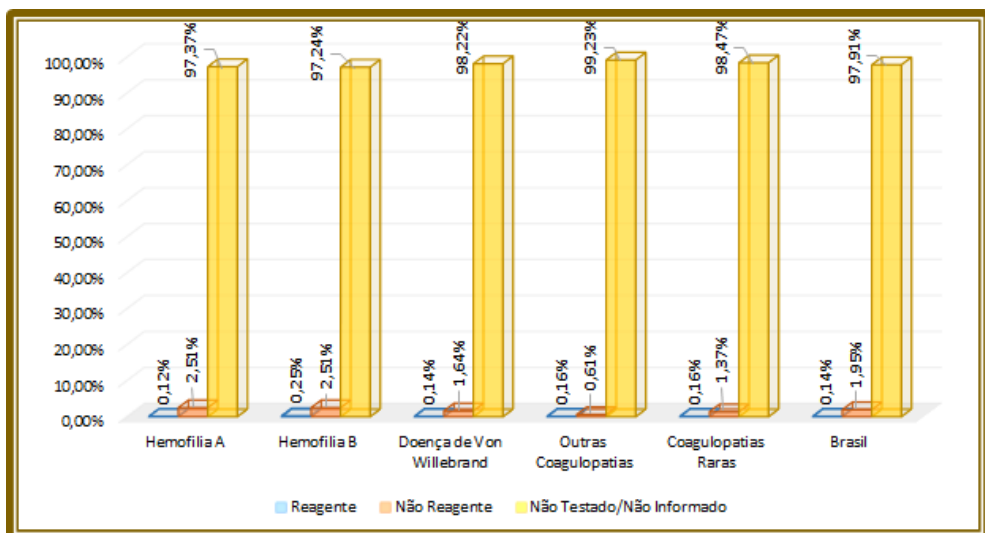


Fonte: Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Hemovida Web – Coagulopatias.

# SITUAÇÃO DA VACINAÇÃO DOS PACIENTES CONTRA HEPATITES A E B

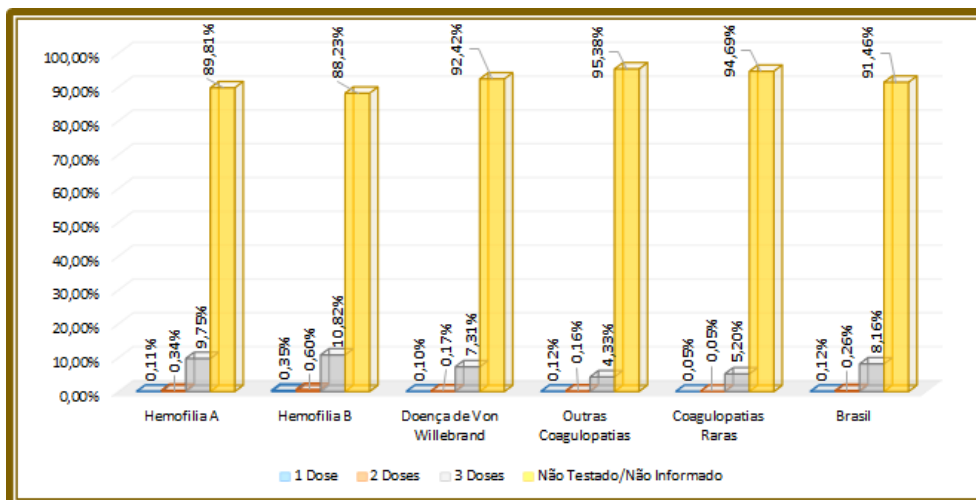
Os gráficos 11 e 12 mostram a proporção de pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos vacinados contra as hepatites A e B no Brasil, em 2016. De forma similar à realização dos testes sorológicos, não há informação ou não recebeu alguma dose da vacina contra hepatites A e B, 99,23% a 95,38% dos pacientes, respectivamente.

**Gráfico 11.** Estado vacinal contra hepatite A dos pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por diagnóstico – Brasil, 2016



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

**Gráfico 12.** Estado vacinal contra hepatite B dos pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por diagnóstico – Brasil, 2016



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



# O PROGRAMA DE DOSE DOMICILIAR PARA OS PACIENTES COM HEMOFILIA

A Tabela 14 mostra a proporção de pacientes com hemofilias A e B que participam do Programa de Dose Domiciliar. Com relação à média nacional, 49,81% e 43,64% dos pacientes com hemofilias A e B, respectivamente, participam do Programa de Dose Domiciliar. Não há informação sobre uso da dose domiciliar em 25% e 25,05% dos casos de hemofilia A e B, respectivamente.

No caso da hemofilia A, as UFs que apresentam adesão ao programa superior a 60% são Distrito Federal, Goiás, Mato Grosso, Alagoas, Maranhão, Paraíba, Espírito Santo, Rio Grande do Sul e Santa Catarina. Entre as UFs com adesão inferior a 20% destacam-se Mato Grosso do Sul, Amapá, Rondônia e Sergipe.

No caso da hemofilia B, as UFs que apresentam adesão ao programa superior a 60% são Distrito Federal, Alagoas, Piauí, Acre, Espírito Santo, Rio Grande do Sul e Santa Catarina. As UFs com adesão inferior a 20% são Mato Grosso do Sul e Amazonas. Os estados de Sergipe, Amapá e Rondônia não possuem pacientes no cadastrados no Programa. Cabe salientar que o estado de 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, 2016

Região	UF	Hemofilia A						Hemofilia B									
		Sim			Não			Sim			Não			Não testado/Não informado			
		Nº	%	TOTAL	Nº	%	TOTAL	Nº	%	TOTAL	Nº	%	TOTAL	Nº	%	TOTAL	
Centro-Oeste	DF	173	65,53%	43	16,29%	48	18,18%	264	100%	41	68,33%	11	18,33%	8	13,33%	60	100%
	GO	198	62,07%	85	26,65%	36	11,29%	319	100%	27	57,45%	15	31,91%	5	10,64%	47	100%
	MS	17	18,28%	18	19,35%	58	62,37%	93	100%	2	12,50%	6	37,50%	8	50,00%	16	100%
	MT	91	65,47%	26	18,71%	22	15,83%	139	100%	20	45,45%	13	29,55%	11	25,00%	44	100%
	<b>Total</b>	<b>479</b>	<b>58,77%</b>	<b>172</b>	<b>21,10%</b>	<b>164</b>	<b>20,12%</b>	<b>815</b>	<b>100%</b>	<b>90</b>	<b>53,89%</b>	<b>45</b>	<b>26,95%</b>	<b>32</b>	<b>19,16%</b>	<b>167</b>	<b>100%</b>
Nordeste	AL	153	78,87%	25	12,89%	16	8,25%	194	100%	34	82,93%	5	12,20%	2	4,88%	41	100%
	BA	171	30,70%	6	1,08%	380	68,22%	557	100%	31	30,69%	2	1,98%	68	67,33%	101	100%
	CE	282	57,79%	47	9,63%	159	32,58%	488	100%	26	50,98%	4	7,84%	21	41,18%	51	100%
	MA	131	66,16%	38	19,19%	29	14,65%	198	100%	16	57,14%	8	28,57%	4	14,29%	28	100%
	PB	148	64,91%	71	31,14%	9	3,95%	228	100%	17	56,67%	12	40,00%	1	3,33%	30	100%
	PE	338	57,39%	137	23,26%	114	19,35%	589	100%	55	45,08%	42	34,43%	25	20,49%	122	100%
	PI	88	47,31%	52	27,96%	46	24,73%	186	100%	12	70,59%	2	11,76%	3	17,65%	17	100%
	RN	74	43,79%	57	33,73%	38	22,49%	169	100%	7	36,84%	10	52,63%	2	10,53%	19	100%
	SE	1	0,98%	1	0,98%	100	98,04%	102	100%	0	0,00%	1	9,09%	10	90,91%	11	100%
	<b>Total</b>	<b>1.386</b>	<b>51,13%</b>	<b>434</b>	<b>16,01%</b>	<b>891</b>	<b>32,87%</b>	<b>2.711</b>	<b>100%</b>	<b>198</b>	<b>47,14%</b>	<b>86</b>	<b>20,48%</b>	<b>136</b>	<b>32,38%</b>	<b>420</b>	<b>100%</b>
Norte	AC	16	51,61%	6	19,35%	9	29,03%	31	100%	5	71,43%	1	14,29%	1	14,29%	7	100%
	AM	120	47,62%	100	39,68%	32	12,70%	252	100%	6	17,65%	22	64,71%	6	17,65%	34	100%
	AP	1	4,76%	3	14,29%	17	80,95%	21	100%	0	0,00%	1	50,00%	1	50,00%	2	100%
	PA	189	46,10%	131	31,95%	90	21,95%	410	100%	40	43,01%	36	38,71%	17	18,28%	93	100%
	RO	9	15,52%	13	22,41%	36	62,07%	58	100%	0	0,00%	6	42,86%	8	57,14%	14	100%
	RR	3	21,43%	7	50,00%	4	28,57%	14	100%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0%
	TO	29	53,70%	24	44,44%	1	1,85%	54	100%	7	50,00%	6	42,86%	1	7,14%	14	100%
<b>Total</b>	<b>367</b>	<b>43,69%</b>	<b>284</b>	<b>33,81%</b>	<b>189</b>	<b>22,50%</b>	<b>840</b>	<b>100%</b>	<b>58</b>	<b>35,37%</b>	<b>72</b>	<b>43,90%</b>	<b>34</b>	<b>20,73%</b>	<b>164</b>	<b>100%</b>	
Sudeste	ES	177	68,87%	80	31,13%	0	0,00%	257	100%	68	72,34%	26	27,66%	0	0,00%	94	100%
	MG	335	38,42%	288	33,03%	249	28,56%	872	100%	59	29,95%	82	41,62%	56	28,43%	197	100%
	RJ	359	37,20%	411	42,59%	195	20,21%	965	100%	64	29,63%	109	50,46%	43	19,91%	216	100%
	SP	900	42,86%	537	25,57%	663	31,57%	2.100	100%	175	38,98%	116	25,84%	158	35,19%	449	100%
<b>Total</b>	<b>1.771</b>	<b>42,23%</b>	<b>1.316</b>	<b>31,38%</b>	<b>1.107</b>	<b>26,39%</b>	<b>4.194</b>	<b>100%</b>	<b>366</b>	<b>38,28%</b>	<b>333</b>	<b>34,83%</b>	<b>257</b>	<b>26,88%</b>	<b>956</b>	<b>100%</b>	
Sul	PR	356	52,58%	211	31,17%	110	16,25%	677	100%	57	39,04%	66	45,21%	23	15,75%	146	100%
	RS	486	80,20%	77	12,71%	43	7,10%	606	100%	66	74,16%	14	15,73%	9	10,11%	89	100%
	SC	197	70,36%	56	20,00%	27	9,64%	280	100%	36	66,67%	9	16,67%	9	16,67%	54	100%
	<b>Total</b>	<b>1.039</b>	<b>66,47%</b>	<b>344</b>	<b>22,01%</b>	<b>180</b>	<b>11,52%</b>	<b>1.563</b>	<b>100%</b>	<b>159</b>	<b>55,02%</b>	<b>89</b>	<b>30,80%</b>	<b>41</b>	<b>14,19%</b>	<b>289</b>	<b>100%</b>
<b>Total Geral</b>	<b>5.042</b>	<b>49,81%</b>	<b>2.550</b>	<b>25,19%</b>	<b>2.531</b>	<b>25,00%</b>	<b>10.123</b>	<b>100%</b>	<b>871</b>	<b>43,64%</b>	<b>625</b>	<b>31,31%</b>	<b>500</b>	<b>25,05%</b>	<b>1.996</b>	<b>100%</b>	

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 15 e 16 demonstram as frequências e os percentuais de concentrado de fator VIII e IX distribuídos por categoria de dispensação, no ano de 2016.

