

MINISTÉRIO DA SAÚDE

Perfil das Coagulopatias Hereditárias no Brasil 2007



Brasília - DF
2008

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

Perfil das Coagulopatias Hereditárias no Brasil

2007

Série G. Estatística e Informação em Saúde



Brasília – DF
2008

© 2008 Ministério da Saúde.

Todos os direitos reservados. É permitida a reprodução parcial ou total desta obra, desde que citada a fonte e que não seja para venda ou qualquer fim comercial.

A responsabilidade pelos direitos autorais de textos e imagens desta obra é da área técnica.

A coleção institucional do Ministério da Saúde pode ser acessada, na íntegra, na Biblioteca Virtual em Saúde do Ministério da Saúde:

<http://www.saude.gov.br/bvs>

O conteúdo desta e de outras obras da Editora do Ministério da Saúde pode ser acessado na página: <http://www.saude.gov.br/editora>

Série G. Estatística e Informação em Saúde

Tiragem: 1.ª edição – 2008 – 2.000 exemplares

Elaboração, distribuição e informações:

MINISTÉRIO DA SAÚDE

Secretaria de Atenção à Saúde

Departamento de Atenção Especializada

Coordenação da Política Nacional de Sangue e Hemoderivados

Esplanada dos Ministérios, bloco G, sala 946

CEP: 70058-900, Brasília – DF

Tels.: (61) 3315-2428

Fax: (61) 3315-2290

E-mail: sangue@saude.gov.br

Home page: www.saude.gov.br

Coordenação:

Danila Augusta Accioly Varella Barca – CPNSH/DAE/SAS

Suely Meireles Rezende – CPNSH/DAE/SAS

Colaboração:

Camila Caram

Danila Augusta Accioly Varella Barca

Kelly Neves Pinheiro

Suely Meireles Rezende

Impresso no Brasil / *Printed in Brazil*

Ficha Catalográfica

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

Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil: 2007 / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. – Brasília : Editora do Ministério da Saúde, 2008.

96 p. : il. – (Série G. Estatística e Informação em Saúde)

ISBN 978-85-334-1474-7

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

NLM WA 100

Catálogo na fonte – Coordenação-Geral de Documentação e Informação – Editora MS – OS 2008/0390

Títulos para indexação:

Em inglês: Hereditary Coagulopathy Profile in Brazil: 2007

Em espanhol: Perfil de las Coagulopatías Congénitas en Brasil: 2007

EDITORA MS

Documentação e Informação

SIA trecho 4, lotes 540/610

CEP: 71200-040, Brasília – DF

Tels.: (61) 3233-1774 / 2020

Fax: (61) 3233-9558

E-mail: editora.ms@saude.gov.br

Home page: www.saude.gov.br/editora

Equipe editorial:

Normalização: Karla Gentil

Revisão: Mara Soares Pamplona

Diagramação: Convênio entre Ministério da Saúde e
Fundação Universidade de Brasília

Sumário

Lista de Figuras	5
Lista de Tabelas	7
Apresentação	11
1 Introdução	13
2 Dados gerais sobre as coagulopatias hereditárias no Brasil.	15
2.1 Perfil nacional sobre as coagulopatias hereditárias por diagnóstico, sexo e faixa etária	15
2.2 Perfil nacional sobre a infecção de pacientes pelo vírus da imunodeficiência humana, hepatite C, hepatite B e vírus linfotrópico humano e imunização para hepatite B	17
3 Perfil das coagulopatias hereditárias por regiões e unidades federadas	23
3.1 Perfil regional e estadual sobre as coagulopatias hereditárias por diagnóstico	23
3.2 Perfil das hemofilias A e B	25
3.2.1 Gravidade das hemofilias A e B por unidade federada	28
3.2.2 Perfil das hemofilias A e B por sexo e faixa etária	31
3.2.3 Perfil dos inibidores nas hemofilias A e B	39
3.3 Perfil da Doença de von Willebrand	43
3.3.1 Perfil da doença de von Willebrand por sexo e por faixa etária.	44
3.3.2 Perfil da doença de von Willebrand segundo sua classificação em subtipos	48
3.4 Perfil das outras coagulopatias e dos distúrbios com diagnóstico não informado	49
3.4.1 Perfil das outras coagulopatias e distúrbios com diagnóstico não informado por sexo e por faixa etária	50
3.4.2 Classificação por diagnóstico das outras coagulopatias.	55
4 Dados do perfil das infecções de pacientes com coagulopatias hereditárias pelo vírus da imunodeficiência humana, hepatite C, hepatite B e vírus linfotrópico humano e imunização para hepatite B, por unidade federada.	59
4.1 Infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV)	59
4.2 Infecção pelo vírus da hepatite C	64
4.3 Infecção pelo vírus da hepatite B	69
4.3.1 Imunização para hepatite B	74
4.4 Infecção pelo vírus linfotrópico humano (HTLV)	79
5 Dados comparativos entre os cadastros dos pacientes com coagulopatias hereditárias referentes aos anos de 2002 e 2007	85

6 Considerações Finais	87
Referências	89
Glossário	91
Anexo – Formulário do Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias	93

Lista de Figuras

Figura 1 – Distribuição da frequência dos pacientes com coagulopatias hereditárias por faixa etária, Brasil, 2007.	16
Figura 2 – Infecção pelo vírus HIV em pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico, Brasil, 2007.	18
Figura 3 – Infecção pelo vírus da hepatite C em pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico, Brasil, 2007.	19
Figura 4 – Infecção pelo vírus da hepatite B em pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico, Brasil, 2007.	20
Figura 5 – Imunização para hepatite B em pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico, Brasil, 2007.	21
Figura 6 – Infecção pelo vírus HTLV em pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico, Brasil, 2007	22
Figura 7 – Distribuição de hemofilia A, hemofilia B, doença de von Willebrand, outras coagulopatias e doenças sem informação segundo cada unidade federada, Brasil, 2007.	25
Figura 8 – Distribuição percentual das hemofilias A e B por unidade federada, Brasil, 2007.	27
Figura 9 – Frequência de pacientes com Hemofilia A por unidade federada, Brasil, 2007.	27
Figura 10 – Frequência de pacientes com Hemofilia B por unidade federada, Brasil, 2007.	28
Figura 11 – Distribuição dos pacientes com doença de von Willebrand por unidade federada, Brasil, 2007.	44
Figura 12 – Distribuição dos pacientes com outras coagulopatias por unidade federada, Brasil, 2007.	49
Figura 13 – Distribuição dos pacientes com distúrbios não informados por unidade federada, Brasil, 2007.. . . .	50

Lista de Tabelas

- Tabela 1** – Prevalência das coagulopatias hereditárias por diagnóstico, Brasil, 2007. 15
- Tabela 2** – Distribuição das coagulopatias hereditárias por diagnóstico e sexo, Brasil, 2007.. . . . 16
- Tabela 3** – Distribuição dos pacientes com coagulopatias hereditárias por faixa etária, Brasil, 2007. 16
- Tabela 4** – Distribuição das frequências absolutas e percentuais dos pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico e faixa etária, Brasil, 2007. 17
- Tabela 5** – Infecção pelo vírus HIV em pacientes com coagulopatias hereditárias, Brasil, 2007.. . . 17
- Tabela 6** – Infecção pelo vírus da hepatite C em pacientes com coagulopatias hereditárias, Brasil, 2007.. . . . 18
- Tabela 7** – Infecção pelo vírus da hepatite B em pacientes com coagulopatias hereditárias, Brasil, 2007.. . . . 20
- Tabela 8** – Imunização dos pacientes com coagulopatias hereditárias para hepatite B, Brasil, 2007.. . . . 21
- Tabela 9** – Infecção pelo vírus HTLV em pacientes com coagulopatias hereditárias, Brasil, 2007.. . 21
- Tabela 10** – Prevalência das coagulopatias hereditárias segundo frequência percentual em relação ao Brasil, por região e unidade federada, Brasil, 2007. 23
- Tabela 11** – Prevalência das coagulopatias hereditárias segundo frequência percentual em relação a cada região e unidade federada, Brasil, 2007. 24
- Tabela 12** – Prevalência das hemofilias A e B por unidade federada, Brasil, 2007. 26
- Tabela 13** – Grau de gravidade das hemofilias A e B por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos no país, Brasil, 2007. 29

Tabela 14 – Grau de gravidade das hemofilias A e B por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007..	30
Tabela 15 – Distribuição da hemofilia A por sexo e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.	31
Tabela 16 – Distribuição da hemofilia A por sexo e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007..	32
Tabela 17 – Distribuição da hemofilia B por sexo e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.	33
Tabela 18 – Distribuição da hemofilia B por sexo e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007..	34
Tabela 19 – Distribuição da hemofilia A por faixa etária e por unidade federada segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.	35
Tabela 20 – Distribuição da hemofilia A por faixa etária e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.	36
Tabela 21 – Distribuição da hemofilia B por faixa etária e por unidade federada segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.	37
Tabela 22 – Distribuição da hemofilia B por faixa etária e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007..	38
Tabela 23 – Inibidor em hemofilia A por unidade federada segundo frequência percentual em relação ao total de casos no país, Brasil, 2007.	39
Tabela 24 – Inibidor em hemofilia A por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.	39
Tabela 25 – Inibidor em hemofilia B por unidade federada segundo frequência percentual em relação ao total de casos no país, Brasil, 2007.	40
Tabela 26 – Inibidor em hemofilia B por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.	41
Tabela 27 – Título de inibidor por faixa em pacientes com hemofilia A segundo frequência percentual em relação ao total de casos no país, Brasil, 2007	41
Tabela 28 – Título de inibidor por faixa em pacientes com hemofilia A segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.	42

Tabela 29 – Título de inibidor por faixa em pacientes com hemofilia B segundo frequência percentual em relação ao total de casos no país, Brasil, 2007	43
Tabela 30 – Título de inibidor por faixa em pacientes com hemofilia B segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.	43
Tabela 31 – Distribuição da doença de von Willebrand por sexo e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.	44
Tabela 32 – Distribuição da doença de von Willebrand por sexo e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.	45
Tabela 33 – Distribuição da doença de von Willebrand por faixa etária e por unidade federada segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.	46
Tabela 34 – Distribuição da doença de von Willebrand por faixa etária e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.	47
Tabela 35 – Classificação da doença de von Willebrand por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.	48
Tabela 36 – Classificação da doença de von Willebrand por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.	48
Tabela 37 – Distribuição das outras coagulopatias por sexo e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.	50
Tabela 38 – Distribuição das outras coagulopatias por sexo e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.	51
Tabela 39 – Distribuição dos distúrbios não informados por sexo e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.	51
Tabela 40 – Distribuição dos distúrbios não informados por sexo e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.	52
Tabela 41 – Distribuição das outras coagulopatias e distúrbios com diagnóstico não informado por faixa etária e por unidade federada segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.	53
Tabela 42 – Distribuição das outras coagulopatias e distúrbios com diagnóstico não informado por faixa etária e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.	54

Tabela 43 – Classificação por diagnóstico das outras coagulopatias por unidade federada segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.	56
Tabela 44 – Classificação por diagnóstico das outras coagulopatias por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada enfermidade, Brasil, 2007.	57
Tabela 45 – Infecção pelo vírus HIV em pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico, segundo frequência percentual em por estado em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.	60
Tabela 46 – Infecção pelo vírus HIV em pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.	62
Tabela 47 – Infecção pelo vírus da hepatite C em pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico, segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.	65
Tabela 48 – Infecção pelo vírus da hepatite C em pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.	67
Tabela 49 – Infecção pelo vírus da hepatite B em pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico, segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.	70
Tabela 50 – Infecção pelo vírus da hepatite B em pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.	72
Tabela 51 – Imunização dos pacientes com coagulopatias hereditárias para hepatite B, por diagnóstico e segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.	75
Tabela 52 – Imunização dos pacientes com coagulopatias hereditárias para hepatite B, por diagnóstico e segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.	77
Tabela 53 – Infecção pelo vírus HTLV em pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico, segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.	80
Tabela 54 – Infecção pelo vírus HTLV em pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.	82
Tabela 55 – Dados comparativos da prevalência das coagulopatias hereditárias por diagnóstico, Brasil, 2002 e 2007.	85

Apresentação

O acesso universal e igualitário às ações e serviços de saúde encontra-se inscrito na Constituição Federal Brasileira de 1988 e na Lei Orgânica de Saúde, Lei n.º 8.080/1990. Dentro desse preceito, inclui-se a atenção aos pacientes com coagulopatias hereditárias, doenças hemorrágicas decorrentes da deficiência quantitativa e/ou qualitativa de um ou mais fatores da coagulação.

O Programa Nacional de Coagulopatias Hereditárias, de responsabilidade da Coordenação da Política Nacional de Sangue e Hemoderivados/Departamento de Atenção Especializada/Secretaria de Atenção à Saúde/Ministério da Saúde (CPNSH/DAE/SAS/MS) deteve um orçamento de 280 milhões de reais em 2007, sendo aproximadamente 85% deste recurso gasto com aquisição de hemoderivados. Em função de um gasto público de tão elevado valor torna-se imperativa a produção de informação relacionada à população beneficiária. A disponibilidade dessas informações, apoiadas em dados válidos e fidedignos, subsidia a formulação e a execução de políticas públicas que contribuem para a melhoria da qualidade de vida dos pacientes acometidos por essas enfermidades, além de qualificar e aperfeiçoar o Programa Nacional de Coagulopatias Hereditárias.

Este documento é a segunda publicação sobre o perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil e tem como objetivo apresentar os dados demográficos referentes às coagulopatias, assim como a sua prevalência e as complicações a elas relacionadas, tais como a presença de inibidores e infecções transmitidas por hemocomponentes e hemoderivados. Esses dados servirão de base para o planejamento do Programa, subsidiando a adoção de novas ações, o cálculo orçamentário e financeiro, o monitoramento e a avaliação.