Com relação ao concentrado de fator VIII no Brasil, no ano de 2016 mais uma vez a maior utilização ocorreu na categoria de profilaxia secundária, correspondendo a 55,85% do uso deste produto (Tabela 15), seguido pela Dose Domiciliar com 22,94%. O Tratamento Ambulatorial ocupou a terceira posição na categoria de dispensação e correspondeu a 7,36%.

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, 2016**

Região	UF	Concentrado de Fator VIII																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																							
		Tratamento Ambulatorial				Tratamento Hospitalar				Tratamento de Continuidade				Dose Domiciliar				Imunotolerância				Profílixia Primária				Profílixia Secundária				Outras				TOTAL																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																							
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																						
Centro-Oeste	DF	1.715.500	1,86%	920.000	2,39%	279.250	0,73%	648.750	1,68%	1.600.500	4,16%	2.461.750	6,39%	31.228.500	81,11%	647.500	1,68%	38.501.750	100%	1.437.000	5,64%	585.000	2,29%	14.500	0,06%	2.284.000	8,96%	401.500	1,57%	42.500	0,17%	20.700.750	81,18%	36.000	0,14%	25.501.250	100%	1.484.000	34,61%	362.500	8,45%	0	0,00%	2.280.000	53,17%	0	0,00%	161.500	3,77%	0	0,00%	4.288.000	100%	537.500	8,03%	1.000	0,01%	0	0,00%	5.917.750	88,41%	0	0,00%	237.500	3,55%	0	0,00%	6.693.750	100%	<b>4.174.000</b>	<b>5,57%</b>	<b>1.868.500</b>	<b>2,49%</b>	<b>293.750</b>	<b>0,39%</b>	<b>11.130.500</b>	<b>14,84%</b>	<b>2.002.000</b>	<b>2,67%</b>	<b>2.504.250</b>	<b>3,34%</b>	<b>52.328.250</b>	<b>69,79%</b>	<b>683.500</b>	<b>0,91%</b>	<b>74.984.750</b>	<b>100%</b>	<b>1.292.250</b>	<b>9,61%</b>	<b>52.500</b>	<b>0,39%</b>	<b>107.250</b>	<b>0,80%</b>	<b>630.250</b>	<b>4,69%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>198.750</b>	<b>1,48%</b>	<b>11.165.250</b>	<b>83,04%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>13.446.250</b>	<b>100%</b>	<b>1.805.250</b>	<b>5,40%</b>	<b>428.750</b>	<b>1,28%</b>	<b>1.646.500</b>	<b>4,93%</b>	<b>17.649.250</b>	<b>52,84%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>11.825.250</b>	<b>35,40%</b>	<b>45.000</b>	<b>0,13%</b>	<b>33.400.000</b>	<b>100%</b>	<b>2.964.750</b>	<b>9,03%</b>	<b>308.750</b>	<b>0,94%</b>	<b>4.217.500</b>	<b>12,84%</b>	<b>2.741.500</b>	<b>8,35%</b>	<b>1.190.750</b>	<b>3,63%</b>	<b>340.000</b>	<b>1,04%</b>	<b>21.076.000</b>	<b>64,18%</b>	<b>750</b>	<b>0,00%</b>	<b>32.840.000</b>	<b>100%</b>	<b>347.500</b>	<b>3,29%</b>	<b>353.000</b>	<b>3,34%</b>	<b>499.750</b>	<b>4,73%</b>	<b>2.008.250</b>	<b>19,01%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>38.000</b>	<b>0,36%</b>	<b>7.240.000</b>	<b>68,53%</b>	<b>78.750</b>	<b>0,75%</b>	<b>10.565.250</b>	<b>100%</b>	<b>392.750</b>	<b>2,25%</b>	<b>453.500</b>	<b>2,60%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>13.348.750</b>	<b>76,48%</b>	<b>1.157.500</b>	<b>6,63%</b>	<b>180.500</b>	<b>1,03%</b>	<b>1.921.250</b>	<b>11,01%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>17.454.250</b>	<b>100%</b>	<b>559.000</b>	<b>1,50%</b>	<b>2.376.000</b>	<b>6,37%</b>	<b>2.250</b>	<b>0,01%</b>	<b>3.103.750</b>	<b>8,33%</b>	<b>4.432.500</b>	<b>11,89%</b>	<b>723.000</b>	<b>1,94%</b>	<b>26.079.500</b>	<b>69,96%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>37.276.000</b>	<b>100%</b>	<b>334.750</b>	<b>3,05%</b>	<b>25.250</b>	<b>0,23%</b>	<b>286.000</b>	<b>2,60%</b>	<b>841.750</b>	<b>7,66%</b>	<b>1.838.750</b>	<b>16,74%</b>	<b>155.500</b>	<b>1,42%</b>	<b>7.500.250</b>	<b>68,29%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>10.982.250</b>	<b>100%</b>	<b>1.497.250</b>	<b>10,39%</b>	<b>376.250</b>	<b>2,61%</b>	<b>603.500</b>	<b>4,19%</b>	<b>3.754.250</b>	<b>26,05%</b>	<b>1.397.000</b>	<b>9,69%</b>	<b>35.250</b>	<b>0,24%</b>	<b>6.750.500</b>	<b>46,83%</b>	<b>250</b>	<b>0,00%</b>	<b>14.414.250</b>	<b>100%</b>	<b>1.256.250</b>	<b>19,99%</b>	<b>166.250</b>	<b>2,65%</b>	<b>6.250</b>	<b>0,10%</b>	<b>4.850.250</b>	<b>77,20%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>4.000</b>	<b>0,06%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>6.283.000</b>	<b>100%</b>	<b>10.449.750</b>	<b>5,92%</b>	<b>4.540.250</b>	<b>2,57%</b>	<b>7.369.000</b>	<b>4,17%</b>	<b>48.928.000</b>	<b>27,70%</b>	<b>10.016.500</b>	<b>5,67%</b>	<b>1.671.000</b>	<b>0,95%</b>	<b>52.966.000</b>	<b>52,96%</b>	<b>124.750</b>	<b>0,07%</b>	<b>176.661.250</b>	<b>100%</b>	<b>127.000</b>	<b>15,38%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>698.750</b>	<b>84,62%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>825.750</b>	<b>100%</b>	<b>2.492.750</b>	<b>24,70%</b>	<b>347.250</b>	<b>3,44%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>1.013.250</b>	<b>10,04%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>6.237.500</b>	<b>61,81%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>10.090.750</b>	<b>100%</b>	<b>225.000</b>	<b>13,44%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>39.000</b>	<b>2,33%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>97.000</b>	<b>5,80%</b>	<b>1.312.500</b>	<b>78,43%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>1.673.500</b>	<b>100%</b>	<b>1.726.750</b>	<b>9,23%</b>	<b>367.500</b>	<b>1,96%</b>	<b>518.500</b>	<b>2,77%</b>	<b>2.869.250</b>	<b>15,34%</b>	<b>783.500</b>	<b>4,19%</b>	<b>422.250</b>	<b>2,26%</b>	<b>12.021.500</b>	<b>64,25%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>18.709.250</b>	<b>100%</b>	<b>581.250</b>	<b>22,41%</b>	<b>70.750</b>	<b>2,73%</b>	<b>9.000</b>	<b>0,00%</b>	<b>1.868.250</b>	<b>72,04%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>73.250</b>	<b>2,82%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>2.593.500</b>	<b>100%</b>	<b>903.500</b>	<b>75,72%</b>	<b>151.750</b>	<b>12,72%</b>	<b>129.000</b>	<b>0,75%</b>	<b>129.000</b>	<b>10,81%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>1.193.250</b>	<b>100%</b>	<b>141.000</b>	<b>4,23%</b>	<b>67.250</b>	<b>2,02%</b>	<b>39.250</b>	<b>1,18%</b>	<b>642.500</b>	<b>19,29%</b>	<b>1.269.250</b>	<b>38,10%</b>	<b>44.000</b>	<b>1,32%</b>	<b>1.128.250</b>	<b>33,87%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>3.331.500</b>	<b>100%</b>	<b>6.197.250</b>	<b>16,13%</b>	<b>1.004.500</b>	<b>2,61%</b>	<b>566.750</b>	<b>1,48%</b>	<b>7.260.000</b>	<b>18,90%</b>	<b>2.052.750</b>	<b>5,34%</b>	<b>563.250</b>	<b>1,47%</b>	<b>20.773.000</b>	<b>54,07%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>38.417.500</b>	<b>100%</b>	<b>682.000</b>	<b>3,31%</b>	<b>502.500</b>	<b>2,44%</b>	<b>102.750</b>	<b>0,50%</b>	<b>2.173.000</b>	<b>10,55%</b>	<b>3.826.500</b>	<b>18,58%</b>	<b>566.750</b>	<b>2,75%</b>	<b>12.744.500</b>	<b>61,87%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>20.598.000</b>	<b>100%</b>	<b>6.417.750</b>	<b>8,44%</b>	<b>1.756.500</b>	<b>2,31%</b>	<b>383.250</b>	<b>0,50%</b>	<b>17.132.000</b>	<b>22,54%</b>	<b>9.378.500</b>	<b>12,34%</b>	<b>1.277.500</b>	<b>1,68%</b>	<b>39.393.250</b>	<b>51,83%</b>	<b>270.000</b>	<b>0,36%</b>	<b>76.008.750</b>	<b>100%</b>	<b>5.932.250</b>	<b>9,66%</b>	<b>1.385.750</b>	<b>2,26%</b>	<b>269.500</b>	<b>0,44%</b>	<b>48.551.750</b>	<b>70,94%</b>	<b>4.488.250</b>	<b>7,31%</b>	<b>1.309.000</b>	<b>2,13%</b>	<b>4.457.500</b>	<b>7,26%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>61.394.000</b>	<b>100%</b>	<b>12.165.500</b>	<b>7,63%</b>	<b>4.254.000</b>	<b>2,67%</b>	<b>1.277.750</b>	<b>0,80%</b>	<b>26.195.750</b>	<b>16,43%</b>	<b>10.518.250</b>	<b>6,60%</b>	<b>2.292.000</b>	<b>1,44%</b>	<b>102.051.000</b>	<b>64,90%</b>	<b>694.500</b>	<b>0,44%</b>	<b>159.448.750</b>	<b>100%</b>	<b>25.197.500</b>	<b>7,94%</b>	<b>7.898.750</b>	<b>2,49%</b>	<b>2.033.250</b>	<b>0,64%</b>	<b>89.052.500</b>	<b>28,05%</b>	<b>28.211.500</b>	<b>8,89%</b>	<b>5.445.250</b>	<b>1,72%</b>	<b>158.646.250</b>	<b>49,98%</b>	<b>964.500</b>	<b>0,30%</b>	<b>317.448.500</b>	<b>100%</b>	<b>4.445.000</b>	<b>7,28%</b>	<b>1.694.750</b>	<b>2,78%</b>	<b>1.160.750</b>	<b>1,90%</b>	<b>7.575.250</b>	<b>12,42%</b>	<b>7.908.000</b>	<b>12,97%</b>	<b>2.032.250</b>	<b>3,33%</b>	<b>36.160.250</b>	<b>59,30%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>60.976.250</b>	<b>100%</b>	<b>1.325.750</b>	<b>3,12%</b>	<b>869.000</b>	<b>2,05%</b>	<b>716.750</b>	<b>1,69%</b>	<b>1.858.250</b>	<b>4,38%</b>	<b>1.673.500</b>	<b>3,94%</b>	<b>2.386.500</b>	<b>5,62%</b>	<b>33.464.250</b>	<b>78,79%</b>	<b>180.000</b>	<b>0,42%</b>	<b>42.474.000</b>	<b>100%</b>	<b>2.495.750</b>	<b>9,28%</b>	<b>283.250</b>	<b>1,05%</b>	<b>312.000</b>	<b>1,16%</b>	<b>3.484.750</b>	<b>12,96%</b>	<b>2.316.500</b>	<b>8,61%</b>	<b>850.500</b>	<b>3,16%</b>	<b>17.148.500</b>	<b>63,77%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>26.891.250</b>	<b>100%</b>	<b>8.266.500</b>	<b>6,34%</b>	<b>2.847.000</b>	<b>2,18%</b>	<b>2.189.500</b>	<b>1,68%</b>	<b>12.918.250</b>	<b>9,91%</b>	<b>11.898.000</b>	<b>9,13%</b>	<b>5.269.250</b>	<b>4,04%</b>	<b>86.773.000</b>	<b>66,57%</b>	<b>180.000</b>	<b>0,14%</b>	<b>130.341.500</b>	<b>100%</b>	<b>54.285.000</b>	<b>7,36%</b>	<b>18.159.000</b>	<b>2,46%</b>	<b>12.452.250</b>	<b>1,69%</b>	<b>169.289.250</b>	<b>22,94%</b>	<b>54.180.750</b>	<b>7,34%</b>	<b>15.453.000</b>	<b>2,09%</b>	<b>412.082.500</b>	<b>55,85%</b>	<b>1.952.750</b>	<b>0,26%</b>	<b>737.854.500</b>	<b>100%</b>

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 52,12% em 2016 (Tabela 16), seguido pela Dose Domiciliar, com 24,37%. O tratamento ambulatorial ocupou a terceira posição na categoria de dispensação e correspondeu a 15,11%.

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 provavelmente reflete diferenças nas condições socioeconômicas dos pacientes, além de diferentes situações de logística e infraestrutura dos CTHs nas diversas UFs.

Tabela 16. Proporção de distribuição de concentrado de fator IX por categoria de dispensação por região, unidade federada e Brasil, 2016

Região	UF	Concentrado de Fator IX																								TOTAL					
		Tratamento Ambulatorial				Tratamento Hospitalar				Tratamento de Continuidade				Dose Domiciliar				Profilaxia Primária				Profilaxia Secundária				Outras		N°	%		
		N°	%	N°	%	N°	%	N°	%	N°	%	N°	%	N°	%	N°	%	N°	%	N°	%	N°	%	N°	%						
Centro Oeste	DF	447.500	6,77%	92.500	1,40%	76.000	1,15%	261.500	3,96%	0	0,00%	5.732.750	86,73%	0	0,00%	5.732.750	86,73%	0	0,00%	6.610.250	100%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	3.385.250	100%		
	GO	605.500	17,89%	15.000	0,44%	4.500	0,13%	795.250	23,49%	38.250	1,13%	1.926.750	56,92%	0	0,00%	1.926.750	56,92%	0	0,00%	1.516.250	100%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1.516.250	100%		
	MS	457.000	30,14%	459.500	30,31%	0	0,00%	599.750	39,55%	0	0,00%	0	0,00%	49.500	2,42%	0	0,00%	49.500	2,42%	0	0,00%	2.041.750	100%	0	0,00%	0	0,00%	2.041.750	100%		
	MT	133.500	6,54%	32.250	1,58%	0	0,00%	1.826.500	89,46%	0	0,00%	3.483.000	25,70%	38.250	0,28%	7.709.000	56,88%	0	0,00%	13.553.500	100%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	13.553.500	100%		
	Total	1.643.500	12,13%	599.250	4,42%	80.500	0,59%	3.483.000	25,70%	106.750	0,78%	17.000	0,12%	2.322.250	17,37%	2.500	0,18%	1.330.250	10,00%	9.250	0,07%	1.295.750	9,54%	0	0,00%	861.500	6,39%	0	0,00%	1.997.250	100%
Nordeste	AL	655.750	33,97%	34.000	1,76%	13.000	0,67%	106.750	5,53%	2.322.250	47,88%	2.500	0,12%	1.330.250	27,37%	0	0,00%	1.330.250	27,37%	0	0,00%	4.860.250	100%	0	0,00%	0	0,00%	4.860.250	100%		
	BA	854.250	17,58%	131.000	2,70%	220.000	4,53%	2.322.250	47,88%	2.500	0,05%	1.330.250	27,37%	0	0,00%	1.330.250	27,37%	0	0,00%	4.860.250	100%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	4.860.250	100%		
	CE	505.750	18,75%	0	0,00%	343.750	12,74%	543.000	20,13%	9.250	0,34%	1.295.750	48,04%	0	0,00%	1.295.750	48,04%	0	0,00%	2.697.500	100%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	2.697.500	100%		
	MA	18.000	1,50%	6.250	0,52%	21.000	1,75%	291.500	24,33%	0	0,00%	140.000	5,85%	348.750	14,57%	0	0,00%	348.750	14,57%	0	0,00%	1.198.250	100%	0	0,00%	0	0,00%	1.198.250	100%		
	PB	162.750	6,80%	32.500	1,36%	0	0,00%	1.709.000	71,42%	159.750	2,99%	162.750	3,04%	4.151.000	77,59%	0	0,00%	4.151.000	77,59%	0	0,00%	2.393.000	100%	0	0,00%	0	0,00%	2.393.000	100%		
	PE	29.000	0,54%	847.500	15,84%	0	0,00%	52.000	1,13%	52.000	1,13%	0	0,00%	747.750	73,74%	0	0,00%	747.750	73,74%	0	0,00%	5.350.000	100%	0	0,00%	0	0,00%	5.350.000	100%		
	PI	112.250	11,07%	32.000	3,16%	70.000	6,90%	268.000	50,42%	0	0,00%	32.000	6,02%	0	0,00%	32.000	6,02%	0	0,00%	531.500	100%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	531.500	100%		
Norte	RN	98.000	18,44%	83.000	15,62%	50.500	9,50%	268.000	50,42%	0	0,00%	333.500	46,22%	0	0,00%	333.500	46,22%	0	0,00%	721.500	100%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	721.500	100%		
	SE	388.000	53,78%	0	0,00%	0	0,00%	333.500	46,22%	0	0,00%	333.500	46,22%	0	0,00%	333.500	46,22%	0	0,00%	721.500	100%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	721.500	100%		
	Total	2.823.750	13,64%	1.166.250	5,64%	718.250	3,47%	5.785.750	27,96%	175.500	0,82%	175.500	0,82%	9.871.000	47,69%	0	0,00%	9.871.000	47,69%	0	0,00%	20.696.500	100%	0	0,00%	0	0,00%	20.696.500	100%		
	AC	8.250	4,49%	0	0,00%	0	0,00%	175.500	95,51%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	183.750	100%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	183.750	100%		
	AM	589.000	39,54%	97.000	6,51%	0	0,00%	416.500	27,96%	0	0,00%	387.250	25,99%	0	0,00%	387.250	25,99%	0	0,00%	1.489.750	100%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1.489.750	100%		
	AP	53.250	10,54%	174.000	34,46%	0	0,00%	24.500	4,85%	0	0,00%	253.250	50,15%	0	0,00%	253.250	50,15%	0	0,00%	505.000	100%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	505.000	100%		
	PA	542.750	14,39%	517.500	13,72%	76.000	2,02%	703.500	18,66%	224.750	5,96%	1.706.250	45,25%	0	0,00%	1.706.250	45,25%	0	0,00%	3.770.750	100%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	3.770.750	100%		
	RO	94.750	11,94%	15.750	1,98%	0	0,00%	683.000	86,07%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	793.500	100%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	793.500	100%		
	RR	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%
	TO	51.500	6,63%	1.000	0,13%	5.000	0,64%	231.750	29,83%	2.234.750	29,72%	224.750	2,99%	2.834.500	37,69%	0	0,00%	2.834.500	37,69%	0	0,00%	7.519.750	100%	0	0,00%	0	0,00%	7.519.750	100%		
Sudeste	ES	1.339.500	17,81%	805.250	10,71%	81.000	1,08%	2.234.750	29,72%	963.500	12,62%	157.000	2,07%	2.790.250	37,69%	0	0,00%	2.790.250	37,69%	0	0,00%	5.288.500	100%	0	0,00%	0	0,00%	5.288.500	100%		
	MG	905.250	17,12%	390.500	7,38%	82.000	1,08%	3.588.250	47,88%	220.250	2,91%	6.333.000	84,46%	0	0,00%	6.333.000	84,46%	0	0,00%	13.069.750	100%	0	0,00%	0	0,00%	13.069.750	100%				
	RJ	2.159.250	21,02%	489.250	4,76%	40.000	0,39%	6.258.500	83,92%	319.250	3,11%	931.250	9,07%	17.407.250	62,24%	75.500	0,73%	17.407.250	62,24%	0	0,00%	20.275.000	100%	0	0,00%	0	0,00%	20.275.000	100%		
	SP	3.981.000	14,23%	1.155.000	4,13%	495.250	1,77%	15.482.500	21,35%	903.750	1,60%	27.461.750	48,52%	75.500	0,13%	27.461.750	48,52%	0	0,00%	56.599.250	100%	0	0,00%	0	0,00%	56.599.250	100%				
Sul	Total	9.498.500	16,78%	2.436.000	4,30%	741.250	1,31%	15.482.500	21,35%	903.750	1,60%	27.461.750	48,52%	75.500	0,13%	27.461.750	48,52%	0	0,00%	56.599.250	100%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	56.599.250	100%		
	PR	1.851.250	15,09%	643.000	5,24%	250.250	2,04%	1.728.500	14,09%	189.500	1,54%	7.606.750	62,00%	0	0,00%	7.606.750	62,00%	0	0,00%	12.269.250	100%	0	0,00%	0	0,00%	12.269.250	100%				
	RS	402.250	7,55%	199.750	3,75%	172.000	3,23%	401.750	7,54%	142.750	2,68%	4.009.750	75,25%	0	0,00%	4.009.750	75,25%	0	0,00%	5.328.250	100%	0	0,00%	0	0,00%	5.328.250	100%				
	SC	659.000	14,32%	190.750	4,15%	511.500	11,2%	265.750	5,78%	87.250	1,90%	3.346.750	72,74%	0	0,00%	3.346.750	72,74%	0	0,00%	4.601.000	100%	0	0,00%	0	0,00%	4.601.000	100%				
	Total	2.912.500	13,12%	1.033.500	4,66%	473.750	2,13%	2.396.000	10,79%	419.500	1,89%	14.963.250	67,41%	0	0,00%	14.963.250	67,41%	0	0,00%	22.196.500	100%	0	0,00%	0	0,00%	22.196.500	100%				
Total Geral	18.217.750	15,11%	6.040.250	5,01%	2.094.750	1,74%	29.382.000	24,37%	1.917.750	1,59%	62.839.500	52,12%	75.500	0,06%	62.839.500	52,12%	0	0,00%	120.567.500	100%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	120.567.500	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 2016.