Tal como na primeira edição publicada em 2002 pela Gerência-Geral de Sangue, outros Tecidos e Órgãos/Agência Nacional de Vigilância Sanitária (GGSTO/Anvisa) e intitulada *Relatório Estatístico do Cadastro de Coagulopatias Hereditárias*, as informações aqui contidas resultam da compilação e análise dos dados enviados pelos Centros de Tratamento de Coagulopatias das Unidades Federadas à CPNSH/DAE/SAS/MS.

Espera-se que esta edição seja utilizada como um documento de referência institucional para a comunidade de ensino e pesquisa, profissionais de saúde, pacientes, conselheiros de saúde e a sociedade envolvida com a temática da atenção aos pacientes com coagulopatias. Outro resultado esperado é que este documento motive a equipe multiprofissional dos Centros de Tratamento de Coagulopatias dos Estados e do Distrito Federal a melhorar a qualidade das informações, tão necessária para a gestão do Programa. Que, em decorrência disso, a próxima publicação sobre o perfil dessa população de pacientes apresente dados com menor limitação.

Guilherme Genovez
Coordenador da Política Nacional de Sangue e Hemoderivados

1 Introdução

A CPNSH/DAE/SAS/MS é responsável pela condução do Programa Nacional de Coagulopatias Hereditárias. Dentre as diversas atribuições do Programa destaca-se a manutenção de um cadastro atualizado de pacientes com coagulopatias hereditárias, a seguir apresentado.

Ressalta-se que o referido Programa está inserido no Plano Plurianual do Governo Federal – PPA 2004–2007, mais especificamente vinculado ao Programa de Segurança Transfusional e Qualidade do Sangue, que possui uma ação orçamentária e financeira destinada à atenção aos pacientes portadores de coagulopatias hereditárias. A partir da estruturação e análise dos dados referentes ao cadastro de pacientes, esses se transformam em informações imprescindíveis à concepção, gestão e avaliação de um programa público com grande volume de recursos financeiros e de importante alcance social.

Dessa forma, o presente documento objetivou reunir e analisar os dados sobre as coagulopatias hereditárias no Brasil, a partir das informações fornecidas à CPNSH/DAE/SAS/MS pelos Centros de Tratamento das Coagulopatias Hereditárias das Unidades Federadas. Os dados aqui contidos foram coletados no período compreendido entre os anos de 2005 e 2006 e enviados ao Ministério da Saúde em planilhas Excel, seguindo o modelo de formulário previamente construído pela CPNSH (anexo). Os dados enviados apresentaram várias duplicidades de cadastro de pacientes que foram eliminadas no cruzamento dos arquivos, validando-se assim as informações estaduais. Todos os dados recebidos foram tabulados utilizando-se o Sistema informatizado Statistical Package for the Social Sciences (SPSS).

Um dos principais problemas enfrentados pelas organizadoras deste documento relacionou-se ao não fornecimento e/ou fornecimento incompleto dos dados pelas unidades federadas, dificultando a publicação de informações mais fidedignas. Outra limitação refere-se à falta de produção de dados oriundos dos resultados de testes laboratoriais, devido a não-realização dos exames nos pacientes. Ainda, em função do não envio de dados, o Estado do Mato Grosso do Sul não foi considerado na análise.

Este Perfil está estruturado em seis capítulos. O primeiro introduz o tema e apresenta a metodologia utilizada. O segundo consolida os dados gerais sobre as coagulopatias hereditárias no Brasil. O terceiro apresenta os dados por região e unidades da federação. O quarto capítulo sintetiza, por unidade federada, os dados referentes aos pacientes infectados pelos vírus da imunodeficiência humana (HIV), vírus das hepatites B e C e vírus linfotrópico humano (HTLV). O quinto capítulo apresenta a comparação sintética entre os dados da primeira edição e desta segunda. O sexto e último capítulo apresenta as considerações finais sobre o levantamento.

2 Dados gerais sobre as coagulopatias hereditárias no Brasil

O segundo capítulo deste documento apresenta o perfil brasileiro da prevalência das coagulopatias hereditárias, por diagnóstico, sexo e faixa etária, assim como os dados nacionais de pacientes infectados pelo vírus HIV, hepatite C, hepatite B e HTLV e dados de imunização para hepatite B.

2.1 Perfil nacional sobre as coagulopatias hereditárias por diagnóstico, sexo e faixa etária

Em 1º de julho de 2007, o número de pacientes com coagulopatias hereditárias no Brasil era de 11.040, dos quais 6.881 (62,3%) correspondem à hemofilia A, 1.291 (11,7%) à hemofilia B, 2.333 (21,1%) à doença de von Willebrand, 316 (2,9%) a outras coagulopatias e 219 (2,0%) aos demais distúrbios da coagulação ainda sem diagnóstico (tabela 1).

Tabela 1. Prevalência das coagulopatias hereditárias por diagnóstico, Brasil, 2007.

Diagnóstico	n	%
A*	6.881	62,30%
B**	1.291	11,70%
DvW***	2.333	21,10%
Outras Coagulopatias	316	2,90%
Não Informado	219	2,00%
Total	11.040	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Hemofilia A

** Hemofilia B

*** Doença de von Willebrand

Considerando os diversos tipos de coagulopatias hereditárias, 83,4% dos pacientes são do sexo masculino e 16% do sexo feminino. Não foi informado sexo de 0,6% dos indivíduos. Na doença de von Willebrand, 59,8% dos pacientes são do sexo feminino e 39,7% do sexo masculino. Como esperado, nas hemofilias A e B, aproximadamente 98% dos pacientes são do sexo masculino e cerca de 2% são do sexo feminino. Este percentual provavelmente representa portadoras de hemofilia com baixo nível de fator VIII ou IX. Nas demais coagulopatias, a distribuição por gênero é similar, embora nos distúrbios não informados haja pequena preponderância do sexo masculino (57,5%) (tabela 2).

Tabela 2. Distribuição das coagulopatias hereditárias por diagnóstico e sexo, Brasil, 2007.

Diagnóstico	sexo							
	Feminino		Masculino		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
A*	109	1,60%	6.758	98,20%	14	0,20%	6.881	100%
B**	28	2,20%	1.261	97,70%	2	0,20%	1.291	100%
DvW***	1.396	59,80%	926	39,70%	11	0,50%	2.333	100%
Outras Coagulopatias	180	57,00%	135	42,70%	1	0,30%	316	100%
Não Informado	57	26,00%	126	57,50%	36	16,40%	219	100%
Total	1.770	16,00%	9.206	83,40%	64	0,60%	11.040	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Hemofilia A

** Hemofilia B

*** Doença de von Willebrand

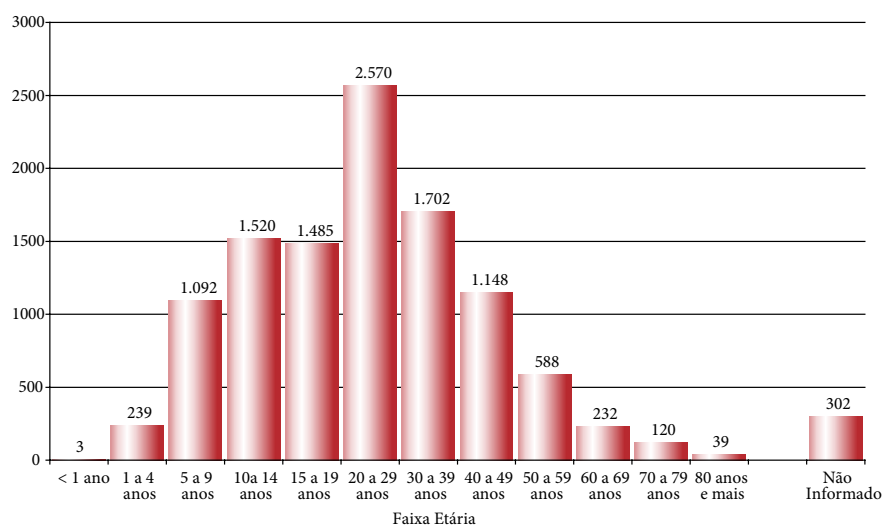
No que se refere à análise dos pacientes por faixa etária, a maior prevalência ocorre na faixa etária dos 20–29 anos, o que corresponde a 23,3% dos casos. Ressalta-se que não foi informada a idade de 302 indivíduos (2,7%) (tabela 3 e figura 1).

Tabela 3 . Distribuição dos pacientes com coagulopatias hereditárias por faixa etária, Brasil, 2007.

Faixa etária	Número de pacientes	%
< 1 ano	3	0,00%
1 a 4 anos	239	2,20%
5 a 9 anos	1.092	9,90%
10 a 14 anos	1.520	13,80%
15 a 19 anos	1.485	13,50%
20 a 29 anos	2.570	23,30%
30 a 39 anos	1.702	15,40%
40 a 49 anos	1.148	10,40%
50 a 59 anos	588	5,30%
60 a 69 anos	232	2,10%
70 a 79 anos	120	1,10%
80 anos e mais	39	0,40%
Não Informado	302	2,70%
Total	11.040	100,00%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

Figura 1. Distribuição da frequência dos pacientes com coagulopatias hereditárias por faixa etária, Brasil, 2007.



Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

Analisando-se as coagulopatias hereditárias por grupos, a faixa etária de maior prevalência permanece sendo a de 20–29 anos, independente do tipo de coagulopatia (tabela 4).

Tabela 4. Distribuição das freqüências absolutas e percentuais dos pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico e faixa etária, Brasil, 2007.

faixa etária	Diagnóstico											
	DvW*		A**		B***		Outras Coagulopatias		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
< 1 ano			2	0,00%	2	0,00%					3	0,00%
1 a 4 anos	14	0,60%	185	2,70%	34	2,60%	4	1,30%	2	0,90%	239	2,20%
5 a 9 anos	145	6,20%	750	10,90%	158	12,20%	24	7,60%	15	6,80%	1.092	9,90%
10 a 14 anos	298	12,80%	982	14,30%	186	14,40%	29	9,20%	25	11,40%	1.520	13,80%
15 a 19 anos	308	13,20%	938	13,60%	177	13,70%	44	13,90%	18	8,20%	1.485	13,50%
20 a 29 anos	537	23,00%	1.632	23,70%	302	23,40%	63	19,90%	36	16,40%	2.570	23,30%
30 a 39 anos	344	14,70%	1.096	15,90%	179	13,90%	52	16,50%	31	14,20%	1.702	15,40%
40 a 49 anos	303	13,00%	661	9,60%	135	10,50%	36	11,40%	13	5,90%	1.148	10,40%
50 a 59 anos	181	7,80%	302	4,40%	63	4,90%	33	10,40%	9	4,10%	588	5,30%
60 a 69 anos	78	3,30%	111	1,60%	29	2,20%	10	3,20%	4	1,80%	232	2,10%
70 a 79 anos	46	2,00%	53	0,80%	12	0,90%	8	2,50%	1	0,50%	120	1,10%
80 anos e mais	13	0,60%	20	0,30%	1	0,10%	3	0,90%	2	0,90%	39	0,40%
Não Informado	66	2,80%	149	2,20%	14	1,10%	10	3,20%	63	28,80%	302	2,70%
Total	2.333	100%	6.881	100%	1.291	100%	316	100%	219	100%	11.040	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Doença de von Willebrand

** Hemofilia A

*** Hemofilia B

2.2 Perfil nacional sobre a infecção de pacientes pelo vírus da imunodeficiência humana, hepatite C, hepatite B e vírus linfotrófico humano e imunização para hepatite B

Infecções transmitidas por transfusão de hemocomponentes e hemoderivados podem acometer pacientes com coagulopatias hereditárias. Dentre estas, as mais comuns são as infecções pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV), vírus das hepatites B e C e vírus linfotrófico humano (HTLV).

A infecção pelo vírus HIV está presente em 3,4% e ausente em 63,9% dos pacientes com coagulopatias hereditárias. Indivíduos não testados e dados não informados totalizam 32,7% dos casos (tabela 5).

Tabela 5. Infecção pelo vírus HIV em pacientes com coagulopatias hereditárias, Brasil, 2007.

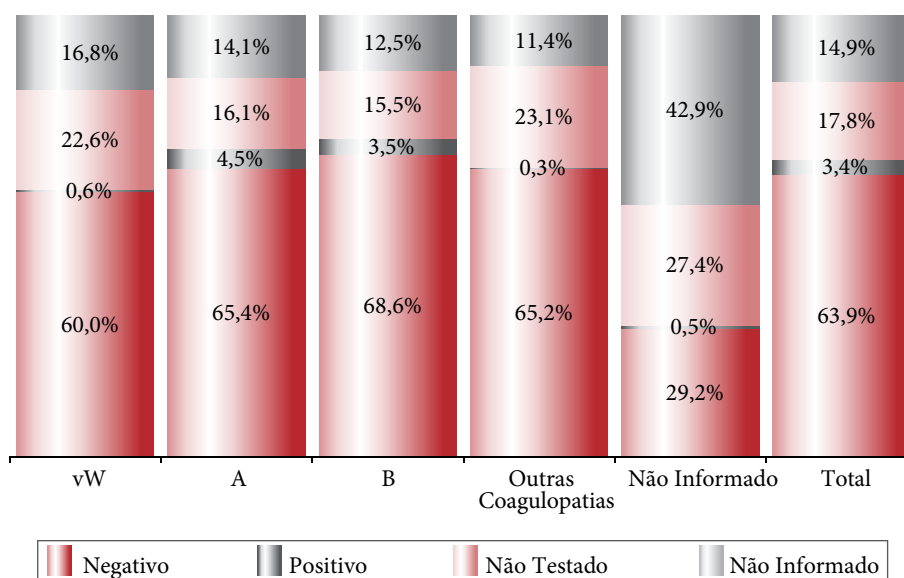
Infecção pelo vírus HIV	Número de pacientes	%
Negativo	7.052	63,90%
Positivo	373	3,40%
Não Testado	1.965	17,80%
Não Informado	1.650	14,90%
Total	11.040	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

Nota: Abreviações: HIV, vírus da imunodeficiência Adquirida

A figura 2 ilustra a prevalência da infecção pelo vírus HIV nos diversos tipos de coagulopatias hereditárias. Pacientes com hemofilia A apresentam o maior percentual de infecção, 4,5% e pacientes com outras coagulopatias, o menor percentual, 0,3%. O percentual de pacientes não testados e com dados não informados é de aproximadamente 30% nas hemofilias A e B e ainda maior nas demais coagulopatias.