Em 2016, no Brasil, a média de consumo de concentrado de fatores VIII e IX, respectivamente, foi de 72.889 unidades internacionais (UIs) e 60.405 UIs por paciente. Assim, considerando esse ano, houve incremento em torno de 9,2 % e 10,8% na média de consumo de UIs de concentrado de fatores VIII e IX, respectivamente. Essa análise se refere à totalidade de UIs de concentrado de fatores VIII e IX consumidas no ano de 2016, dividida pelo número total de pacientes com hemofilias A e B referente ao ano citado.

Nota-se uma variação no consumo médio de UIs de concentrados de fatores VIII e IX por UF. Este consumo variou 26.637 UIs por paciente no Acre a 145.840 UIs de fator VIII por paciente no Distrito Federal (Tabela 17).

Cabe destacar que houve aumento no consumo médio de aproximadamente 20% do total nos estados de Mato Grosso do Sul, Rondônia, Roraima e Tocantins.

**Tabela 17.** Consumo de concentrado de fatores VIII e IX na população com hemofilia por unidade federada, região e Brasil, 2016

Região	UF	Concentrado de Fator VIII			Concentrado de Fator IX		
		Quantidade consumida de UIs	População de hemofilia A	Consumo médio	Quantidade consumida de UIs	População de hemofilia B	Consumo médio
Centro-Oeste	DF	38.501.750	264	145.840	6.610.250	60	110.171
	GO	25.501.250	319	79.941	3.385.250	47	72.027
	MS	4.288.000	93	46.108	1.516.250	16	94.766
	MT	6.693.750	139	48.156	2.041.750	44	46.403
<b>Total</b>		<b>74.984.750</b>	<b>815</b>	<b>92.006</b>	<b>13.553.500</b>	<b>167</b>	<b>81.159</b>
Nordeste	AL	13.446.250	194	69.311	1.930.500	41	47.085
	BA	33.400.000	557	59.964	4.860.250	101	48.121
	CE	32.840.000	488	67.295	2.697.250	51	52.892
	MA	10.565.250	198	53.360	1.198.250	28	42.795
	PB	17.454.250	228	76.554	2.393.000	30	79.767
	PE	37.276.000	589	63.287	5.350.000	122	43.852
	PI	10.982.250	186	59.044	1.014.000	17	59.647
	RN	14.414.250	169	85.291	531.500	19	27.974
<b>Total</b>		<b>176.661.250</b>	<b>2.711</b>	<b>65.165</b>	<b>20.696.500</b>	<b>420</b>	<b>49.277</b>
Norte	AC	825.750	31	26.637	183.750	7	26.250
	AM	10.090.750	252	40.043	1.489.750	34	43.816
	AP	1.673.500	21	79.690	505.000	2	252.500
	PA	18.709.250	410	45.632	3.770.750	93	40.546
	RO	2.593.500	58	44.716	793.500	14	56.679
	RR	1.193.250	14	85.232	0	0	0
	TO	3.331.500	54	61.694	777.000	14	55.500
<b>Total</b>		<b>38.417.500</b>	<b>840</b>	<b>45.735</b>	<b>7.519.750</b>	<b>164</b>	<b>45.852</b>
Sudeste	ES	20.598.000	257	80.148	5.288.500	94	56.261
	MG	76.008.750	872	87.166	13.069.750	197	66.344
	RJ	61.394.000	965	63.621	10.273.000	216	47.560
	SP	159.448.750	2.100	75.928	27.968.000	449	62.290
<b>Total</b>		<b>317.449.500</b>	<b>4.194</b>	<b>75.691</b>	<b>56.599.250</b>	<b>956</b>	<b>59.204</b>
Sul	PR	60.976.250	677	90.068	12.269.250	146	84.036
	RS	42.474.000	606	70.089	5.328.250	89	59.868
	SC	26.891.250	280	96.040	4.601.000	54	85.204
<b>Total</b>		<b>130.341.500</b>	<b>1.563</b>	<b>83.392</b>	<b>22.198.500</b>	<b>289</b>	<b>76.811</b>
<b>Total Geral</b>		<b>737.854.500</b>	<b>10.123</b>	<b>72.889</b>	<b>120.567.500</b>	<b>1.996</b>	<b>60.405</b>

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, respectivamente, o consumo de concentrado de fator VIII e IX, por gravidade de hemofilia, somente na população que utilizou estes concentrados. Em 2016, no Brasil, 5,65%, 23,72% e 65,78% do consumo de concentrado de fator VIII foi utilizado por pacientes com hemofilia A leve, moderada e grave, respectivamente (Tabela 18). Em 2016, 92,63%, 68,30% e 70,72% do consumo de concentrado de fator VIII em Sergipe, Mato Grosso do Sul e Amapá, respectivamente, ocorreu em pacientes sem informação sobre gravidade de hemofilia A (Tabela 18).

Com relação ao Fator IX, em 2016, no Brasil, 7,19%, 35,22% e 51,69% do quantitativo total de concentrado de fator IX foi utilizado por pacientes com hemofilia B leve, moderada e grave, respectivamente (Tabela 19). Cabe destacar que no estado de Sergipe 100% dos pacientes que tiveram consumo de concentrado de fator IX não há registro de gravidade.

**Tabela 18.** Consumo de fator VIII, de acordo com gravidade da hemofilia A, em pacientes tratados com infusão, por unidade federada, região e Brasil, 2016

Região	UF	Concentrado de Fator VIII									
		Leve		Moderado		Grave		Não testado/Não informado		TOTAL	
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Centro-Oeste	DF	1.367.000	3,55%	3.662.500	9,51%	33.304.750	86,50%	167.500	0,44%	38.501.750	100%
	GO	2.602.250	10,20%	5.269.250	20,66%	16.004.000	62,76%	1.625.750	6,38%	25.501.250	100%
	MS	237.500	5,54%	771.250	17,99%	350.500	8,17%	2.928.750	68,30%	4.288.000	100%
	MT	53.750	0,80%	1.189.000	17,76%	5.440.000	81,27%	11.000	0,16%	6.693.750	100%
<b>Total</b>	<b>4.260.500</b>	<b>5,68%</b>	<b>10.892.000</b>	<b>14,53%</b>	<b>55.099.250</b>	<b>73,48%</b>	<b>4.733.000</b>	<b>6,31%</b>	<b>74.984.750</b>	<b>100%</b>	
Nordeste	AL	488.750	3,63%	3.670.000	27,29%	9.264.500	68,90%	23.000	0,17%	13.446.250	100%
	BA	3.517.500	10,53%	8.149.000	24,40%	16.576.250	49,63%	5.157.250	15,44%	33.400.000	100%
	CE	2.994.250	9,12%	8.566.250	26,08%	19.362.250	58,96%	1.917.250	5,84%	32.840.000	100%
	MA	680.250	6,44%	6.225.000	58,92%	3.422.500	32,39%	237.500	2,25%	10.565.250	100%
	PB	983.750	5,64%	2.859.750	16,38%	13.199.250	75,62%	411.500	2,36%	17.454.250	100%
	PE	1.794.750	4,81%	16.416.500	44,04%	18.759.750	50,33%	305.000	0,82%	37.276.000	100%
	PI	707.000	6,44%	1.023.000	9,32%	9.151.500	83,33%	100.750	0,92%	10.982.250	100%
	RN	1.620.500	11,24%	6.984.500	48,46%	5.155.250	35,76%	654.000	4,54%	14.414.250	100%
	SE	138.000	2,20%	0	0,00%	325.000	5,17%	5.820.000	92,63%	6.283.000	100%
<b>Total</b>	<b>12.924.750</b>	<b>7,32%</b>	<b>53.894.000</b>	<b>30,51%</b>	<b>95.216.250</b>	<b>53,90%</b>	<b>14.626.250</b>	<b>8,28%</b>	<b>176.661.250</b>	<b>100%</b>	
Norte	AC	74.000	8,96%	287.500	34,82%	399.500	48,38%	64.750	7,84%	825.750	100%
	AM	1.407.500	13,95%	2.246.250	22,26%	6.395.500	63,38%	41.500	0,41%	10.090.750	100%
	AP	162.250	9,70%	0	0,00%	327.750	19,58%	1.183.500	70,72%	1.673.500	100%
	PA	1.714.500	9,16%	4.453.500	23,80%	11.745.500	62,78%	795.750	4,25%	18.709.250	100%
	RO	82.000	3,16%	569.250	21,95%	538.500	20,76%	1.403.750	54,13%	2.593.500	100%
	RR	379.250	31,78%	94.000	7,88%	606.500	50,83%	113.500	9,51%	1.193.250	100%
	TO	253.500	7,61%	146.000	4,38%	2.932.000	88,01%	0	0,00%	3.331.500	100%
<b>Total</b>	<b>4.073.000</b>	<b>10,60%</b>	<b>7.796.500</b>	<b>20,29%</b>	<b>22.945.250</b>	<b>59,73%</b>	<b>3.602.750</b>	<b>9,38%</b>	<b>38.417.500</b>	<b>100%</b>	
Sudeste	ES	214.500	1,04%	3.562.000	17,29%	16.818.500	81,65%	3.000	0,01%	20.598.000	100%
	MG	3.923.500	5,16%	37.944.500	49,92%	31.016.250	40,81%	3.124.500	4,11%	76.008.750	100%
	RJ	2.132.750	3,47%	4.190.500	6,83%	54.038.500	88,02%	1.032.250	1,68%	61.394.000	100%
	SP	6.946.250	4,36%	32.445.000	20,35%	113.436.500	71,14%	6.621.000	4,15%	159.448.750	100%
<b>Total</b>	<b>13.217.000</b>	<b>4,16%</b>	<b>78.142.000</b>	<b>24,62%</b>	<b>215.309.750</b>	<b>67,82%</b>	<b>10.780.750</b>	<b>3,40%</b>	<b>317.449.500</b>	<b>100%</b>	
Sul	PR	2.345.250	3,85%	9.009.000	14,77%	48.469.500	79,49%	1.152.500	1,89%	60.976.250	100%
	RS	1.809.500	4,26%	5.493.250	12,93%	35.003.500	82,41%	167.750	0,39%	42.474.000	100%
	SC	3.032.250	11,28%	9.824.250	36,53%	13.324.500	49,55%	710.250	2,64%	26.891.250	100%
<b>Total</b>	<b>7.187.000</b>	<b>5,51%</b>	<b>24.326.500</b>	<b>18,66%</b>	<b>96.797.500</b>	<b>74,26%</b>	<b>2.030.500</b>	<b>1,56%</b>	<b>130.341.500</b>	<b>100%</b>	
<b>Total Geral</b>	<b>41.662.250</b>	<b>5,65%</b>	<b>175.051.000</b>	<b>23,72%</b>	<b>485.368.000</b>	<b>65,78%</b>	<b>35.773.250</b>	<b>4,85%</b>	<b>737.854.500</b>	<b>100%</b>	

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, 2016

Região	UF	Concentrado de Fator IX									
		Leve		Moderado		Grave		Não testado/Não informado		TOTAL	
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Centro-Oeste	DF	52.250	0,79%	1.556.500	23,55%	5.001.500	75,66%	0	0,00%	6.610.250	100%
	GO	322.000	9,51%	1.475.000	43,57%	1.280.250	37,82%	308.000	9,10%	3.385.250	100%
	MS	84.750	5,59%	241.500	15,93%	362.750	23,92%	827.250	54,56%	1.516.250	100%
	MT	121.500	5,95%	647.750	31,73%	1.209.000	59,21%	63.500	3,11%	2.041.750	100%
<b>Total</b>		580.500	4,28%	3.920.750	28,93%	7.853.500	57,94%	1.198.750	8,84%	13.553.500	100%
Nordeste	AL	35.000	1,81%	436.000	22,58%	1.410.000	73,04%	49.500	2,56%	1.930.500	100%
	BA	746.500	15,36%	1.554.750	31,99%	1.586.500	32,64%	972.500	20,01%	4.860.250	100%
	CE	154.500	5,73%	792.250	29,37%	1.526.250	56,58%	224.500	8,32%	2.697.500	100%
	MA	319.250	26,64%	543.250	45,34%	322.500	26,91%	13.250	1,11%	1.198.250	100%
	PB	147.500	6,16%	708.250	29,60%	1.322.750	55,28%	214.500	8,96%	2.393.000	100%
	PE	216.250	4,04%	2.904.000	54,28%	2.229.750	41,68%	0	0,00%	5.350.000	100%
	PI	85.000	8,38%	152.500	15,04%	567.250	55,94%	209.250	20,64%	1.014.000	100%
	RN	117.500	22,11%	284.500	53,53%	129.500	24,37%	0	0,00%	531.500	100%
<b>Total</b>		1.821.500	8,80%	7.375.500	35,64%	9.094.500	43,94%	2.405.000	11,62%	20.696.500	100%
Norte	AC	0	0,00%	34.000	18,50%	131.750	71,70%	18.000	9,80%	183.750	100%
	AM	140.500	9,43%	822.250	55,19%	423.500	28,43%	103.500	6,95%	1.489.750	100%
	AP	0	0,00%	0	0,00%	238.250	47,18%	266.750	52,82%	505.000	100%
	PA	103.500	2,74%	1.020.500	27,06%	2.321.000	61,55%	325.750	8,64%	3.770.750	100%
	RO	0	0,00%	4.000	0,50%	543.750	68,53%	245.750	30,97%	793.500	100%
	RR	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0%
	TO	346.750	44,63%	39.000	5,02%	390.250	50,23%	1.000	0,13%	777.000	100%
<b>Total</b>		590.750	7,86%	1.919.750	25,53%	4.048.500	53,84%	960.750	12,78%	7.519.750	100%
Sudeste	ES	192.500	3,64%	3.499.500	66,17%	1.571.500	29,72%	25.000	0,47%	5.288.500	100%
	MG	751.250	5,75%	5.920.000	45,30%	5.724.250	43,80%	674.250	5,16%	13.069.750	100%
	RJ	522.500	5,09%	1.114.750	10,85%	8.432.500	82,08%	203.250	1,98%	10.273.000	100%
	SP	2.469.000	8,83%	10.475.250	37,45%	13.812.250	49,39%	1.211.500	4,33%	27.968.000	100%
<b>Total</b>		3.935.250	6,95%	21.009.500	37,12%	29.540.500	52,19%	2.114.000	3,74%	56.599.250	100%
Sul	PR	1.304.000	10,63%	5.534.750	45,11%	5.238.000	42,69%	192.500	1,57%	12.269.250	100%
	RS	99.000	1,86%	1.243.750	23,34%	3.768.500	70,73%	217.000	4,07%	5.328.250	100%
	SC	338.500	7,36%	1.459.500	31,72%	2.780.750	60,44%	22.250	0,48%	4.601.000	100%
<b>Total</b>		1.741.500	7,85%	8.238.000	37,11%	11.787.250	53,10%	431.750	1,94%	22.198.500	100%
<b>Total Geral</b>		8.669.500	7,19%	42.463.500	35,22%	62.324.250	51,69%	7.110.250	5,90%	120.567.500	100%

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

A Tabela 20 mostra o consumo de concentrado de fatores VIII e IX na população que recebeu infusão em 2016. Com relação ao Brasil, o consumo médio de concentrado de fator VIII por paciente que fez uso foi de 104.341 UIs (Tabela 20). O consumo médio por paciente que fez uso de concentrado de fator IX, no País, foi de 90.789 UIs (Tabela 20). Um total de 7.071/10.123 (69,85%) pacientes com hemofilia A e 1.328/1.996 (66,53%) pacientes com hemofilia B fizeram uso de infusão de concentrado de fator VIII e IX, respectivamente, em 2016. Houve incremento aproximado de 9% e 11% no consumo médio mensal de concentrados de fator VIII e IX por paciente de 2015 para 2016, respectivamente.

**Tabela 20.** Consumo de concentrado de fatores VIII e IX na população que recebeu infusão por unidade federada, região e Brasil, 2016

Região	UF	Concentrado de Fator VIII				Concentrado de Fator IX			
		Quantidade consumida de Uis	%	População de hemofilia A	Consumo médio	Quantidade consumida de Uis	%	População de hemofilia B	Consumo médio
Centro-Oeste	DF	38.501.750	51,35%	172	223.847	6.610.250	48,77%	34	194.419
	GO	25.501.250	34,01%	244	104.513	3.385.250	24,98%	31	109.202
	MS	4.288.000	5,72%	67	64.000	1.516.250	11,19%	15	101.083
	MT	6.693.750	8,93%	94	71.210	2.041.750	15,06%	28	72.920
<b>Total</b>		<b>74.984.750</b>	<b>10,16%</b>	<b>577</b>	<b>129.956</b>	<b>13.553.500</b>	<b>11,24%</b>	<b>108</b>	<b>125.495</b>
Nordeste	AL	13.446.250	7,61%	138	97.437	1.930.500	9,33%	26	74.250
	BA	33.400.000	18,91%	424	78.774	4.860.250	23,48%	67	72.541
	CE	32.840.000	18,59%	320	102.625	2.697.500	13,03%	36	74.931
	MA	10.565.250	5,98%	143	73.883	1.198.250	5,79%	20	59.913
	PB	17.454.250	9,88%	173	100.892	2.393.000	11,56%	24	99.708
	PE	37.276.000	21,10%	381	97.837	5.350.000	25,85%	66	81.061
	PI	10.982.250	6,22%	95	115.603	1.014.000	4,90%	14	72.429
	RN	14.414.250	8,16%	127	113.498	531.500	2,57%	13	40.885
SE	6.283.000	3,56%	79	79.532	721.500	3,49%	6	120.250	
<b>Total</b>		<b>176.661.250</b>	<b>23,94%</b>	<b>1.880</b>	<b>93.969</b>	<b>20.696.500</b>	<b>17,17%</b>	<b>272</b>	<b>76.090</b>
Norte	AC	825.750	2,15%	25	33.030	183.750	2,44%	6	30.625
	AM	10.090.750	26,27%	161	62.675	1.489.750	19,81%	20	74.488
	AP	1.673.500	4,36%	15	111.567	505.000	6,72%	2	252.500
	PA	18.709.250	48,70%	248	75.441	3.770.750	50,14%	63	59.853
	RO	2.593.500	6,75%	39	66.500	793.500	10,55%	7	113.357
	RR	1.193.250	3,11%	12	99.438	0	0,00%	0	0
	TO	3.331.500	8,67%	38	87.671	777.000	10,33%	10	77.700
<b>Total</b>		<b>38.417.500</b>	<b>5,21%</b>	<b>538</b>	<b>71.408</b>	<b>7.519.750</b>	<b>6,24%</b>	<b>108</b>	<b>69.627</b>
Sudeste	ES	20.598.000	6,49%	187	110.150	5.288.500	9,34%	75	70.513
	MG	76.008.750	23,94%	645	117.843	13.069.750	23,09%	150	87.132
	RJ	61.394.000	19,34%	588	104.412	10.273.000	18,15%	124	82.847
	SP	159.448.750	50,23%	1.488	107.156	27.968.000	49,41%	285	98.133
<b>Total</b>		<b>317.449.500</b>	<b>43,02%</b>	<b>2.908</b>	<b>109.164</b>	<b>56.599.250</b>	<b>46,94%</b>	<b>634</b>	<b>89.273</b>
Sul	PR	60.976.250	46,78%	505	120.745	12.269.250	55,27%	107	114.666
	RS	42.474.000	32,59%	436	97.417	5.328.250	24,00%	60	88.804
	SC	26.891.250	20,63%	227	118.464	4.601.000	20,73%	39	117.974
<b>Total</b>		<b>130.341.500</b>	<b>17,66%</b>	<b>1.168</b>	<b>111.594</b>	<b>22.198.500</b>	<b>18,41%</b>	<b>206</b>	<b>107.760</b>
<b>Total Geral</b>		<b>737.854.500</b>	<b>100,00%</b>	<b>7.071</b>	<b>104.349</b>	<b>120.567.500</b>	<b>100,00%</b>	<b>1.328</b>	<b>90.789</b>

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 2016, foi de 3,58 UI/habitante (UI/hab.) (Tabela 21). O consumo per capita de concentrado de fator VIII apresenta grandes diferenças entre as UFs, variando de 1,45 UI/hab. em Rondônia a 12,93 UI/hab. no Distrito Federal.

**Tabela 21.** Consumo per capita de fator VIII na população brasileira por unidade federada, região e Brasil, 2016

Região	UF	Quantidade de Fator VIII		
		Quantidades consumidas de Uis	População brasileira (nº de habitantes)	Consumo médio per capita (em Uis)
		Nº	Nº	Nº
Centro-Oeste	DF	38.501.750	2.977.216	12,93
	GO	25.501.250	6.695.855	3,81
	MS	4.288.000	2.682.386	1,60
	MT	6.693.750	3.305.531	2,03
<b>Total</b>		<b>74.984.750</b>	<b>15.660.988</b>	<b>4,79</b>
Nordeste	AL	13.446.250	3.358.527	4,00
	BA	33.400.000	15.276.566	2,19
	CE	32.840.000	8.964.432	3,66
	MA	10.565.250	6.954.036	1,52
	PB	17.454.250	3.999.415	4,36
	PE	37.276.000	9.410.772	3,96
	PI	10.982.250	3.211.411	3,42
	RN	14.414.250	3.474.998	4,15
SE	6.283.000	2.265.779	2,77	
<b>Total</b>		<b>176.661.250</b>	<b>56.915.936</b>	<b>3,10</b>
Norte	AC	825.750	816.687	1,01
	AM	10.090.750	4.001.667	2,52
	AP	1.673.500	782.295	2,14
	PA	18.709.250	8.272.724	2,26
	RO	2.593.500	1.787.279	1,45
	RR	1.193.250	514.229	2,32
	TO	3.331.500	1.532.902	2,17
<b>Total</b>		<b>38.417.500</b>	<b>17.707.783</b>	<b>2,17</b>
Sudeste	ES	20.598.000	3.973.697	5,18
	MG	76.008.750	20.997.560	3,62
	RJ	61.394.000	16.635.996	3,69
	SP	159.448.750	44.749.699	3,56
<b>Total</b>		<b>317.449.500</b>	<b>86.356.952</b>	<b>3,68</b>
Sul	PR	60.976.250	11.242.720	5,42
	RS	42.474.000	11.286.500	3,76
	SC	26.891.250	6.910.553	3,89
<b>Total</b>		<b>130.341.500</b>	<b>29.439.773</b>	<b>4,43</b>
<b>Total Geral</b>		<b>737.854.500</b>	<b>206.081.432</b>	<b>3,58</b>

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

O consumo per capita de concentrado de fator IX no Brasil, em 2016, foi de 0,59 UI/hab. (Tabela 22), também apresentando grandes diferenças por UF, variando de 0,00 UI/hab. em Roraima a 2,22 UI/hab. no Distrito Federal.