Figura 2. Infecção pelo vírus HIV em pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico, Brasil, 2007.



Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

A infecção pelo vírus da hepatite C está presente em 19,4% e ausente em 47,4% dos pacientes com coagulopatias hereditárias. Indivíduos não testados e dados não informados totalizam 33,2% dos casos (tabela 6).

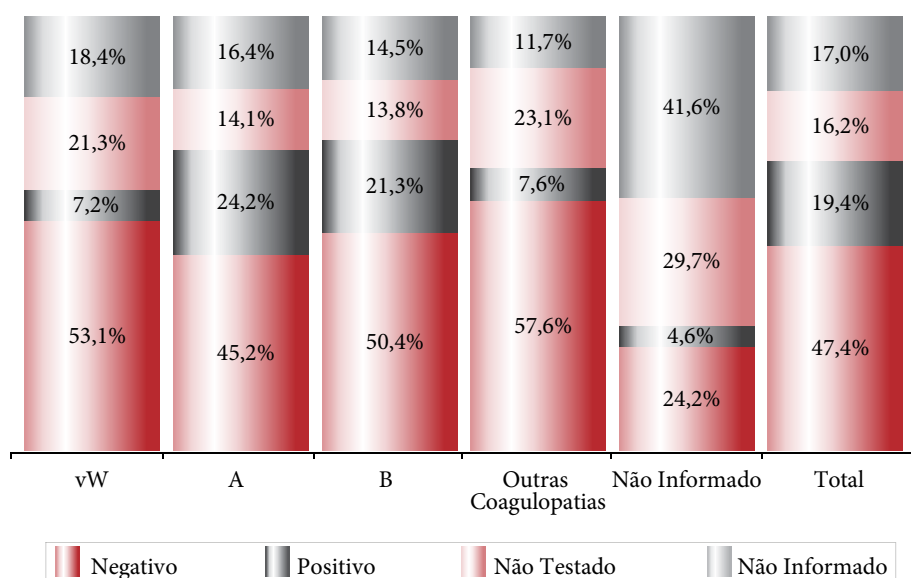
Tabela 6. Infecção pelo vírus da hepatite C em pacientes com coagulopatias hereditárias, Brasil, 2007

Infecção pelo vírus da Hepatite C	Número de pacientes	%
Negativo	5.235	47,40%
Positivo	2.144	19,40%
Não Testado	1.786	16,20%
Não Informado	1.875	17,00%
Total	11.040	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

A figura 3 ilustra a prevalência da infecção pelo vírus da hepatite C nos diversos tipos de coagulopatias hereditárias. Pacientes com hemofilias A e B apresentam o maior percentual de infecção, 24,2% e 21,2%, respectivamente. O percentual de pacientes não testados e com dados não informados é de aproximadamente 30% nas hemofilias A e B e ainda maior nas demais coagulopatias.

Figura 3. Infecção pelo vírus da hepatite C em pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico, Brasil, 2007.



Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

A infecção pelo vírus da hepatite B está presente em 1,7% e ausente em 55,9% dos pacientes com coagulopatias hereditárias. Indivíduos não testados e dados não informados totalizam 42,4% dos casos (tabela 7).

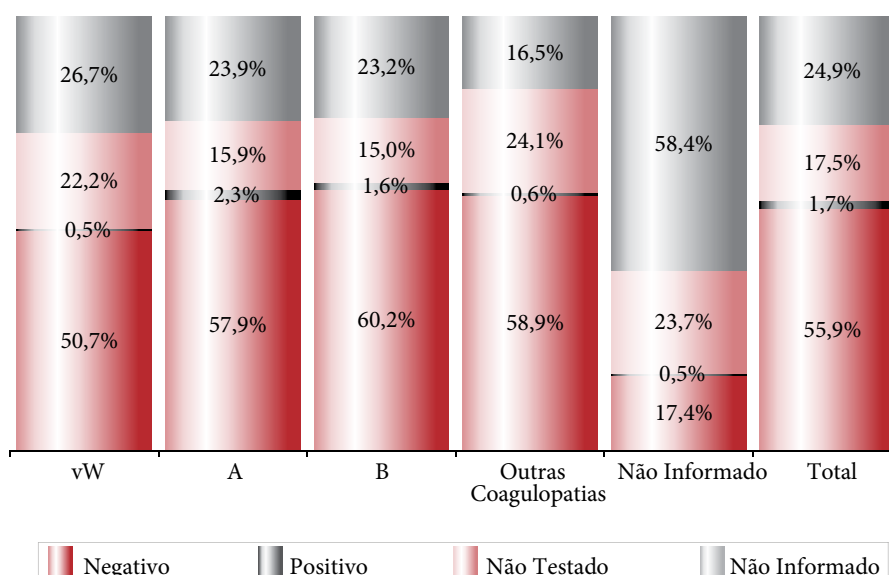
Tabela 7. Infecção pelo vírus da hepatite B em pacientes com coagulopatias hereditárias, Brasil, 2007.

Infecção pelo vírus da Hepatite B	Número de pacientes	%
Negativo	6.168	55,90%
Positivo	191	1,70%
Não Testado	1.932	17,50%
Não Informado	2.749	24,90%
Total	11.040	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

A figura 4 ilustra a prevalência da infecção pelo vírus da hepatite B nos diversos tipos de coagulopatias hereditárias. Pacientes com hemofílias A e B apresentam o maior percentual de infecção, 2,3% e 1,6%, respectivamente. O percentual de pacientes não testados e com dados não informados é de aproximadamente 40% nas hemofílias A e B e ainda maior nas demais coagulopatias.

Figura 4. Infecção pelo vírus da hepatite B em pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico, Brasil, 2007.



Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

No que se refere à imunização dos pacientes para hepatite B, informa-se que 39,5% dos pacientes com coagulopatias hereditárias receberam vacina e 13,3% dos indivíduos não foram imunizados. Não houve informação sobre esta cobertura vacinal em 47,5% dos pacientes (tabela 9).

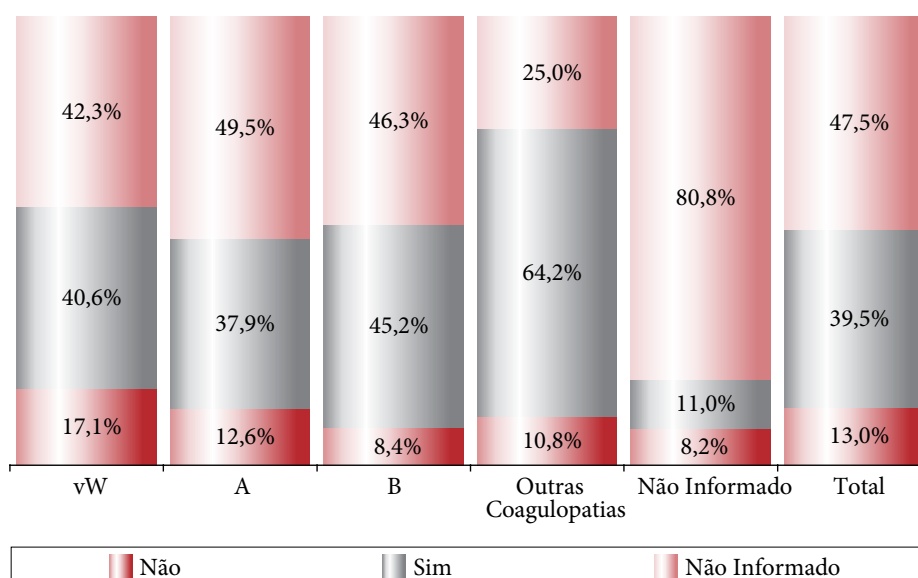
Tabela 8. Imunização dos pacientes com coagulopatias hereditárias para hepatite B, Brasil, 2007.

Imunização para hepatite B	n	%
Não	1.431	13,00%
Sim	4.363	39,50%
Não Informado	5.246	47,50%
Total	11.040	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

A figura 5 ilustra o perfil de imunização para hepatite B nos diversos tipos de coagulopatias hereditárias. Pacientes com hemofílias A e B apresentam os maiores percentuais de imunização, 37,9% e 45,2%, respectivamente. Entre 8,2 e 17,1% dos pacientes nos diversos tipos de coagulopatias não são imunizados. Não existe informação sobre imunização entre 25 e 80,8% dos pacientes de acordo com diferentes coagulopatias.

Figura 5. Imunização para hepatite B em pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico, Brasil, 2007.



Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

A infecção pelo vírus HTLV está presente em 0,8% e ausente em 63,1% dos pacientes com coagulopatias hereditárias. Indivíduos não testados e dados não informados totalizam 36,1% dos casos (tabela 9).

Tabela 9. Infecção pelo vírus HTLV em pacientes com coagulopatias hereditárias, Brasil, 2007.

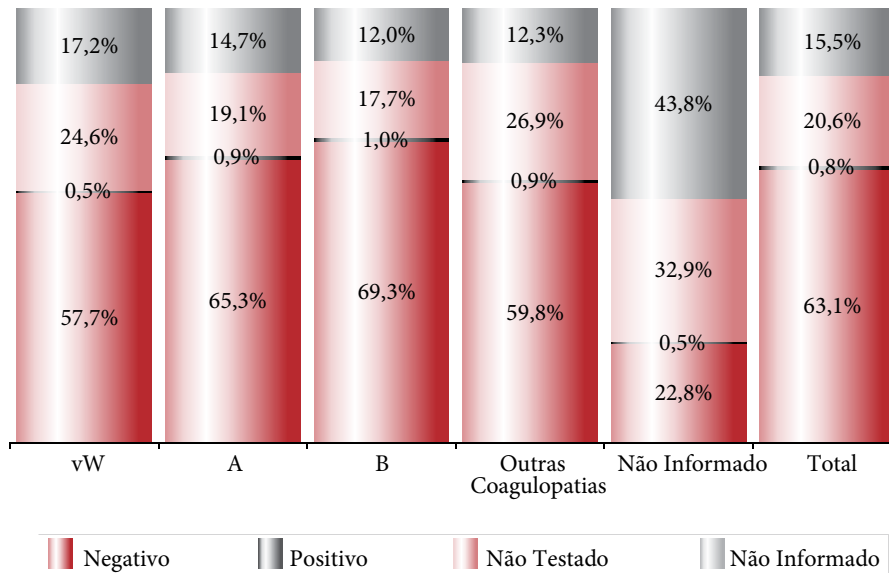
Infecção pelo vírus HTLV*	n	%
Negativo	6.970	63,10%
Positivo	91	0,80%
Não Testado	2.273	20,60%
Não Informado	1.706	15,50%
Total	11.040	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Vírus linfotrópico humano

A figura 6 ilustra a prevalência da infecção pelo vírus HTLV nos diversos tipos de coagulopatias hereditárias. A prevalência da infecção é similar nos diversos tipos de coagulopatias hereditárias, sendo pouco mais prevalente nas hemofilias A e B e nas outras coagulopatias (0,9–1%) em comparação com a doença de von Willebrand e distúrbios não informados (0,5%). O percentual de pacientes não testados e com dados não informados é de aproximadamente 30% nas hemofilias A e B e ainda maior nas demais coagulopatias.

Figura 6. Infecção pelo vírus HTLV em pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico, Brasil, 2007.



Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

3 Perfil das coagulopatias hereditárias por regiões e unidades federadas

3.1 Perfil regional e estadual sobre as coagulopatias hereditárias por diagnóstico

As tabelas 10 e 11 apresentam a distribuição das coagulopatias hereditárias por diagnóstico, segundo as regiões brasileiras e suas respectivas unidades federadas. A Região Sudeste desponta com 48,8% dos casos, seguida pelas regiões Nordeste (22,8%), Sul (14,6%), Centro-Oeste (7,2%) e Norte (6,7%).

Tabela 10. Prevalência das coagulopatias hereditárias segundo frequência percentual, em relação ao Brasil, por região e unidade federada, Brasil, 2007.

Região/ Estado	Diagnóstico											
	DvW*		A**		B***		Outras Coagulopatias		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
CENTRO-OESTE****	152	6,50%	530	7,70%	101	7,80%	5	1,60%	5	2,30%	793	7,20%
DF	92	3,90%	201	2,90%	45	3,50%	4	1,30%			342	3,10%
GO	21	0,90%	220	3,20%	20	1,50%			2	0,90%	263	2,40%
MT	39	1,70%	109	1,60%	36	2,80%	1	0,30%	3	1,40%	188	1,70%
NORDESTE	281	12,00%	1.841	26,80%	246	19,10%	37	11,70%	109	49,80%	2.514	22,80%
AL			126	1,80%	20	1,50%					146	1,30%
BA	71	3,00%	385	5,60%	58	4,50%	6	1,90%	4	1,80%	524	4,70%
CE	133	5,70%	325	4,70%	29	2,20%	17	5,40%	75	34,20%	579	5,20%
MA	24	1,00%	122	1,80%	13	1,00%					159	1,40%
PB	18	0,80%	144	2,10%	18	1,40%	11	3,50%	3	1,40%	194	1,80%
PE	3	0,10%	480	7,00%	84	6,50%			1	0,50%	568	5,10%
PI	14	0,60%	102	1,50%	11	0,90%					127	1,20%
RN	17	0,70%	100	1,50%	9	0,70%	3	0,90%	24	11,00%	153	1,40%
SE	1	0,00%	57	0,80%	4	0,30%			2	0,90%	64	0,60%
NORTE	118	5,10%	508	7,40%	66	5,10%	14	4,40%	29	13,20%	735	6,70%
AC			21	0,30%	4	0,30%			2	0,90%	27	0,20%
AM			174	2,50%	11	0,90%			1	0,50%	186	1,70%
AP	6	0,30%	16	0,20%	3	0,20%	1	0,30%			26	0,20%
PA	105	4,50%	229	3,30%	37	2,90%	13	4,10%	20	9,10%	404	3,70%
RO	1	0,00%	35	0,50%	4	0,30%			6	2,70%	46	0,40%
RR	1	0,00%	8	0,10%							9	0,10%
TO	5	0,20%	25	0,40%	7	0,50%					37	0,30%
SUDESTE	1.448	62,10%	2.956	43,00%	681	52,70%	259	82,00%	38	17,40%	5.382	48,80%
ES	42	1,80%	175	2,50%	61	4,70%	1	0,30%	24	11,00%	303	2,70%
MG	346	14,80%	647	9,40%	136	10,50%	146	46,20%			1.275	11,50%
RJ	495	21,20%	633	9,20%	136	10,50%	8	2,50%	14	6,40%	1.286	11,60%
SP	565	24,20%	1.501	21,80%	348	27,00%	104	32,90%			2.518	22,80%
SUL	334	14,30%	1.046	15,20%	197	15,30%	1	0,30%	38	17,40%	1.616	14,60%

continua

continuação

Região/ Estado	Diagnóstico											
	DvW*		A**		B***		Outras Coagulopatias		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
PR	104	4,50%	490	7,10%	100	7,70%			26	11,90%	720	6,50%
RS	206	8,80%	384	5,60%	63	4,90%			3	1,40%	656	5,90%
SC	24	1,00%	172	2,50%	34	2,60%	1	0,30%	9	4,10%	240	2,20%
Total	2.333	100%	6.881	100%	1.291	100%	316	100%	219	100%	11.040	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Doença de von Willebrand

** Hemofilia A

*** Hemofilia B

**** Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

Tabela 11. Prevalência das coagulopatias hereditárias segundo freqüência percentual, em relação a cada região e unidade federada, Brasil, 2007.

Região/ Estado	Diagnóstico											
	DvW*		A**		B***		Outras Coagulopatias		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
CENTRO- OESTE****	152	19,20%	530	66,80%	101	12,70%	5	0,60%	5	0,60%	793	100%
DF	92	26,90%	201	58,80%	45	13,20%	4	1,20%			342	100%
GO	21	8,00%	220	83,70%	20	7,60%			2	0,80%	263	100%
MT	39	20,70%	109	58,00%	36	19,10%	1	0,50%	3	1,60%	188	100%
NORDESTE	281	11,20%	1.841	73,20%	246	9,80%	37	1,50%	109	4,30%	2.514	100%
AL			126	86,30%	20	13,70%					146	100%
BA	71	13,50%	385	73,50%	58	11,10%	6	1,10%	4	0,80%	524	100%
CE	133	23,00%	325	56,10%	29	5,00%	17	2,90%	75	13,00%	579	100%
MA	24	15,10%	122	76,70%	13	8,20%					159	100%
PB	18	9,30%	144	74,20%	18	9,30%	11	5,70%	3	1,50%	194	100%
PE	3	0,50%	480	84,50%	84	14,80%			1	0,20%	568	100%
PI	14	11,00%	102	80,30%	11	8,70%					127	100%
RN	17	11,10%	100	65,40%	9	5,90%	3	2,00%	24	15,70%	153	100%
SE	1	1,60%	57	89,10%	4	6,30%			2	3,10%	64	100%
NORTE	118	16,10%	508	69,10%	66	9,00%	14	1,90%	29	3,90%	735	100%
AC			21	77,80%	4	14,80%			2	7,40%	27	100%
AM			174	93,50%	11	5,90%			1	0,50%	186	100%
AP	6	23,10%	16	61,50%	3	11,50%	1	3,80%			26	100%
PA	105	26,00%	229	56,70%	37	9,20%	13	3,20%	20	5,00%	404	100%
RO	1	2,20%	35	76,10%	4	8,70%			6	13,00%	46	100%
RR	1	11,10%	8	88,90%							9	100%
TO	5	13,50%	25	67,60%	7	18,90%					37	100%
SUDESTE	1.448	26,90%	2.956	54,90%	681	12,70%	259	4,80%	38	0,70%	5.382	100%
ES	42	13,90%	175	57,80%	61	20,10%	1	0,30%	24	7,90%	303	100%
MG	346	27,10%	647	50,70%	136	10,70%	146	11,50%			1.275	100%
RJ	495	38,50%	633	49,20%	136	10,60%	8	0,60%	14	1,10%	1.286	100%
SP	565	22,40%	1.501	59,60%	348	13,80%	104	4,10%			2.518	100%
SUL	334	20,70%	1.046	64,70%	197	12,20%	1	0,10%	38	2,40%	1.616	100%
PR	104	14,40%	490	68,10%	100	13,90%			26	3,60%	720	100%
RS	206	31,40%	384	58,50%	63	9,60%			3	0,50%	656	100%
SC	24	10,00%	172	71,70%	34	14,20%	1	0,40%	9	3,80%	240	100%
Total	2.333	21,10%	6.881	62,30%	1.291	11,70%	316	2,90%	219	2,00%	11.040	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Doença de von Willebrand

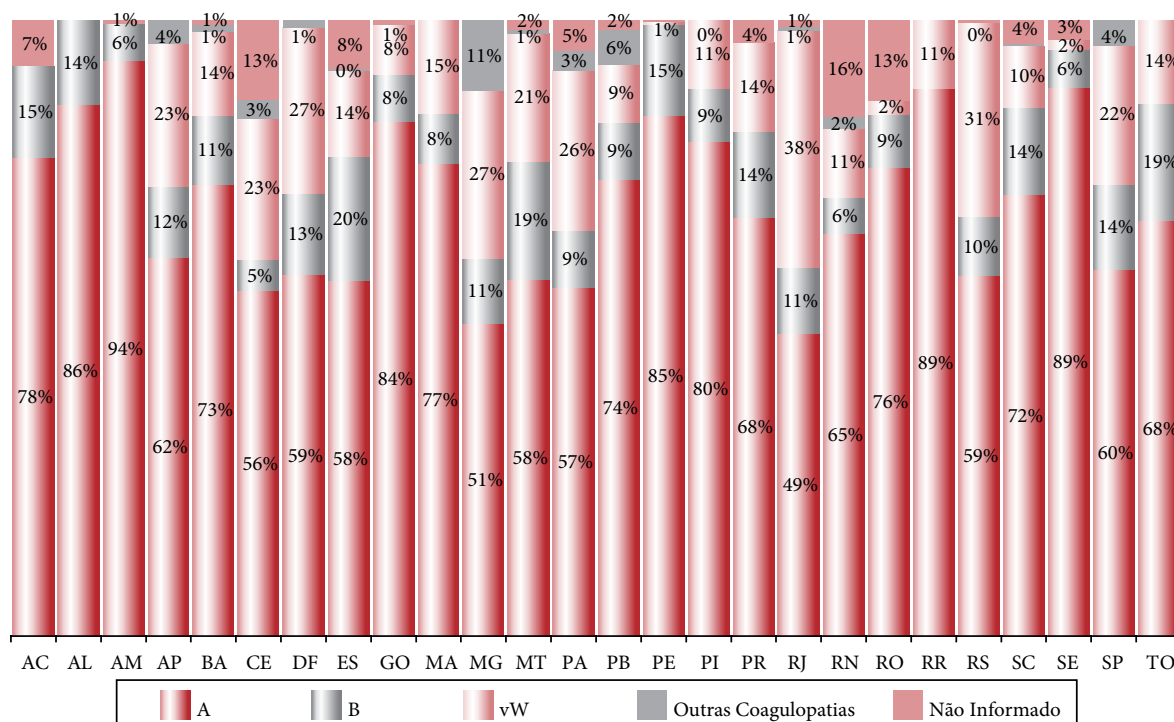
** Hemofilia A

*** Hemofilia B

**** Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

A figura 7 ilustra a distribuição percentual das coagulopatias hereditárias por diagnóstico segundo cada unidade federada. O Estado do Amazonas é a única unidade federada cuja distribuição das coagulopatias hereditárias se concentra somente nas hemofilias A e B. A hemofilia A é a coagulopatia mais freqüente no Brasil, atingindo 49% dos casos no Rio de Janeiro e 100% dos casos em Roraima. A hemofilia B não possui casos diagnosticados no Estado de Roraima e nos estados de Mato Grosso e Tocantins atinge os maiores percentuais, isto é, aproximadamente 19% das coagulopatias hereditárias. A doença de von Willebrand tem uma enorme variação entre as unidades federadas, tendo uma abrangência de 0% dos casos em Roraima a 38% no Rio de Janeiro. Nenhum caso de coagulopatia rara foi diagnosticado nos estados de Roraima, Acre, Alagoas, Amazonas, Goiás, Maranhão, Pernambuco, Piauí, Paraná, Rondônia, Rio Grande do Sul, Sergipe e Tocantins. Minas Gerais apresenta o maior percentual de outras coagulopatias (11% das coagulopatias). Dentre as coagulopatias não informadas, os estados do Rio Grande do Norte e Ceará apresentaram as maiores proporções, 16% e 13%, respectivamente.

Figura 7. Distribuição de hemofilia A, hemofilia B, doença de von Willebrand, outras coagulopatias e doenças sem informação segundo cada unidade federada, Brasil, 2007.



Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

3.2 Perfil das hemofilias A e B

Estima-se que a prevalência das hemofilias A e B são 1:10.000 e 1:35.000 nascimentos masculinos, respectivamente. Levando-se em consideração os dados do Departamento de Informática do Sistema Único de Saúde (Datasus), em 1º de julho de 2007, o Brasil possuía uma população de 92.044.894 homens (<<http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/deftohtm.exe?ibge/cnv/popuf.def>>). Com base nesta população e na prevalência estimada das hemofilias, o número de casos previstos de hemofilias A e B no Brasil é de 9.204 e 2.629, respectivamente, totalizando 11.833 pacientes. O número de casos de hemofilias A e B informado neste cadastro é de 6.881 e 1.291, respectivamente, totalizando 8.172 casos. Esses dados sugerem a existência de sub-registro de 2.323 e 1.338 pacientes com hemofilias A e B, respectivamente, totalizando 3.661 pacientes.

A tabela 12 apresenta o número absoluto de casos, e a prevalência das hemofilias A e B na população masculina por unidade federada. A prevalência para as hemofilias A e B no Brasil é de 0,73 e 0,48, respectivamente. Na hemofilia A, o Distrito Federal e Pernambuco apresentam valores superiores à prevalência esperada, 1,71 e 1,11, respectivamente; já os estados do Amazonas e Espírito Santo apresentam valores dentro do esperado e os demais estados contemplam números abaixo do valor esperado. Na hemofilia B, o Distrito Federal e o Espírito Santo apresentam a prevalência maior que a esperada, 1,35 e 1,20, respectivamente, e os demais estados apresentam valores abaixo do esperado. Merece destaque o Estado de Roraima que não mostra nenhum paciente com hemofilia B. Em geral, o subdiagnóstico de hemofilia B é maior que o de hemofilia A.

Tabela 12. Prevalência das hemofilias A e B por unidade federada, Brasil, 2007.

Estado*	População Masculina**	Hemofilia A	Hemofilia A por 10.000 homens	Hemofilia B	Hemofilia B por 35.000 homens
AC	354.327	21	0,59	4	0,4
AL	1.505.112	126	0,84	20	0,47
AM	1.702.737	172	1,01	10	0,21
AP	319.573	15	0,47	3	0,33
BA	6.956.978	376	0,54	57	0,29
CE	4.068.632	315	0,77	27	0,23
DF	1.164.546	199	1,71	45	1,35
ES	1.743.375	173	0,99	60	1,2
GO	2.907.507	220	0,76	19	0,23
MA	3.116.341	122	0,39	13	0,15
MG	9.753.639	645	0,66	135	0,48
MT	1.497.216	109	0,73	36	0,84
PA	3.670.231	225	0,61	36	0,34
PB	1.770.906	141	0,8	18	0,36
PE	4.151.276	462	1,11	80	0,67
PI	1.506.276	102	0,68	11	0,26
PR	5.203.629	482	0,93	99	0,67
RJ	7.553.613	611	0,81	131	0,61
RN	1.509.971	98	0,65	9	0,21
RO	817.643	35	0,43	3	0,13
RR	212.573	7	0,33	0	0
RS	5.431.528	364	0,67	60	0,39
SC	3.012.219	171	0,57	33	0,38
SE	997.052	57	0,57	4	0,14
SP	20.424.117	1.485	0,73	341	0,58
TO	693.877	25	0,36	7	0,35
Total	92.044.894	6.758	0,73	1.261	0,48