**Tabela 22.** Consumo per capita de concentrado de fator IX na população brasileira por unidade federada, região e Brasil, 2016

Região	UF	Quantidade de Fator IX		
		Quantidade consumidas de Uis	População brasileira (nº de habitantes)	Consumo médio per capita (em Uis)
		Nº	Nº	Nº
Centro-Oeste	DF	6.610.250	2.977.216	2,22
	GO	3.385.250	6.695.855	0,51
	MS	1.516.250	2.682.386	0,57
	MT	2.041.750	3.305.531	0,62
<b>Total</b>		<b>13.553.500</b>	<b>15.660.988</b>	<b>0,87</b>
Nordeste	AL	1.930.500	3.358.527	0,57
	BA	4.860.250	15.276.566	0,32
	CE	2.697.500	8.964.432	0,30
	MA	1.198.250	6.954.036	0,17
	PB	2.393.000	3.999.415	0,60
	PE	5.350.000	9.410.772	0,57
	PI	1.014.000	3.211.411	0,32
	RN	531.500	3.474.998	0,15
SE	721.500	2.265.779	0,32	
<b>Total</b>		<b>20.696.500</b>	<b>56.915.936</b>	<b>0,36</b>
Norte	AC	183.750	816.687	0,22
	AM	1.489.750	4.001.667	0,37
	AP	505.000	782.295	0,65
	PA	3.770.750	8.272.724	0,46
	RO	793.500	1.787.279	0,44
	RR	0	514.229	0,00
	TO	777.000	1.532.902	0,51
<b>Total</b>		<b>7.519.750</b>	<b>17.707.783</b>	<b>0,42</b>
Sudeste	ES	5.288.500	3.973.697	1,33
	MG	13.069.750	20.997.560	0,62
	RJ	10.273.000	16.635.996	0,62
	SP	27.968.000	44.749.699	0,62
<b>Total</b>		<b>56.599.250</b>	<b>86.356.952</b>	<b>0,66</b>
Sul	PR	12.269.250	11.242.720	1,09
	RS	5.328.250	11.286.500	0,47
	SC	4.601.000	6.910.553	0,67
<b>Total</b>		<b>22.198.500</b>	<b>29.439.773</b>	<b>0,75</b>
<b>Total Geral</b>		<b>120.567.500</b>	<b>206.081.432</b>	<b>0,59</b>

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

## Consumo de concentrado de complexo protrombínico parcialmente ativado em pacientes com hemofilia e inibidor

O Concentrado de Complexo Protrombínico Parcialmente Ativado (CCPA) é indicado para o tratamento de hemorragias em pacientes com hemofilia que desenvolveram aloanticorpos (inibidores) contra os fatores deficientes infundidos (fator VIII na hemofilia A e fator IX na hemofilia B) e, por isso, deixam de ser responsivos aos fatores VIII ou IX. Nem todos os pacientes com hemofilia que desenvolvem inibidores requerem o uso do CCPA, mas, em geral, pacientes com títulos de inibidores superior a 5 UB/mL raramente são responsivos aos fatores VIII ou IX. O CCPA com o concentrado de fator VII ativado recombinante (CFVIIar), que é também utilizado para o tratamento de hemorragias em pacientes com hemofilia e inibidor, são denominados agentes de bypass, porque fazem uma ponte através do processo de coagulação.

A Tabela 23 detalha o uso de CCPA em 2016 em pacientes com hemofilia A e B e inibidor de acordo com a titulação de inibidor.

**Tabela 23.** Consumo de Complexo Protrombínico Parcialmente Ativado, de acordo com titulação de inibidor, em pacientes com hemofilia A e B tratados com infusão, por unidade federada, região e Brasil, 2016

Região	UF	Complexo Protrombínico Parcialmente Ativado																			
		0,6 - 4,9UB/ml		5 - 10UB/ml		10,1 - 40UB/ml		40,1 - 200UB/ml		200,1UB/ml		Não Testado		Negativo		Sem Informações		TOTAL			
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%		
Centro-Oeste	DF	1	25,00%	0	0,00%	1	25,00%	0	0,00%	2	50,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	4	100%
	GO	3	42,86%	1	14,29%	3	42,86%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	7	100%
	MS	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	100,00%	1	100%
	MT	0	0,00%	2	40,00%	1	20,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	20,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	20,00%	5	100%
	<b>Total</b>	<b>4</b>	<b>23,53%</b>	<b>3</b>	<b>17,65%</b>	<b>5</b>	<b>29,41%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>2</b>	<b>11,76%</b>	<b>1</b>	<b>5,88%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>2</b>	<b>11,76%</b>	<b>17</b>	<b>100%</b>
Nordeste	AL	0	0,00%	1	50,00%	0	0,00%	1	50,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	2	100%
	BA	4	18,18%	2	9,09%	6	27,27%	2	9,09%	1	4,55%	0	0,00%	0	0,00%	7	31,82%	22	100%		
	CE	4	23,53%	2	11,76%	2	11,76%	3	17,65%	2	11,76%	0	0,00%	0	0,00%	4	23,53%	17	100%		
	MA	0	0,00%	1	50,00%	1	50,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	2	100%
	PB	3	27,27%	0	0,00%	3	27,27%	3	27,27%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	2	18,18%	11	100%		
	PE	11	34,38%	4	12,50%	7	21,88%	4	12,50%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	6	18,75%	32	100%		
	PI	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	3	60,00%	1	20,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	20,00%	5	100%
	RN	1	14,29%	2	28,57%	3	42,86%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	14,29%	7	100%		
	SE	1	16,67%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	3	50,00%	0	0,00%	0	0,00%	2	33,33%	6	100%		
	<b>Total</b>	<b>24</b>	<b>23,08%</b>	<b>12</b>	<b>11,54%</b>	<b>22</b>	<b>21,15%</b>	<b>16</b>	<b>15,38%</b>	<b>7</b>	<b>6,73%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>23</b>	<b>22,12%</b>	<b>104</b>	<b>100%</b>		
Norte	AC	0	0,00%	1	100,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	100%
	AM	3	33,33%	3	33,33%	0	0,00%	3	33,33%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	9	100%		
	AP	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0%		
	PA	1	20,00%	0	0,00%	2	40,00%	1	20,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	20,00%	5	100%		
	RO	1	33,33%	0	0,00%	1	33,33%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	33,33%	3	100%		
	RR	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0%		
	TO	3	37,50%	1	12,50%	3	37,50%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	12,50%	8	100%		
	<b>Total</b>	<b>8</b>	<b>30,77%</b>	<b>5</b>	<b>19,23%</b>	<b>6</b>	<b>23,08%</b>	<b>4</b>	<b>15,38%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>3</b>	<b>11,54%</b>	<b>26</b>	<b>100%</b>		
	ES	1	11,11%	2	22,22%	2	22,22%	2	22,22%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	2	22,22%	9	100%		
	MG	14	36,84%	5	13,16%	8	21,05%	1	2,63%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	10	26,32%	38	100%		
Sudeste	RJ	14	25,00%	2	3,57%	13	23,21%	5	8,93%	0	0,00%	0	0,00%	4	7,14%	18	32,14%	56	100%		
	SP	19	20,21%	17	18,09%	15	15,96%	13	13,83%	8	8,51%	1	1,06%	2	2,13%	19	20,21%	94	100%		
	<b>Total</b>	<b>48</b>	<b>24,37%</b>	<b>26</b>	<b>13,20%</b>	<b>38</b>	<b>19,29%</b>	<b>21</b>	<b>10,66%</b>	<b>8</b>	<b>4,06%</b>	<b>1</b>	<b>0,51%</b>	<b>6</b>	<b>3,05%</b>	<b>49</b>	<b>24,87%</b>	<b>197</b>	<b>100%</b>		
	PR	15	36,59%	6	14,63%	5	12,20%	10	24,39%	2	4,88%	0	0,00%	0	0,00%	3	7,32%	41	100%		
	RS	2	18,18%	2	18,18%	4	36,36%	2	18,18%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	9,09%	11	100%		
Sul	SC	8	38,10%	1	4,76%	2	9,52%	2	9,52%	3	14,29%	0	0,00%	1	4,76%	4	19,05%	21	100%		
	<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>34,25%</b>	<b>9</b>	<b>12,33%</b>	<b>11</b>	<b>15,07%</b>	<b>14</b>	<b>19,18%</b>	<b>5</b>	<b>6,85%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>1</b>	<b>1,37%</b>	<b>8</b>	<b>10,96%</b>	<b>73</b>	<b>100%</b>		
	<b>Total Geral</b>	<b>109</b>	<b>26,14%</b>	<b>55</b>	<b>13,19%</b>	<b>82</b>	<b>19,66%</b>	<b>55</b>	<b>13,19%</b>	<b>22</b>	<b>5,28%</b>	<b>2</b>	<b>0,48%</b>	<b>7</b>	<b>1,68%</b>	<b>85</b>	<b>20,38%</b>	<b>417</b>	<b>100%</b>		

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

No Brasil, em 2016, 417/630 (66,19%) pacientes com hemofilia A e B com inibidor pelo teste de triagem foram tratados com CCPA. Surpreendentemente, tal como no ano de 2015, a categoria de pacientes que mais recebeu infusão de CCPA foi à de pacientes com hemofilia A e inibidor de baixa resposta (0.6-4.9 UB/mL), que liderou com 24,70% do uso (103/417 pacientes) (Tabela 23). É importante ressaltar que parte dos pacientes com titulação de inibidor nesta faixa (em especial abaixo de 2-3 UB/ml) é responsivo a doses mais altas de concentrado de fator VIII e IX, conduta a ser adotada inicialmente nestes pacientes e que, somente mediante falha deste esquema, estaria recomendado uso de agentes de bypass.

### **Consumo de concentrado de fator VII ativado recombinante em pacientes com hemofilia e inibidor**

O concentrado de fator VII ativado recombinante (CFVIIar) é indicado para o tratamento de hemorragias em pacientes com hemofilia que desenvolveram aloanticorpos (inibidores) contra os fatores deficientes infundidos (fator VIII na hemofilia A e fator IX na hemofilia B) e, por isso, deixam de ser responsivos aos fatores VIII ou IX. Nem todos os pacientes com hemofilia que desenvolvem inibidores necessitam usar o CFVIIar, mas, em geral, pacientes com títulos de inibidores superior a 5 UB/mL raramente são responsivos aos fatores VIII ou IX. O CFVIIar com o CCPA, que é também utilizado para o tratamento de hemorragias em pacientes com hemofilia e inibidor, são conhecidos como agentes de bypass, porque fazem uma ponte através do processo de coagulação.

A Tabela 24 detalha o uso de CFVIIar em 2016 em pacientes com hemofilia A e B e inibidor de acordo com a titulação de inibidor.