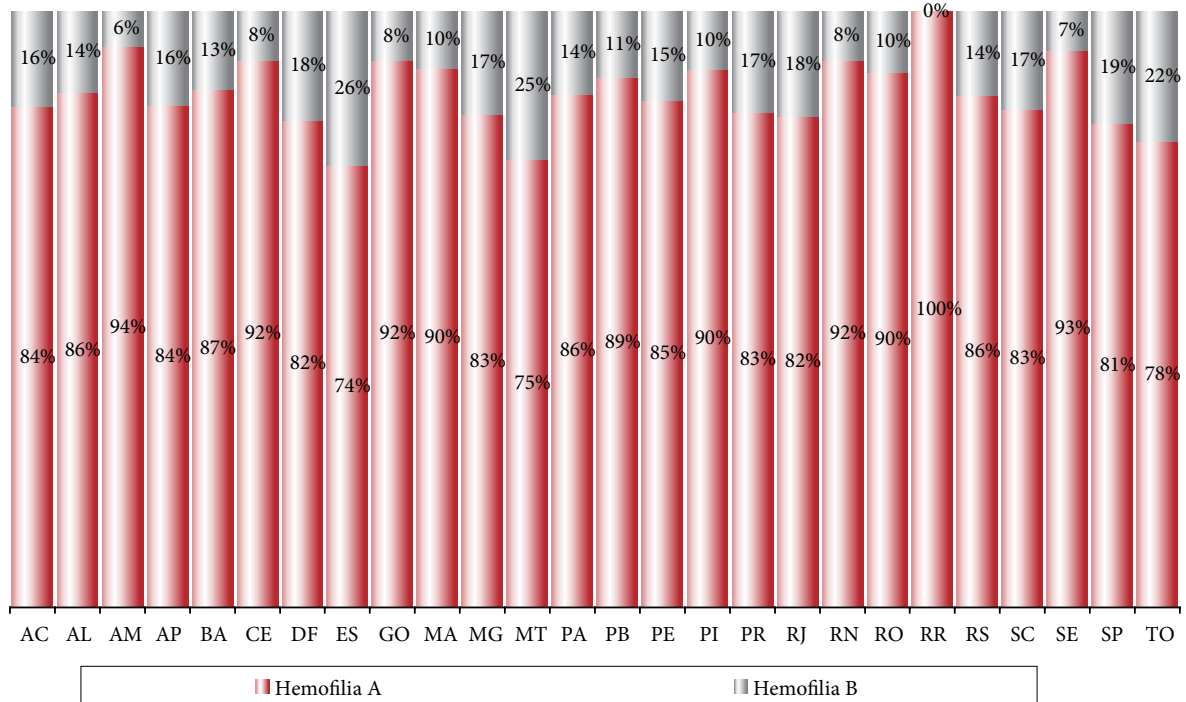
Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

** O Estado de Mato Grosso do Sul foi desconsiderado da população total

A figura 8 ilustra a distribuição percentual das hemofilias A e B por unidade federada. A hemofilia A varia de 74% dos casos das hemofilias no Espírito Santo a 100% em Roraima. A variação na hemofilia B corresponde de 0% (Roraima) a 26% (Espírito Santo) dos casos de hemofilia. Nos estados de Mato Grosso, Espírito Santo e Tocantins os casos de hemofilia B representam mais de 20% dos casos de hemofilia. Por outro lado, nos estados do Amazonas, Ceará, Goiás, Rio Grande do Norte, Sergipe e Roraima os casos de hemofilia B representam menos de 10% dos casos de hemofilia.

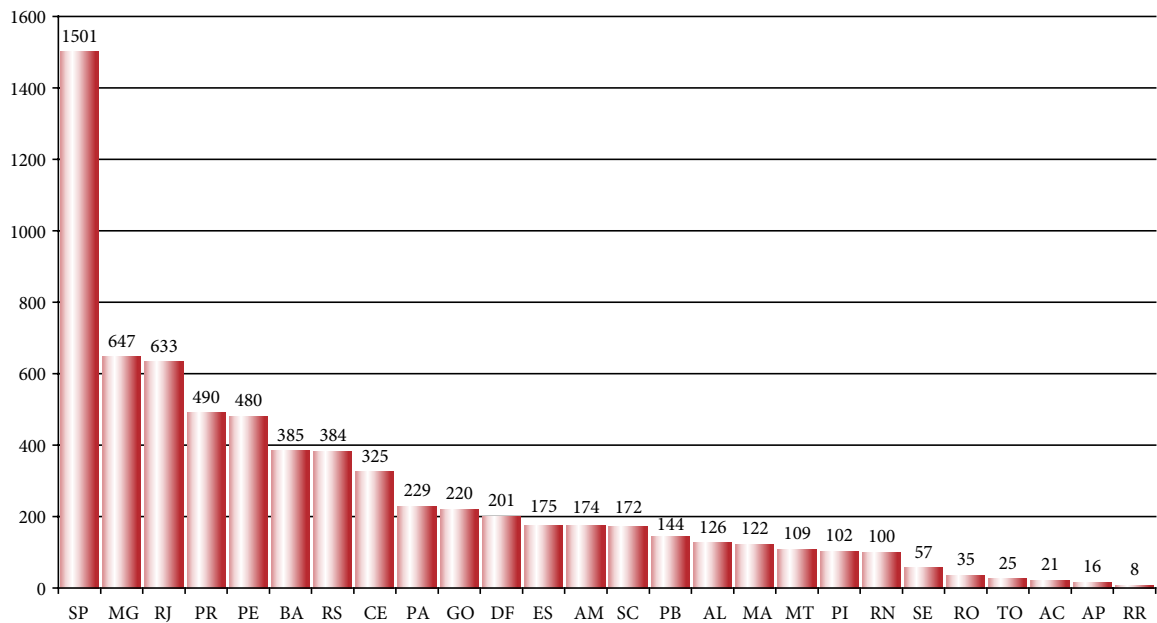
Figura 8. Distribuição percentual das hemofilias A e B por unidade federada, Brasil, 2007.



Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

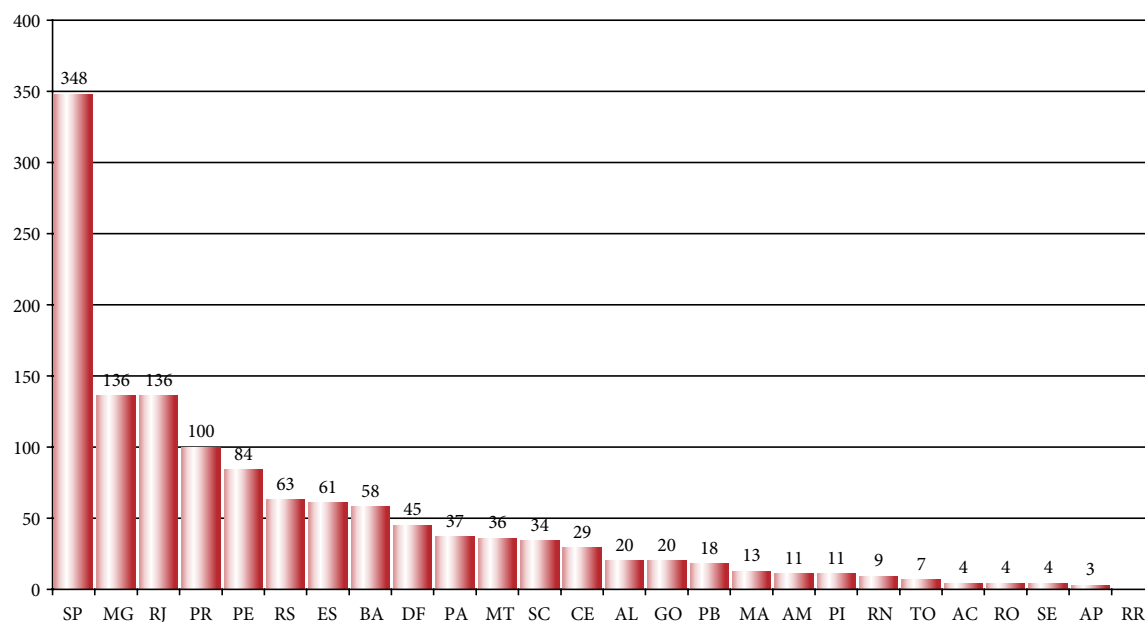
As figuras 9 e 10 ilustram a frequência absoluta dos pacientes com hemofilia A e hemofilia B em cada unidade federada.

Figura 9. Frequência de pacientes com hemofilia A por unidade federada, Brasil, 2007.



Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

Figura 10. Frequência de pacientes com hemofilia B por unidade federada, Brasil, 2007.



Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

3.2.1 Gravidade das hemofilias A e B por unidade federada

As tabelas 13 e 14 demonstram o grau de gravidade das hemofilias A e B por unidade federada. Na hemofilia A, 26,1%, 28,2% e 28,1% dos casos correspondem à forma leve, moderada e grave, respectivamente. Em 17,5% dos casos a gravidade não foi informada. Na hemofilia B, 26,3%, 34,2% e 25,3% dos casos correspondem à forma leve, moderada e grave, respectivamente. Em 14,2% dos casos a gravidade não foi informada. O Estado de Goiás não informou gravidade de nenhum paciente com hemofilia A e B. Existe uma enorme variação na gravidade das hemofilias A e B por unidade federada. Chama a atenção que somente 1,3% e 4% dos casos relatados de hemofilia A pelo Rio Grande do Sul e por Alagoas, respectivamente, correspondem à forma grave da doença. No caso da hemofilia B, o Rio Grande do Sul não informou nenhum caso na forma grave e os estados de Alagoas e Pará informaram 5 e 8,1%, respectivamente (tabela 14).

Tabela 13. Gravidade das hemofílias A e B por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos no país, Brasil, 2007.

Diagnóstico	Estado*	Gravidade									
		Leve		Moderada		Grave		Não Informado		Total	
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Hemofilia A	AC	3	0,20%	9	0,50%	9	0,50%			21	0,30%
	AL	48	2,70%	73	3,80%	5	0,30%			126	1,80%
	AM	97	5,40%	50	2,60%	19	1,00%	8	0,70%	174	2,50%
	AP	3	0,20%					13	1,10%	16	0,20%
	BA	68	3,80%	137	7,10%	100	5,20%	80	6,60%	385	5,60%
	CE	97	5,40%	70	3,60%	63	3,30%	95	7,90%	325	4,70%
	DF	31	1,70%	51	2,60%	88	4,50%	31	2,60%	201	2,90%
	ES	22	1,20%	28	1,40%	37	1,90%	88	7,30%	175	2,50%
	GO							220	18,30%	220	3,20%
	MA	31	1,70%	73	3,80%	18	0,90%			122	1,80%
	MG	137	7,60%	331	17,00%	165	8,50%	14	1,20%	647	9,40%
	MT	25	1,40%	32	1,60%	51	2,60%	1	0,10%	109	1,60%
	PA	126	7,00%	44	2,30%	18	0,90%	41	3,40%	229	3,30%
	PB	28	1,60%	53	2,70%	32	1,70%	31	2,60%	144	2,10%
	PE	186	10,30%	157	8,10%	48	2,50%	89	7,40%	480	7,00%
	PI	62	3,40%	19	1,00%	10	0,50%	11	0,90%	102	1,50%
	PR	130	7,20%	126	6,50%	130	6,70%	104	8,60%	490	7,10%
	RJ	195	10,80%	81	4,20%	329	17,00%	28	2,30%	633	9,20%
	RN	24	1,30%	27	1,40%	21	1,10%	28	2,30%	100	1,50%
	RO			2	0,10%	4	0,20%	29	2,40%	35	0,50%
RR			4	0,20%	4	0,20%			8	0,10%	
RS	100	5,60%	109	5,60%	5	0,30%	170	14,10%	384	5,60%	
SC	22	1,20%	65	3,30%	49	2,50%	36	3,00%	172	2,50%	
SE							57	4,70%	57	0,80%	
SP	350	19,50%	397	20,40%	724	37,40%	30	2,50%	1.501	21,80%	
TO	13	0,70%	5	0,30%	7	0,40%			25	0,40%	
Total	1.798	100%	1.943	100%	1.936	100%	1.204	100%	6.881	100%	
Hemofilia B	AC					4	1,20%			4	0,30%
	AL	6	1,80%	13	2,90%	1	0,30%			20	1,50%
	AM	5	1,50%	5	1,10%			1	0,50%	11	0,90%
	AP			2	0,50%			1	0,50%	3	0,20%
	BA	11	3,20%	21	4,80%	16	4,90%	10	5,50%	58	4,50%
	CE	3	0,90%	10	2,30%	8	2,40%	8	4,40%	29	2,20%
	DF	9	2,60%	20	4,50%	10	3,10%	6	3,30%	45	3,50%
	ES	10	2,90%	18	4,10%	7	2,10%	26	14,20%	61	4,70%
	GO							20	10,90%	20	1,50%
	MA	8	2,40%	5	1,10%					13	1,00%
	MG	25	7,40%	68	15,40%	39	11,90%	4	2,20%	136	10,50%
	MT	5	1,50%	16	3,60%	11	3,40%	4	2,20%	36	2,80%
	PA	24	7,10%	8	1,80%	3	0,90%	2	1,10%	37	2,90%
	PB	6	1,80%	6	1,40%	6	1,80%			18	1,40%
	PE	29	8,50%	31	7,00%	12	3,70%	12	6,60%	84	6,50%
	PI	5	1,50%	3	0,70%	2	0,60%	1	0,50%	11	0,90%
	PR	32	9,40%	39	8,80%	12	3,70%	17	9,30%	100	7,70%
	RJ	43	12,60%	15	3,40%	73	22,30%	5	2,70%	136	10,50%
	RN	5	1,50%	1	0,20%	2	0,60%	1	0,50%	9	0,70%
	RO			1	0,20%			3	1,60%	4	0,30%
RS	17	5,00%	11	2,50%			35	19,10%	63	4,90%	
SC	9	2,60%	10	2,30%	9	2,80%	6	3,30%	34	2,60%	
SE							4	2,20%	4	0,30%	
SP	84	24,70%	136	30,80%	111	33,90%	17	9,30%	348	27,00%	
TO	4	1,20%	2	0,50%	1	0,30%			7	0,50%	
Total	340	100%	441	100%	327	100%	183	100%	1.291	100%	

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

Tabela 14. Gravidade das hemofilias A e B por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.