**Tabela 24.** Tabela 24. Consumo de concentrado de fator VII ativado, de acordo com titulação, em pacientes tratados com infusão, por unidade federada, região e Brasil, 2016

Região	UF	Concentrado de Fator VII Ativado Recombinante												Sem Informações		TOTAL				
		0,6 - 4,9U/II/ml		5 - 10U/II/ml		10,1 - 40U/II/ml		40,1 - 200U/II/ml		200,1U/II/ml		Não Testado		Negativo		Sem Informações		TOTAL		
	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%		
Centro-Oeste	DF	1	8,33%	0	0,00%	2	16,67%	2	16,67%	5	41,67%	0	0,00%	0	0,00%	2	16,67%	12	100%	
	GO	3	37,50%	1	12,50%	3	37,50%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	12,50%	8	100%	
	MS	0	0,00%	1	100,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	100%	
	MT	0	0,00%	1	50,00%	1	50,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	2	100%	
	<b>Total</b>	<b>4</b>	<b>17,39%</b>	<b>3</b>	<b>13,04%</b>	<b>6</b>	<b>26,09%</b>	<b>2</b>	<b>8,70%</b>	<b>5</b>	<b>21,74%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>3</b>	<b>13,04%</b>	<b>23</b>	<b>100%</b>	
Nordeste	AL	0	0,00%	1	33,33%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	2	66,67%	3	100%	
	BA	0	0,00%	0	0,00%	2	33,33%	3	50,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	16,67%	6	100%	
	CE	2	18,18%	1	9,09%	1	9,09%	3	27,27%	2	18,18%	0	0,00%	0	0,00%	2	18,18%	11	100%	
	MA	0	0,00%	1	20,00%	4	80,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	5	100%	
	PB	0	0,00%	0	0,00%	1	20,00%	2	40,00%	2	40,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	5	100%	
	PE	7	41,18%	2	11,76%	4	23,53%	3	17,65%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	5,88%	17	100%	
	PI	0	0,00%	1	50,00%	0	0,00%	1	50,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	2	100%	
	RN	1	16,67%	2	33,33%	1	16,67%	2	33,33%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	6	100%	
	SE	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0%	
	<b>Total</b>	<b>10</b>	<b>18,18%</b>	<b>8</b>	<b>14,55%</b>	<b>13</b>	<b>23,64%</b>	<b>14</b>	<b>25,45%</b>	<b>4</b>	<b>7,27%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>6</b>	<b>10,91%</b>	<b>55</b>	<b>100%</b>	
Norte	AC	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0%	
	AM	1	20,00%	2	40,00%	1	20,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	20,00%	5	100%	
	AP	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0%	
	PA	0	0,00%	1	33,33%	1	33,33%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	33,33%	3	100%	
	RO	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	100,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	100%	
	RR	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0%	
	TO	1	50,00%	0	0,00%	1	50,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	2	100%	
	<b>Total</b>	<b>2</b>	<b>18,18%</b>	<b>3</b>	<b>27,27%</b>	<b>3</b>	<b>27,27%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>1</b>	<b>9,09%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>2</b>	<b>18,18%</b>	<b>11</b>	<b>100%</b>	
	Sudeste	ES	1	16,67%	1	16,67%	0	0,00%	3	50,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	16,67%	6	100%
		MG	5	27,78%	2	11,11%	5	27,78%	1	5,56%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	5	27,78%	18	100%
RJ		6	22,22%	3	11,11%	5	18,52%	4	14,81%	2	7,41%	0	0,00%	5	18,52%	2	7,41%	27	100%	
SP		14	22,58%	11	17,74%	11	17,74%	10	16,13%	2	3,23%	1	1,61%	2	3,23%	11	17,74%	62	100%	
<b>Total</b>		<b>26</b>	<b>23,01%</b>	<b>17</b>	<b>15,04%</b>	<b>21</b>	<b>18,58%</b>	<b>18</b>	<b>15,93%</b>	<b>4</b>	<b>3,54%</b>	<b>1</b>	<b>0,88%</b>	<b>7</b>	<b>6,19%</b>	<b>19</b>	<b>16,81%</b>	<b>113</b>	<b>100%</b>	
Sul	PR	4	19,05%	5	23,81%	1	4,76%	7	33,33%	2	9,52%	0	0,00%	0	0,00%	2	9,52%	21	100%	
	RS	3	30,00%	2	20,00%	1	10,00%	1	10,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	3	30,00%	10	100%	
	SC	1	20,00%	1	20,00%	1	20,00%	0	0,00%	2	40,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	5	100%	
	<b>Total</b>	<b>8</b>	<b>22,22%</b>	<b>8</b>	<b>22,22%</b>	<b>3</b>	<b>8,33%</b>	<b>8</b>	<b>22,22%</b>	<b>4</b>	<b>11,11%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>0</b>	<b>0,00%</b>	<b>5</b>	<b>13,89%</b>	<b>36</b>	<b>100%</b>	
	<b>Total Geral</b>	<b>50</b>	<b>21,01%</b>	<b>39</b>	<b>16,39%</b>	<b>46</b>	<b>19,33%</b>	<b>42</b>	<b>17,65%</b>	<b>18</b>	<b>7,56%</b>	<b>1</b>	<b>0,42%</b>	<b>7</b>	<b>2,94%</b>	<b>35</b>	<b>14,71%</b>	<b>238</b>	<b>100%</b>	

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



No Brasil, em 2016, 238/630 (37,78%) pacientes com hemofilia A e B com inibidor pelo teste de triagem foram tratados com CFVIIar. Novamente aqui, surpreendentemente, a categoria de pacientes que mais recebeu infusão de CFVIIar foi a de pacientes com hemofilia A e inibidor de baixa resposta (0.6-4.9 UB/mL), que liderou com 21,01% do uso (50/238 pacientes) (Tabela 23). Tal como com o CCPA, é importante ressaltar que parte dos pacientes com titulação de inibidor nesta faixa é responsivo a doses mais altas de concentrado de fator VIII e IX, conduta a ser adotada inicialmente nestes pacientes e que, somente mediante falha, estaria recomendado uso de agentes de bypass.

## Consumo de pró-coagulantes na doença de von Willebrand

A doença de von Willebrand é a mais prevalente das coagulopatias hereditárias. Entretanto, seu diagnóstico é difícil devido ao custo e à complexidade dos testes de rastreamento e confirmatórios e devido à variabilidade clínica da apresentação da doença.

O tratamento das hemorragias na doença de von Willebrand envolve o uso de medicamentos pró-coagulantes, sendo os mais comuns o acetato de desmopressina e os antifibrinolíticos (ácido tranexâmico e ácido epsilonaminocaproico) e os concentrados de fator de von Willebrand, indicados em hemorragia grave, preparo de cirurgias ou mediante não resposta/contraindicação ao acetato de desmopressina e antifibrinolíticos.

A Tabela 25 detalha o uso dos pró-coagulantes para tratamento da doença de von Willebrand no Brasil em 2016.

**Tabela 25.** Número de pacientes com doença de von Willebrand tratados com pró-coagulantes, por unidade federada– Brasil, 2016

Região	UF	Acetato de Desmopressina		Ácido Tranexâmico		Concentrado Fator VIII para Doença de Von Willebrand		TOTAL	
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Centro-Oeste	DF	6	10,00%	27	45,00%	27	45,00%	60	100%
	GO	0	0,00%	36	48,65%	38	51,35%	74	100%
	MS	0	0,00%	0	0,00%	13	100,00%	13	100%
	MT	9	23,68%	9	23,68%	20	52,63%	38	100%
<b>Total</b>		<b>15</b>	<b>8,11%</b>	<b>72</b>	<b>38,92%</b>	<b>98</b>	<b>52,97%</b>	<b>185</b>	<b>100%</b>
Nordeste	AL	1	4,17%	11	45,83%	12	50,00%	24	100%
	BA	0	0,00%	32	31,37%	70	68,63%	102	100%
	CE	9	9,00%	39	39,00%	52	52,00%	100	100%
	MA	0	0,00%	6	33,33%	12	66,67%	18	100%
	PB	3	4,84%	37	59,68%	22	35,48%	62	100%
	PE	1	2,04%	14	28,57%	34	69,39%	49	100%
	PI	0	0,00%	8	27,59%	21	72,41%	29	100%
	RN	1	3,23%	11	35,48%	19	61,29%	31	100%
SE	0	0,00%	8	18,60%	35	81,40%	43	100%	
<b>Total</b>		<b>15</b>	<b>3,28%</b>	<b>166</b>	<b>36,24%</b>	<b>277</b>	<b>60,48%</b>	<b>458</b>	<b>100%</b>
Norte	AC	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0%
	AM	0	0,00%	7	35,00%	13	65,00%	20	100%
	AP	0	0,00%	8	40,00%	12	60,00%	20	100%
	PA	2	1,07%	64	34,22%	121	64,71%	187	100%
	RO	1	6,25%	5	31,25%	10	62,50%	16	100%
	RR	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0%
TO	0	0,00%	3	50,00%	3	50,00%	6	100%	
<b>Total</b>		<b>3</b>	<b>1,20%</b>	<b>87</b>	<b>34,94%</b>	<b>159</b>	<b>63,86%</b>	<b>249</b>	<b>100%</b>
Sudeste	ES	5	7,04%	39	54,93%	27	38,03%	71	100%
	MG	107	24,37%	221	50,34%	111	25,28%	439	100%
	RJ	17	6,46%	137	52,09%	109	41,44%	263	100%
	SP	34	7,54%	197	43,68%	220	48,78%	451	100%
<b>Total</b>		<b>163</b>	<b>13,32%</b>	<b>594</b>	<b>48,53%</b>	<b>467</b>	<b>38,15%</b>	<b>1.224</b>	<b>100%</b>
Sul	PR	2	1,00%	75	37,31%	124	61,69%	201	100%
	RS	7	1,75%	166	41,40%	228	56,86%	401	100%
	SC	9	10,00%	23	25,56%	58	64,44%	90	100%
<b>Total</b>		<b>18</b>	<b>2,60%</b>	<b>264</b>	<b>38,15%</b>	<b>410</b>	<b>59,25%</b>	<b>692</b>	<b>100%</b>
<b>Total Geral</b>		<b>214</b>	<b>7,62%</b>	<b>1.183</b>	<b>42,13%</b>	<b>1.411</b>	<b>50,25%</b>	<b>2.808</b>	<b>100%</b>

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

Em 2016, no Brasil, 35,95% dos pacientes registrados com doença de von Willebrand (2.808/7.811 pacientes) utilizaram pelo menos um tipo de pró-coagulante para o tratamento da doença de von Willebrand. Surpreendentemente, a maioria dos pacientes (50,25%) utilizou concentrado de FVW, seguido de 42,09% e 7,62% que utilizou ácido tranexâmico e acetato de desmopressina, respectivamente. A análise demonstra que, tal como no ano de 2015, um uso bastante elevado do concentrado de FVW e um uso extremamente baixo do acetato de desmopressina, exatamente o oposto do que é esperado e recomendado para o tratamento da doença de von Willebrand. É imprescindível que medidas sejam tomadas para que o tratamento correto da doença seja realizado no Brasil, o que envolve o uso do acetato de desmopressina e agentes antifibrinolíticos para o tratamento da maioria das hemorragias de leve a moderada intensidade em pacientes com esta doença.

# MORTALIDADE DOS PACIENTES COM COAGULOPATIAS HEREDITÁRIAS E DEMAIS TRANSTORNOS HEMORRÁGICOS

Em 2016 ocorreu o registro de 17, 5, 3, 1 e 2 óbitos, respectivamente, em pacientes com hemofilia A, hemofilia B, doença de von Willebrand, coagulopatias raras e demais transtornos hemorrágicos no Brasil, sendo a maioria por hemofilia A.