Gravidade											
Diagnóstico	Estado*	Leve		Moderada		Grave		Não Informado		Total	
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Hemofilia A	AC	3	14,30%	9	42,90%	9	42,90%			21	100%
	AL	48	38,10%	73	57,90%	5	4,00%			126	100%
	AM	97	55,70%	50	28,70%	19	10,90%	8	4,60%	174	100%
	AP	3	18,80%					13	81,30%	16	100%
	BA	68	17,70%	137	35,60%	100	26,00%	80	20,80%	385	100%
	CE	97	29,80%	70	21,50%	63	19,40%	95	29,20%	325	100%
	DF	31	15,40%	51	25,40%	88	43,80%	31	15,40%	201	100%
	ES	22	12,60%	28	16,00%	37	21,10%	88	50,30%	175	100%
	GO							220	100,00%	220	100%
	MA	31	25,40%	73	59,80%	18	14,80%			122	100%
	MG	137	21,20%	331	51,20%	165	25,50%	14	2,20%	647	100%
	MT	25	22,90%	32	29,40%	51	46,80%	1	0,90%	109	100%
	PA	126	55,00%	44	19,20%	18	7,90%	41	17,90%	229	100%
	PB	28	19,40%	53	36,80%	32	22,20%	31	21,50%	144	100%
	PE	186	38,80%	157	32,70%	48	10,00%	89	18,50%	480	100%
	PI	62	60,80%	19	18,60%	10	9,80%	11	10,80%	102	100%
	PR	130	26,50%	126	25,70%	130	26,50%	104	21,20%	490	100%
	RJ	195	30,80%	81	12,80%	329	52,00%	28	4,40%	633	100%
	RN	24	24,00%	27	27,00%	21	21,00%	28	28,00%	100	100%
	RO			2	5,70%	4	11,40%	29	82,90%	35	100%
RR			4	50,00%	4	50,00%			8	100%	
RS	100	26,00%	109	28,40%	5	1,30%	170	44,30%	384	100%	
SC	22	12,80%	65	37,80%	49	28,50%	36	20,90%	172	100%	
SE							57	100,00%	57	100%	
SP	350	23,30%	397	26,40%	724	48,20%	30	2,00%	1.501	100%	
TO	13	52,00%	5	20,00%	7	28,00%			25	100%	
Total	1.798	26,10%	1.943	28,20%	1.936	28,10%	1.204	17,50%	6.881	100%	
Hemofilia B	AC					4	100,00%			4	100%
	AL	6	30,00%	13	65,00%	1	5,00%			20	100%
	AM	5	45,50%	5	45,50%			1	9,10%	11	100%
	AP			2	66,70%			1	33,30%	3	100%
	BA	11	19,00%	21	36,20%	16	27,60%	10	17,20%	58	100%
	CE	3	10,30%	10	34,50%	8	27,60%	8	27,60%	29	100%
	DF	9	20,00%	20	44,40%	10	22,20%	6	13,30%	45	100%
	ES	10	16,40%	18	29,50%	7	11,50%	26	42,60%	61	100%
	GO							20	100,00%	20	100%
	MA	8	61,50%	5	38,50%					13	100%
	MG	25	18,40%	68	50,00%	39	28,70%	4	2,90%	136	100%
	MT	5	13,90%	16	44,40%	11	30,60%	4	11,10%	36	100%
	PA	24	64,90%	8	21,60%	3	8,10%	2	5,40%	37	100%
	PB	6	33,30%	6	33,30%	6	33,30%			18	100%
	PE	29	34,50%	31	36,90%	12	14,30%	12	14,30%	84	100%
	PI	5	45,50%	3	27,30%	2	18,20%	1	9,10%	11	100%
	PR	32	32,00%	39	39,00%	12	12,00%	17	17,00%	100	100%
	RJ	43	31,60%	15	11,00%	73	53,70%	5	3,70%	136	100%
	RN	5	55,60%	1	11,10%	2	22,20%	1	11,10%	9	100%
	RO			1	25,00%			3	75,00%	4	100%
RS	17	27,00%	11	17,50%			35	55,60%	63	100%	
SC	9	26,50%	10	29,40%	9	26,50%	6	17,60%	34	100%	
SE							4	100,00%	4	100%	
SP	84	24,10%	136	39,10%	111	31,90%	17	4,90%	348	100%	
TO	4	57,10%	2	28,60%	1	14,30%			7	100%	
Total	340	26,30%	441	34,20%	327	25,30%	183	14,20%	1.291	100%	

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

3.2.2 Perfil das hemofilias A e B por sexo e faixa etária

Com relação à distribuição da hemofilia A por sexo, foi informada a ocorrência em 109 mulheres (1,6%) e 6.758 (98,2%) homens. Diante da baixa probabilidade genética da geração de mulher com hemofilia, supõe-se que a maioria ou a quase totalidade dos casos femininos relatados se deva à condição de portadora da doença. A informação sobre a identificação entre mulher com hemofilia e portadora deverá ser contemplada em um futuro levantamento de dados, mediante a identificação genética de potenciais portadoras/mulheres com hemofilia e à melhoria das informações. Nos Centros de Tratamento, portadoras de hemofilia com baixos níveis de fator VIII são registradas em função da necessidade ocasional do uso de concentrado de fator VIII. Em 14 indivíduos (0,2%), o sexo não foi informado (tabelas 15 e 16).

Tabela 15. Distribuição da hemofilia A por sexo e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.

Estado*	sexo							
	Feminino		Masculino		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
AC			21	0,30%			21	0,30%
AL			126	1,90%			126	1,80%
AM	2	1,80%	172	2,50%			174	2,50%
AP	1	0,90%	15	0,20%			16	0,20%
BA	9	8,30%	376	5,60%			385	5,60%
CE	4	3,70%	315	4,70%	6	42,90%	325	4,70%
DF	2	1,80%	199	2,90%			201	2,90%
ES	2	1,80%	173	2,60%			175	2,50%
GO			220	3,30%			220	3,20%
MA			122	1,80%			122	1,80%
MG	2	1,80%	645	9,50%			647	9,40%
MT			109	1,60%			109	1,60%
PA	4	3,70%	225	3,30%			229	3,30%
PB	3	2,80%	141	2,10%			144	2,10%
PE	18	16,50%	462	6,80%			480	7,00%
PI			102	1,50%			102	1,50%
PR	6	5,50%	482	7,10%	2	14,30%	490	7,10%
RJ	22	20,20%	611	9,00%			633	9,20%
RN			98	1,50%	2	14,30%	100	1,50%
RO			35	0,50%			35	0,50%
RR	1	0,90%	7	0,10%			8	0,10%
RS	17	15,60%	364	5,40%	3	21,40%	384	5,60%
SC			171	2,50%	1	7,10%	172	2,50%
SE			57	0,80%			57	0,80%
SP	16	14,70%	1.485	22,00%			1.501	21,80%
TO			25	0,40%			25	0,40%
Total	109	100%	6.758	100%	14	100%	6.881	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

Tabela 16. Distribuição da hemofilia A por sexo e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.

Estado*	sexo							
	Feminino		Masculino		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
AC			21	100%			21	100%
AL			126	100%			126	100%
AM	2	1,10%	172	98,90%			174	100%
AP	1	6,30%	15	93,80%			16	100%
BA	9	2,30%	376	97,70%			385	100%
CE	4	1,20%	315	96,90%	6	1,80%	325	100%
DF	2	1,00%	199	99,00%			201	100%
ES	2	1,10%	173	98,90%			175	100%
GO			220	100%			220	100%
MA			122	100%			122	100%
MG	2	0,30%	645	99,70%			647	100%
MT			109	100%			109	100%
PA	4	1,70%	225	98,30%			229	100%
PB	3	2,10%	141	97,90%			144	100%
PE	18	3,80%	462	96,30%			480	100%
PI			102	100%			102	100%
PR	6	1,20%	482	98,40%	2	0,40%	490	100%
RJ	22	3,50%	611	96,50%			633	100%
RN			98	98,00%	2	2,00%	100	100%
RO			35	100%			35	100%
RR	1	12,50%	7	87,50%			8	100%
RS	17	4,40%	364	94,80%	3	0,80%	384	100%
SC			171	99,40%	1	0,60%	172	100%
SE			57	100%			57	100%
SP	16	1,10%	1.485	98,90%			1.501	100%
TO			25	100%			25	100%
Total	109	1,60%	6.758	98,20%	14	0,20%	6.881	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

Com relação à distribuição da hemofilia B por sexo, foi informada a ocorrência em 28 mulheres (2,2%) e 1.261 (97,7%) homens. Da mesma forma como exposto acima para a hemofilia A, supõe-se que a maioria ou quase totalidade dos casos relatados de hemofilia B em mulher seja também devido à condição de portadora. Em 2 indivíduos (0,2%), o sexo não foi informado (tabelas 17 e 18).

Tabela 17. Distribuição da hemofilia B por sexo e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.

Estado*	sexo							
	Feminino		Masculino		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
AC			4	0,30%			4	0,30%
AL			20	1,60%			20	1,50%
AM	1	3,60%	10	0,80%			11	0,90%
AP			3	0,20%			3	0,20%
BA	1	3,60%	57	4,50%			58	4,50%
CE	2	7,10%	27	2,10%			29	2,20%
DF			45	3,60%			45	3,50%
ES	1	3,60%	60	4,80%			61	4,70%
GO	1	3,60%	19	1,50%			20	1,50%
MA			13	1,00%			13	1,00%
MG			135	10,70%	1	50,00%	136	10,50%
MT			36	2,90%			36	2,80%
PA	1	3,60%	36	2,90%			37	2,90%
PB			18	1,40%			18	1,40%
PE	4	14,30%	80	6,30%			84	6,50%
PI			11	0,90%			11	0,90%
PR	1	3,60%	99	7,90%			100	7,70%
RJ	5	17,90%	131	10,40%			136	10,50%
RN			9	0,70%			9	0,70%
RO	1	3,60%	3	0,20%			4	0,30%
RS	3	10,70%	60	4,80%			63	4,90%
SC			33	2,60%	1	50,00%	34	2,60%
SE			4	0,30%			4	0,30%
SP	7	25,00%	341	27,00%			348	27,00%
TO			7	0,60%			7	0,50%
Total	28	100%	1.261	100%	2	100%	1.291	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

Tabela 18. Distribuição da hemofilia B por sexo e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.

Estado*	sexo							
	Feminino		Masculino		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
AC			4	100%			4	100%
AL			20	100%			20	100%
AM	1	9,10%	10	90,90%			11	100%
AP			3	100%			3	100%
BA	1	1,70%	57	98,30%			58	100%
CE	2	6,90%	27	93,10%			29	100%
DF			45	100%			45	100%
ES	1	1,60%	60	98,40%			61	100%
GO	1	5,00%	19	95,00%			20	100%
MA			13	100%			13	100%
MG			135	99,30%	1	0,70%	136	100%
MT			36	100%			36	100%
PA	1	2,70%	36	97,30%			37	100%
PB			18	100%			18	100%
PE	4	4,80%	80	95,20%			84	100%
PI			11	100%			11	100%
PR	1	1,00%	99	99,00%			100	100%
RJ	5	3,70%	131	96,30%			136	100%
RN			9	100%			9	100%
RO	1	25,00%	3	75,00%			4	100%
RS	3	4,80%	60	95,20%			63	100%
SC			33	97,10%	1	2,90%	34	100%
SE			4	100%			4	100%
SP	7	2,00%	341	98,00%			348	100%
TO			7	100%			7	100%
Total	28	2,20%	1.261	97,70%	2	0,20%	1.291	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

A faixa etária com maior concentração de pacientes com hemofilia A é a de 20–29 anos, totalizando 1.632 pacientes (23,7%), seguida pela faixa de 30–39 anos com 1.096 pacientes (15,9%). Não houve informação de idade em 149 pacientes (2,2%). Existem 20 pacientes com idade acima de 80 anos (0,3%) (tabelas 19 e 20).

Tabela 19. Distribuição da hemofilia A por faixa etária e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.