Entretanto, estes números devem ser interpretados com cautela, tendo-se em vista o provável sub-registro dessa variável no sistema, uma vez que o cadastro 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 26.** Mortalidade de pessoas com coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos – Brasil, 2016

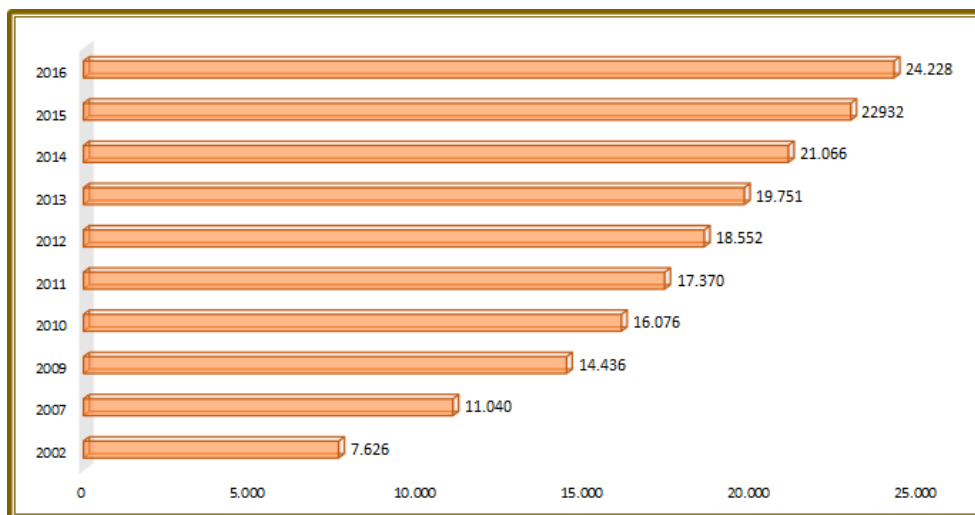
Ano	Hemofilia A		Hemofilia B		Doença de von Willebrand		Coagulopatias raras		Outras Coagulopatias hereditárias e transtornos hemorrágicos		Total	
	Deficiência de fator VIII		Deficiência de fator IX		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
	Nº	%	Nº	%								
2016	17	60,71%	5	17,86%	3	10,71%	1	3,57%	2	7,14%	28	100,00%

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

# DADOS COMPARATIVOS ENTRE OS CADASTROS DE PACIENTES COM COAGULOPATIAS HEREDITÁRIAS E DEMAIS TRANSTORNOS HEMORRÁGICOS DE 2002 A 2016

Com a sistematização do cadastro em uma base informatizada no Sistema Hemovida *Web* – Coagulopatias é possível acompanhar o registro de casos novos em tempo real. Após 2011, a taxa de novos registros no sistema decresceu e atingiu um “plateau” de aproximadamente 8% de novos registros ao ano. De 2015 para 2016, houve aumento de 8,9% no registro de novos casos de coagulopatias hereditárias no Brasil (Gráfico 13).

**Gráfico 13.** Prevalência de aumento das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos – Brasil, 2002-2016



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

A Tabela 27 detalha as prevalências das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por grupo de diagnóstico, de 2002 a 2016.

**Tabela 27.** Dados comparativos da prevalência das coagulopatias hereditárias por diagnóstico – Brasil, 2002, 2007, 2009-2016

Ano	Hemofilia A		Hemofilia B		Doença de von Willebrand		Outras coagulopatias		Não informado		Coagulopatias raras		Total	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
2002	5.411	70,95%	886	11,62%	866	11,36%	202	2,65%	261	3,42%	0	0,00%	7.626	100,00%
2007	6.881	62,33%	1.291	11,69%	2.333	21,13%	316	2,86%	219	1,98%	0	0,00%	11.040	100,00%
2009	7.905	54,76%	1.516	10,50%	3.822	26,48%	1.015	7,03%	178	1,23%	0	0,00%	14.436	100,00%
2010	8.369	52,06%	1.609	10,01%	4.451	27,69%	1.437	8,94%	210	1,31%	0	0,00%	16.076	100,00%
2011	8.848	50,94%	1.723	9,92%	4.934	28,41%	1.865	10,74%	0	0,00%	0	0,00%	17.370	100,00%
2012	9.122	49,17%	1.801	9,71%	5.445	29,35%	2.184	11,77%	0	0,00%	0	0,00%	18.552	100,00%
2013	9.348	47,33%	1.838	9,31%	5.976	30,26%	2.589	13,11%	0	0,00%	0	0,00%	19.751	100,00%
2014	9.616	45,65%	1.881	8,93%	6.544	31,06%	3.025	14,36%	0	0,00%	0	0,00%	21.066	100,00%
2015	9908	0,432	1948	0,085	7220	0,315	3856	0,168	0	0	0	0	22932	100,00%
2016	10.123	41,78%	1.996	8,24%	7.811	32,24%	2.470	10,19%	0	0,00%	1.828	7,54%	24.228	100,00%

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

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 até 3 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 persistentes contra o fator VIII em pacientes com hemofilia que o desenvolveram e necessitam uso de agentes bypassing para o seu tratamento. Esta envolve infusões periódicas do concentrado de fator VIII, com o objetivo de tolerizar o paciente.

Todas essas modalidades de tratamento demandam 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 2016 estavam cadastrados na profilaxia primária 436 pacientes com hemofilias A e B, o que equivale a 9,38% de pacientes com hemofilia A e B grave no Brasil em 2016 (n=4.647).

Um total de 268 pacientes com hemofilia A e inibidor foram incluídos no tratamento de imunotolerância (Tabela 27). Do ano de 2015 para 2016 houve aumento de 11,94% e 21,10% de inclusão de pacientes na profilaxia primária e imunotolerância, respectivamente.

Com relação a profilaxia secundária (de longa duração), em 2016, 4.118 pacientes com hemofilias A e B fizeram uso desta modalidade de tratamento. Isto equivale a 88,62% dos pacientes com hemofilias A e B grave registrados no ano de 2016 no Brasil (n=4.647).

Com objetivo de qualificar as informações referente à utilização dos Pró-Coagulantes, foi implementado no sistema Hemovida *Web* – Coagulopatias variáveis relacionadas à participação dos pacientes nos programas de profilaxia

(primária e secundária). Para que esta informação seja produzida de forma correta, é fundamental a atualização destes dados pelos centros tratadores.

**Tabela 28.** Frequência de pacientes em profilaxia primária, secundária de longa duração e imunotolerância por unidade federada, região e Brasil, 2016

Região	UF	Pacientes em Profilaxia Primária	Pacientes em Imunotolerância	Profilaxia Secundária de longa duração
		Nº	Nº	Nº
Centro-Oeste	DF	30	5	163
	GO	6	4	202
	MS	0	0	0
	MT	0	0	21
<b>Total</b>		<b>36</b>	<b>9</b>	<b>386</b>
Nordeste	AL	4	0	113
	BA	10	0	2
	CE	15	20	248
	MA	1	1	120
	PB	9	5	54
	PE	33	15	340
	PI	3	1	77
	RN	4	6	71
SE	0	0	2	
<b>Total</b>		<b>79</b>	<b>48</b>	<b>1.027</b>
Norte	AC	0	0	0
	AM	14	4	67
	AP	2	0	10
	PA	22	7	132
	RO	0	0	4
	RR	0	0	0
TO	1	8	22	
<b>Total</b>		<b>39</b>	<b>19</b>	<b>235</b>
Sudeste	ES	12	16	112
	MG	43	31	361
	RJ	51	39	71
	SP	77	52	1054
<b>Total</b>		<b>183</b>	<b>138</b>	<b>1.598</b>
Sul	PR	33	29	348
	RS	48	13	356
	SC	18	12	168
<b>Total</b>		<b>99</b>	<b>54</b>	<b>872</b>
<b>Total Geral</b>		<b>436</b>	<b>268</b>	<b>4.118</b>

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

# CONSIDERAÇÕES FINAIS

A publicação do Perfil da Coagulopatias no Brasil, desde sua primeira iniciativa vem possibilitando realizar a avaliação e o monitoramento dos agravos e das ações relacionadas à atenção aos pacientes com coagulopatias hereditárias. Como consequência, os dados epidemiológicos e de vigilância gerados promovem a melhoria da gestão e do planejamento da política do programa. Esta versão do perfil incorporou a análise das coagulopatias hereditárias raras como categoria separada das “outras coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos”.

Em comparação com 2015, em 2016 houve incremento de 5,35% do número de pacientes com coagulopatias hereditárias no Brasil, 9,2% e 10,8% de incremento no número de unidades em UI de fator VIII e IX, respectivamente. Ainda, com relação a 2016, houve aumento do número de pacientes incluídos em profilaxia primária, secundária e imunotolerância de 21,10%, 6,82% e 11,94%, respectivamente. Entretanto, praticamente não se notou melhoria em alguns parâmetros, persistindo ainda expressiva incompletude de dados, principalmente nas variáveis relacionadas ao estado sorológico, à gravidade das hemofilias, ao tipo/subtipo da DVW e à detecção de inibidor em pacientes com hemofilia. Ainda, nota-se inadequações relacionadas ao tratamento de algumas condições, tal como uso exagerado dos concentrados de FVW e subutilização do DDAVP para o tratamento das hemorragias nos pacientes com DVW, além de um uso provavelmente maximizado de agentes bypassing em pacientes com inibidor de baixa resposta. Todas essas situações demandam maior sensibilização e atuação dos CTHs, com vistas à melhoria do preenchimento dos dados, da realização de testes, do monitoramento dos pacientes e do tratamento adequado. Os avanços na aquisição promoveram mudança de paradigma na assistência aos pacientes com coagulopatias hereditárias no Brasil, mas aprimoramentos são necessários.

É desejável que o tratamento das coagulopatias seja cada dia mais descentralizado, o que humaniza a abordagem dos pacientes acometidos por essas doenças. Entretanto, o acompanhamento do paciente deve ser monitorado pela equipe multidisciplinar dos CTHs, o que exige aderência do paciente ao tratamento, comprometimento dos familiares e retorno do paciente às consultas. Estes pacientes devem receber acompanhamento periódico da equipe, com registro dos seus dados no sistema Hemovida Web – Coagulopatias e seguimento das recomendações do Ministério da Saúde. A vigilância epidemiológica de inibidor, infecções, complicações osteoarticulares e doenças crônicas e registro de mortalidade no sistema torna-se fundamental para o correto monitoramento desta população que se torna mais longeva e passa a apresentar 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 à melhoria da qualidade da atenção dispensada aos pacientes.

Esta publicação objetiva atualização dos dados de pacientes com coagulopatias hereditárias no Brasil e espera-se que possa orientar os profissionais atuantes na atenção aos pacientes. A cada ano almeja-se maior aperfeiçoamento da informação, com incremento da cobertura e fidedignidade dos dados, o que requer colaboração empenhada dos CTHs.

# REFERÊNCIAS

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

BRASIL. Ministério da Saúde. **Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil: 2007**. Brasília, 2008.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. **Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil: 2009-2010**. Brasília, 2012.

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

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. **Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil: 2013**. Brasília, 2015.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. **Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil: 2014**. Brasília, 2015.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. **Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil: 2015**. Brasília, 2016.

\_\_\_\_\_. Ministério da Saúde. **Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil: 2016**. Brasília, 2017.

IBGE. **Estimativas populacionais para os municípios brasileiros em 01.07.2016**. Disponível em: <<http://www.ibge.gov.br/home/estatistica/populacao/estimativa2016/>>. Acesso em: 20 mar. 2017.

ISBN 978-85-334-2652-8



9 788533 442652 8

POLÍTICA NACIONAL DE SANGUE E HEMODERIVADOS



DISQUE SAÚDE

136

Ouvidoria Geral do SUS  
[www.saude.gov.br](http://www.saude.gov.br)

Biblioteca Virtual em Saúde do Ministério da Saúde  
[www.saude.gov.br/bvs](http://www.saude.gov.br/bvs)



MINISTÉRIO DA SAÚDE