Estado*	faixa etária																		Total									
	1 a 4 anos		5 a 9 anos		10 a 14 anos		15 a 19 anos		20 a 29 anos		30 a 39 anos		40 a 49 anos		50 a 59 anos		60 a 69 anos		70 a 79 anos		80 anos e mais		Não Informado					
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%				
AC			5	0,70%	3	0,30%	4	0,40%	4	0,20%	1	0,10%	4	0,60%									21	0,30%				
AL			14	1,90%	23	2,30%	25	2,70%	32	2,00%	17	1,60%	8	1,20%	3	1,00%	1	0,90%	2	3,80%			1	0,70%	126	1,80%		
AM	5	2,70%	28	3,70%	29	3,00%	26	2,80%	50	3,10%	23	2,10%	5	0,80%	5	1,70%	2	1,80%			1	5,00%			174	2,50%		
AP			2	0,30%	4	0,40%	4	0,40%	2	0,10%	2	0,20%	2	0,30%											16	0,20%		
BA	15	8,10%	60	8,00%	59	6,00%	54	5,80%	85	5,20%	59	5,40%	35	5,30%	8	2,60%	4	3,60%	2	3,80%			4	2,70%	385	5,60%		
CE	7	3,80%	31	4,10%	27	2,70%	42	4,50%	75	4,60%	71	6,50%	35	5,30%	9	3,00%	2	1,80%	4	7,50%	1	5,00%	21	14,10%	325	4,70%		
DF	15	8,10%	23	3,10%	15	1,50%	24	2,60%	47	2,90%	38	3,50%	15	2,30%	7	2,30%	4	3,60%	1	1,90%			12	8,10%	201	2,90%		
ES	4	2,20%	13	1,70%	17	1,70%	19	2,00%	48	2,90%	34	3,10%	22	3,30%	7	2,30%	5	4,50%	3	5,70%			3	2,00%	175	2,50%		
GO	9	4,90%	28	3,70%	36	3,70%	41	4,40%	51	3,10%	29	2,60%	14	2,10%	7	2,30%	4	3,60%			1	5,00%			220	3,20%		
MA	2	1,10%	12	1,60%	34	3,50%	12	1,30%	30	1,80%	20	1,80%	5	0,80%	3	1,00%							3	2,00%	122	1,80%		
MG	15	8,10%	67	8,90%	96	9,80%	87	9,30%	158	9,70%	121	11,00%	63	9,50%	28	9,30%	4	3,60%	4	7,50%			2	1,30%	647	9,40%		
MT	5	2,70%	11	1,50%	18	1,80%	16	1,70%	28	1,70%	18	1,60%	7	1,10%	1	0,30%	2	1,80%	1	1,90%			1	0,70%	109	1,60%		
PA	4	2,20%	6	0,80%	22	2,20%	33	3,50%	76	4,70%	47	4,30%	18	2,70%	9	3,00%	7	6,30%	4	7,50%			2	1,30%	229	3,30%		
PB	5	2,70%	15	2,00%	17	1,70%	10	1,10%	27	1,70%	17	1,60%	8	1,20%	2	0,70%	1	0,90%	1	1,90%			41	27,50%	144	2,10%		
PE	7	3,80%	38	5,10%	45	4,60%	57	6,10%	117	7,20%	97	8,90%	67	10,10%	33	10,90%	5	4,50%	4	7,50%			10	6,70%	480	7,00%		
PI	4	2,20%	14	1,90%	12	1,20%	20	2,10%	27	1,70%	13	1,20%	5	0,80%	2	0,70%	1	0,90%					4	2,70%	102	1,50%		
PR	4	2,20%	43	5,70%	71	7,20%	63	6,70%	119	7,30%	87	7,90%	51	7,70%	24	7,90%	15	13,50%	3	5,70%	2	10,00%	8	5,40%	490	7,10%		
RJ	17	9,20%	82	10,90%	108	11,00%	74	7,90%	138	8,50%	82	7,50%	63	9,50%	43	14,20%	11	9,90%	9	17,00%	2	10,00%	3	2,00%	633	9,20%		
RN	4	2,20%	12	1,60%	20	2,00%	20	2,10%	16	1,00%	13	1,20%	6	0,90%	4	1,30%	3	2,70%							2	1,30%	100	1,50%
RO	3	1,60%	2	0,30%	3	0,30%	6	0,60%	8	0,50%	3	0,30%	3	0,50%											7	4,70%	35	0,50%
RR					1	0,10%			1	0,10%					1	0,30%									5	3,40%	8	0,10%
RS	8	4,30%	43	5,70%	56	5,70%	53	5,70%	73	4,50%	56	5,10%	52	7,90%	30	9,90%	6	5,40%	1	1,90%	3	15,00%	3	2,00%	384	5,60%		
SC	5	2,70%	23	3,10%	20	2,00%	23	2,50%	43	2,60%	27	2,50%	17	2,60%	7	2,30%	2	1,80%	1	1,90%			4	2,70%	172	2,50%		
SE	3	1,60%	10	1,30%	19	1,90%	6	0,60%	9	0,60%	7	0,60%	2	0,30%	1	0,30%										57	0,80%	
SP	42	22,70%	167	22,30%	224	22,80%	211	22,50%	362	22,20%	210	19,20%	154	23,30%	68	22,50%	32	28,80%	13	24,50%	5	25,00%	13	8,70%	1.501	21,80%		
TO	2	1,10%	1	0,10%	3	0,30%	8	0,90%	6	0,40%	4	0,40%													1	5,00%	25	0,40%
Total	185	100%	750	100%	982	100%	938	100%	1.632	100%	1.096	100%	661	100%	302	100%	111	100%	53	100%	20	100%	149	100%	6.881	100%		

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

Tabela 20. Distribuição da hemofilia A por faixa etária e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.

Estado*	faixa etária																		Total							
	1 a 4 anos		5 a 9 anos		10 a 14 anos		15 a 19 anos		20 a 29 anos		30 a 39 anos		40 a 49 anos		50 a 59 anos		60 a 69 anos		70 a 79 anos		80 anos e mais		Não Informado			
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%		
AC		23,80%	3	14,30%	4	19,00%	4	19,00%	4	19,00%	1	4,80%	4	19,00%												
AL		11,10%	14	18,30%	23	16,70%	25	19,80%	32	25,40%	17	13,50%	8	6,30%	3	2,40%	1	0,80%	2	1,60%			1	0,80%		
AM	5	2,90%	28	16,10%	29	16,70%	26	14,90%	50	28,70%	23	13,20%	5	2,90%	5	2,90%	2	1,10%			1	0,60%				
AP		12,50%	4	25,00%	4	25,00%	4	25,00%	2	12,50%	2	12,50%	2	12,50%												
BA	15	3,90%	60	15,60%	59	15,30%	54	14,00%	85	22,10%	59	15,30%	35	9,10%	8	2,10%	4	1,00%	2	0,50%			4	1,00%		
CE	7	2,20%	31	9,50%	27	8,30%	42	12,90%	75	23,10%	71	21,80%	35	10,80%	9	2,80%	2	0,60%	4	1,20%	1	0,30%	21	6,50%		
DF	15	7,50%	23	11,40%	15	7,50%	24	11,90%	47	23,40%	38	18,90%	15	7,50%	7	3,50%	4	2,00%	1	0,50%			12	6,00%		
ES	4	2,30%	13	7,40%	17	9,70%	19	10,90%	48	27,40%	34	19,40%	22	12,60%	7	4,00%	5	2,90%	3	1,70%			3	1,70%		
GO	9	4,10%	28	12,70%	36	16,40%	41	18,60%	51	23,20%	29	13,20%	14	6,40%	7	3,20%	4	1,80%			1	0,50%				
MA	2	1,60%	12	9,80%	34	27,90%	34	27,90%	30	24,60%	20	16,40%	5	4,10%	3	2,50%							3	2,50%		
MG	15	2,30%	67	10,40%	96	14,80%	87	13,40%	158	24,40%	121	18,70%	63	9,70%	28	4,30%	4	0,60%	4	0,60%	2	0,30%	2	0,30%		
MT	5	4,60%	11	10,10%	18	16,50%	16	14,70%	28	25,70%	18	16,50%	7	6,40%	1	0,90%	1	0,90%	2	1,80%	1	0,90%	1	0,90%		
PA	4	1,70%	6	2,60%	22	9,60%	33	14,40%	76	33,20%	47	20,50%	18	7,90%	9	3,90%	7	3,10%	4	1,70%	1	0,40%	2	0,90%		
PB	5	3,50%	15	10,40%	17	11,80%	10	6,90%	27	18,80%	17	11,80%	8	5,60%	2	1,40%	2	1,40%	1	0,70%	1	0,70%	41	28,50%		
PE	7	1,50%	38	7,90%	45	9,40%	57	11,90%	117	24,40%	97	20,20%	67	14,00%	33	6,90%	5	1,00%	5	1,00%	4	0,80%	10	2,10%		
PI	4	3,90%	14	13,70%	12	11,80%	20	19,60%	27	26,50%	13	12,70%	5	4,90%	2	2,00%	2	2,00%	1	1,00%			4	3,90%		
PR	4	0,80%	43	8,80%	71	14,50%	63	12,90%	119	24,30%	87	17,80%	51	10,40%	24	4,90%	15	3,10%	3	0,60%	3	0,60%	8	1,60%		
RJ	17	2,70%	82	13,00%	108	17,10%	74	11,70%	138	21,80%	82	13,00%	63	10,00%	43	6,80%	11	1,70%	9	1,40%	2	0,30%	3	0,50%		
RN	4	4,00%	12	12,00%	20	20,00%	20	20,00%	16	16,00%	13	13,00%	6	6,00%	4	4,00%	3	3,00%					2	2,00%		
RO	3	8,60%	2	5,70%			6	17,10%	8	22,90%	3	8,60%	3	8,60%									7	20,00%		
RR					1	12,50%			1	12,50%					1	12,50%							5	62,50%		
RS	8	2,10%	43	11,20%	56	14,60%	53	13,80%	73	19,00%	56	14,60%	52	13,50%	30	7,80%	6	1,60%	1	0,30%	3	0,80%	3	0,80%		
SC	5	2,90%	23	13,40%	20	11,60%	23	13,40%	43	25,00%	27	15,70%	17	9,90%	7	4,10%	2	1,20%	1	0,60%			4	2,30%		
SE	3	5,30%	10	17,50%	19	33,30%	6	10,50%	9	15,80%	7	12,30%	2	3,50%	1	1,80%									57	100%
SP	42	2,80%	167	11,10%	224	14,90%	211	14,10%	362	24,10%	210	14,00%	154	10,30%	68	4,50%	32	2,10%	13	0,90%	5	0,30%	13	0,90%		
TO	2	8,00%	1	4,00%	3	12,00%	8	32,00%	6	24,00%	6	24,00%	4	16,00%									1	4,00%		
Total	185	2,70%	750	10,90%	982	14,30%	938	13,60%	1.632	23,70%	1.096	15,90%	661	9,60%	302	4,40%	111	1,60%	53	0,80%	20	0,30%	149	2,20%		
																								6.881	100%	

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

Também na hemofilia B, a faixa etária com maior concentração de pacientes é a entre 20–29 anos, totalizando 302 pacientes (23,4%). Diferentemente da hemofilia A, a segunda faixa com maior concentração de pacientes é a de 10–14 anos com 186 pacientes (14,4%). Não houve informação da variável idade em 14 pacientes (1,1%). Existe um paciente com idade acima de 80 anos (0,1%) (tabelas 21 e 22).

Tabela 21. Distribuição da hemofilia B por faixa etária e por unidade federada segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.

Estado*	faixa etária																		Total							
	1 a 4 anos		5 a 9 anos		10 a 14 anos		15 a 19 anos		20 a 29 anos		30 a 39 anos		40 a 49 anos		50 a 59 anos		60 a 69 anos		70 a 79 anos		80 anos e mais		Não Informado			
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%		
AC																							4	0,30%		
AL	1	2,90%	1	0,60%	8	4,30%	5	2,80%	1	0,30%	3	1,70%	1	0,70%									20	1,50%		
AM			2	1,10%	2	1,10%	1	0,60%	4	1,30%	3	1,70%							1	8,30%			11	0,90%		
AP					1	0,50%					1	0,60%	1	0,70%									3	0,20%		
BA			8	5,10%	5	2,70%	13	7,30%	10	3,30%	12	6,70%	9	6,70%									58	4,50%		
CE	3	8,80%	4	2,50%	4	2,20%	1	0,60%	7	2,30%			5	3,70%	2	3,20%	1	3,40%					29	2,20%		
DF	2	5,90%	6	3,80%	6	3,20%	7	4,00%	10	3,30%	6	3,40%	3	2,20%	4	6,30%							45	3,50%		
ES	2	5,90%	4	2,50%	6	3,20%	7	4,00%	19	6,30%	6	3,40%	7	5,20%	7	11,10%	1	3,40%	2	16,70%			61	4,70%		
GO	2	5,90%	7	4,40%	2	1,10%			3	1,00%	2	1,10%	3	2,20%	1	1,60%							20	1,50%		
MA			5	3,20%	2	1,10%			1	0,30%	4	2,20%			1	1,60%							13	1,00%		
MG	1	2,90%	22	13,90%	18	9,70%	22	12,40%	39	12,90%	21	11,70%	5	3,70%	5	7,90%	3	10,30%					136	10,50%		
MT	2	5,90%	8	5,10%	5	2,70%	3	1,70%	9	3,00%	2	1,10%	3	2,20%	2	3,20%	1	3,40%					36	2,80%		
PA	1	2,90%	2	1,30%	2	1,10%	9	5,10%	9	3,00%	5	2,80%	3	2,20%	6	9,50%							37	2,90%		
PB			2	1,30%	2	1,10%	2	1,10%	3	1,00%			3	2,20%									18	1,40%		
PE			7	4,40%	15	8,10%	7	4,00%	19	6,30%	19	10,60%	6	4,40%	8	12,70%			2	16,70%	1	100%	84	6,50%		
PI					1	0,50%	1	0,60%	5	1,70%	3	1,70%							1	8,30%			11	0,90%		
PR	1	2,90%	8	5,10%	13	7,00%	12	6,80%	26	8,60%	19	10,60%	16	11,90%	1	1,60%	3	10,30%					100	7,70%		
RJ	6	17,60%	15	9,50%	21	11,30%	25	14,10%	36	11,90%	12	6,70%	10	7,40%	3	4,80%	7	24,10%	1	8,30%			136	10,50%		
RN					2	1,10%	2	1,10%	5	1,70%													9	0,70%		
RO			1	0,60%	1	0,50%							1	0,70%									4	0,30%		
RS	2	5,90%	10	6,30%	6	3,20%	11	6,20%	12	4,00%	6	3,40%	10	7,40%	5	7,90%	1	3,40%					63	4,90%		
SC			5	3,20%	8	4,30%	6	3,40%	5	1,70%	5	2,80%	3	2,20%	1	1,60%			1	8,30%			34	2,60%		
SE										1	0,30%			1	0,70%					2	16,70%			4	0,30%	
SP	11	32,40%	41	25,90%	52	28,00%	40	22,60%	77	25,50%	50	27,90%	44	32,60%	17	27,00%	11	37,90%	2	16,70%			348	27,00%		
TO			2	1,30%	2	1,10%	1	0,60%	1	0,30%			1	0,70%									7	0,50%		
Total	34	100%	158	100%	186	100%	177	100%	302	100%	179	100%	135	100%	63	100%	29	100%	12	100%	1	100%	14	100%	1.291	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

Tabela 22. Distribuição da hemofilia B por faixa etária e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.

Estado*	faixa etária																		Total						
	1 a 4 anos		5 a 9 anos		10 a 14 anos		15 a 19 anos		20 a 29 anos		30 a 39 anos		40 a 49 anos		50 a 59 anos		60 a 69 anos		70 a 79 anos		80 anos e mais		Não Informado		
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	
AC	1	5,00%			2	50,00%					3	15,00%	1	5,00%									4	100%	
AL			1	5,00%	8	40,00%	5	25,00%	1	5,00%	3	27,30%											20	100%	
AM					2	18,20%	1	9,10%	4	36,40%	3	27,30%								1	9,10%		11	100%	
AP					1	33,30%					1	33,30%	1	33,30%									3	100%	
BA			8	13,80%	5	8,60%	13	22,40%	10	17,20%	12	20,70%	9	15,50%			1	1,70%					58	100%	
CE	3	10,30%	4	13,80%	4	13,80%	1	3,40%	7	24,10%	7	24,10%	5	17,20%	2	6,90%	1	3,40%					2	6,90%	
DF	2	4,40%	6	13,30%	6	13,30%	7	15,60%	10	22,20%	6	13,30%	3	6,70%	4	8,90%							1	2,20%	
ES	2	3,30%	4	6,60%	6	9,80%	7	11,50%	19	31,10%	6	9,80%	7	11,50%	7	11,50%	1	1,60%			2	3,30%		61	100%
GO	2	10,00%	7	35,00%	2	10,00%			3	15,00%	2	10,00%	3	15,00%	1	5,00%							20	100%	
MA			5	38,50%	2	15,40%			1	7,70%	4	30,80%			1	7,70%							13	100%	
MG	1	0,70%	22	16,20%	18	13,20%	22	16,20%	39	28,70%	21	15,40%	5	3,70%	5	3,70%	3	2,20%					136	100%	
MT	2	5,60%	8	22,20%	5	13,90%	3	8,30%	9	25,00%	2	5,60%	3	8,30%	2	5,60%	1	2,80%					36	100%	
PA	1	2,70%	2	5,40%	2	5,40%	9	24,30%	9	24,30%	5	13,50%	3	8,10%	6	16,20%							37	100%	
PB			2	11,10%	2	11,10%	2	11,10%	3	16,70%			3	16,70%									6	33,30%	
PE			7	8,30%	15	17,90%	7	8,30%	19	22,60%	19	22,60%	6	7,10%	8	9,50%			2	2,40%	1	1,20%	84	100%	
PI					1	9,10%	1	9,10%	5	45,50%	3	27,30%							1	9,10%			11	100%	
PR	1	1,00%	8	8,00%	13	13,00%	12	12,00%	26	26,00%	19	19,00%	16	16,00%	1	1,00%	3	3,00%					1	1,00%	
RJ	6	4,40%	15	11,00%	21	15,40%	25	18,40%	36	26,50%	12	8,80%	10	7,40%	3	2,20%	7	5,10%			1	0,70%	136	100%	
RN					2	22,20%	2	22,20%	5	55,60%													9	100%	
RO			1	25,00%	1	25,00%							1	25,00%									1	25,00%	
RS	2	3,20%	10	15,90%	6	9,50%	11	17,50%	12	19,00%	6	9,50%	10	15,90%	5	7,90%	1	1,60%					63	100%	
SC			5	14,70%	8	23,50%	6	17,60%	5	14,70%	5	14,70%	3	8,80%	1	2,90%			1	2,90%			34	100%	
SE								1	25,00%			1	25,00%										4	100%	
SP	11	3,20%	41	11,80%	52	14,90%	40	11,50%	77	22,10%	50	14,40%	44	12,60%	17	4,90%	11	3,20%					3	0,90%	
TO			2	28,60%	2	28,60%	1	14,30%	1	14,30%			1	14,30%									7	100%	
Total	34	2,60%	158	12,20%	186	14,40%	177	13,70%	302	23,40%	179	13,90%	135	10,50%	63	4,90%	29	2,20%	12	0,90%	1	0,10%	14	1,10%	
																							1.291	100%	

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

3.2.3 Perfil dos inibidores nas hemofilias A e B

A presença de inibidor foi encontrada em 681 pacientes (9,9%) com hemofilia A e ausente em 3.352 (48,7%). Não foram testados 1.093 pacientes (15,9%) e não há informação de 1.755 pacientes (25,5%) (tabelas 23 e 24).

Tabela 23. Inibidor em hemofilia A por unidade federada segundo freqüência percentual em relação ao total de casos no país, Brasil, 2007.

Estado*	Inibidor em Hemofilia A									
	Não		Sim		Não Testado		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
AC	19	0,60%	2	0,30%					21	0,30%
AL	27	0,80%	4	0,60%	95	8,70%			126	1,80%
AM	149	4,40%	24	3,50%			1	0,10%	174	2,50%
AP					16	1,50%			16	0,20%
BA	79	2,40%	57	8,40%	209	19,10%	40	2,30%	385	5,60%
CE	118	3,50%	31	4,60%	7	0,60%	169	9,60%	325	4,70%
DF			12	1,80%	114	10,40%	75	4,30%	201	2,90%
ES	9	0,30%	5	0,70%	134	12,30%	27	1,50%	175	2,50%
GO							220	12,50%	220	3,20%
MA			10	1,50%			112	6,40%	122	1,80%
MG	511	15,20%	53	7,80%	59	5,40%	24	1,40%	647	9,40%
MT	69	2,10%	11	1,60%	1	0,10%	28	1,60%	109	1,60%
PA	178	5,30%	11	1,60%			40	2,30%	229	3,30%
PB	2	0,10%	1	0,10%			141	8,00%	144	2,10%
PE	89	2,70%	195	28,60%	42	3,80%	154	8,80%	480	7,00%
PI					102	9,30%			102	1,50%
PR	272	8,10%	37	5,40%	64	5,90%	117	6,70%	490	7,10%
RJ	467	13,90%	40	5,90%	115	10,50%	11	0,60%	633	9,20%
RN	42	1,30%	5	0,70%			53	3,00%	100	1,50%
RO	14	0,40%	1	0,10%			20	1,10%	35	0,50%
RR					4	0,40%	4	0,20%	8	0,10%
RS	7	0,20%					377	21,50%	384	5,60%
SC	86	2,60%	16	2,30%	16	1,50%	54	3,10%	172	2,50%
SE					57	5,20%			57	0,80%
SP	1.189	35,50%	166	24,40%	58	5,30%	88	5,00%	1.501	21,80%
TO	25	0,70%							25	0,40%
Total	3.352	100%	681	100%	1.093	100%	1.755	100%	6.881	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

Tabela 24. Inibidor em hemofilia A por unidade federada, segundo freqüência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.

Estado*	Inibidor em Hemofilia A									
	Não		Sim		Não Testado		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
AC	19	90,50%	2	9,50%					21	100%
AL	27	21,40%	4	3,20%	95	75,40%			126	100%
AM	149	85,60%	24	13,80%			1	0,60%	174	100%
AP					16	100%			16	100%
BA	79	20,50%	57	14,80%	209	54,30%	40	10,40%	385	100%
CE	118	36,30%	31	9,50%	7	2,20%	169	52,00%	325	100%
DF			12	6,00%	114	56,70%	75	37,30%	201	100%
ES	9	5,10%	5	2,90%	134	76,60%	27	15,40%	175	100%
GO							220	100%	220	100%
MA			10	8,20%			112	91,80%	122	100%

continua

continuação

Inibidor em Hemofilia A										
Estado*	Não		Sim		Não Testado		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
MG	511	79,00%	53	8,20%	59	9,10%	24	3,70%	647	100%
MT	69	63,30%	11	10,10%	1	0,90%	28	25,70%	109	100%
PA	178	77,70%	11	4,80%			40	17,50%	229	100%
PB	2	1,40%	1	0,70%			141	97,90%	144	100%
PE	89	18,50%	195	40,60%	42	8,80%	154	32,10%	480	100%
PI					102	100%			102	100%
PR	272	55,50%	37	7,60%	64	13,10%	117	23,90%	490	100%
RJ	467	73,80%	40	6,30%	115	18,20%	11	1,70%	633	100%
RN	42	42,00%	5	5,00%			53	53,00%	100	100%
RO	14	40,00%	1	2,90%			20	57,10%	35	100%
RR					4	50,00%	4	50,00%	8	100%
RS	7	1,80%					377	98,20%	384	100%
SC	86	50,00%	16	9,30%	16	9,30%	54	31,40%	172	100%
SE					57	100%			57	100%
SP	1.189	79,20%	166	11,10%	58	3,90%	88	5,90%	1.501	100%
TO	25	100%							25	100%
Total	3.352	48,70%	681	9,90%	1.093	15,90%	1.755	25,50%	6.881	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento.

A presença de inibidor foi encontrada em 25 (1,9%) pacientes com hemofilia B e ausente em 746 (57,8%). Não foram testados 249 (19,3%) pacientes e não há informação de 271 (21%) dos pacientes (tabelas 25 e 26).

Tabela 25. Inibidor em hemofilia B por unidade federada segundo freqüência percentual em relação ao total de casos no país, Brasil, 2007.

Inibidor em Hemofilia B										
Estado*	Não		Sim		Não Testado		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
AC	4	0,50%							4	0,30%
AL	2	0,30%	1	4,00%	17	6,80%			20	1,50%
AM	9	1,20%	2	8,00%					11	0,90%
AP					3	1,20%			3	0,20%
BA	11	1,50%	3	12,00%	38	15,30%	6	2,20%	58	4,50%
CE	13	1,70%					16	5,90%	29	2,20%
DF			1	4,00%	30	12,00%	14	5,20%	45	3,50%
ES	8	1,10%			43	17,30%	10	3,70%	61	4,70%
GO							20	7,40%	20	1,50%
MA			1	4,00%			12	4,40%	13	1,00%
MG	107	14,30%	1	4,00%	14	5,60%	14	5,20%	136	10,50%
MT	25	3,40%					11	4,10%	36	2,80%
PA	36	4,80%					1	0,40%	37	2,90%
PB							18	6,60%	18	1,40%
PE	36	4,80%	5	20,00%	29	11,60%	14	5,20%	84	6,50%
PI					11	4,40%			11	0,90%
PR	62	8,30%	1	4,00%	19	7,60%	18	6,60%	100	7,70%
RJ	106	14,20%	4	16,00%	23	9,20%	3	1,10%	136	10,50%
RN	3	0,40%					6	2,20%	9	0,70%
RO							4	1,50%	4	0,30%
RS	1	0,10%					62	22,90%	63	4,90%
SC	16	2,10%			6	2,40%	12	4,40%	34	2,60%
SE					4	1,60%			4	0,30%
SP	300	40,20%	6	24,00%	12	4,80%	30	11,10%	348	27,00%
TO	7	0,90%							7	0,50%

continua

continuação

Inibidor em Hemofilia B										
Estado*	Não		Sim		Não Testado		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Total	746	100%	25	100%	249	100%	271	100%	1.291	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento.

Tabela 26. Inibidor em hemofilia B por unidade federada, segundo freqüência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.

Inibidor em Hemofilia B										
Estado*	Não		Sim		Não Testado		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
AC	4	100%							4	100%
AL	2	10,00%	1	5,00%	17	85,00%			20	100%
AM	9	81,80%	2	18,20%					11	100%
AP					3	100%			3	100%
BA	11	19,00%	3	5,20%	38	65,50%	6	10,30%	58	100%
CE	13	44,80%					16	55,20%	29	100%
DF			1	2,20%	30	66,70%	14	31,10%	45	100%
ES	8	13,10%			43	70,50%	10	16,40%	61	100%
GO							20	100%	20	100%
MA			1	7,70%			12	92,30%	13	100%
MG	107	78,70%	1	0,70%	14	10,30%	14	10,30%	136	100%
MT	25	69,40%					11	30,60%	36	100%
PA	36	97,30%					1	2,70%	37	100%
PB							18	100%	18	100%
PE	36	42,90%	5	6,00%	29	34,50%	14	16,70%	84	100%
PI					11	100%			11	100%
PR	62	62,00%	1	1,00%	19	19,00%	18	18,00%	100	100%
RJ	106	77,90%	4	2,90%	23	16,90%	3	2,20%	136	100%
RN	3	33,30%					6	66,70%	9	100%
RO							4	100%	4	100%
RS	1	1,60%					62	98,40%	63	100%
SC	16	47,10%			6	17,60%	12	35,30%	34	100%
SE					4	100%			4	100%
SP	300	86,20%	6	1,70%	12	3,40%	30	8,60%	348	100%
TO	7	100%							7	100%
Total	746	57,80%	25	1,90%	249	19,30%	271	21,00%	1.291	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento.

Com relação à titulação de inibidores, os dados são ainda mais escassos. Dos 681 pacientes com hemofilia A, nos quais a presença de inibidor foi relatada (tabelas 23 e 24), 143 (21%) apresentam titulação até 0.59 UB/ml, 149 (21,9%) de 0.6–4.9 UB/ml, 43 (6,3%) de 5–10 UB/ml e 101 (14,8%) superior a 10.1 UB/ml. A titulação de inibidor não foi informada em 145 (36%) indivíduos (tabelas 27 e 28).

Tabela 27. Título de inibidor por faixa em pacientes com hemofilia A segundo freqüência percentual em relação ao total de casos no país, Brasil, 2007.

Título do Inibidor em Hemofilia A*												
Estado**	Até 0,59 UB/ml		De 0,6 a 4,9 UB/ml		De 5 a 10 UB/ml		Mais de 10,1 UB/ml		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
AC									2	0,80%	2	0,30%
AL			4	2,70%							4	0,60%
AM									24	9,80%	24	3,50%
BA	11	7,70%	29	19,50%			7	6,90%	10	4,10%	57	8,40%

continua

continuação

Estado**	Título do Inibidor em Hemofilia A*											
	Até 0,59 UB/ml		De 0,6 a 4,9 UB/ml		De 5 a 10 UB/ml		Mais de 10,1 UB/ml		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
CE	1	0,70%	9	6,00%	7	16,30%	4	4,00%	10	4,10%	31	4,60%
DF					1	2,30%	10	9,90%	1	0,40%	12	1,80%
ES							1	1,00%	4	1,60%	5	0,70%
MA	5	3,50%	5	3,40%							10	1,50%
MG			3	2,00%	7	16,30%	6	5,90%	37	15,10%	53	7,80%
MT	5	3,50%	4	2,70%	1	2,30%	1	1,00%			11	1,60%
PA									11	4,50%	11	1,60%
PB									1	0,40%	1	0,10%
PE	101	70,60%	34	22,80%	5	11,60%	7	6,90%	48	19,60%	195	28,60%
PR			2	1,30%	2	4,70%	22	21,80%	11	4,50%	37	5,40%
RJ									40	16,30%	40	5,90%
RN									5	2,00%	5	0,70%
RO									1	0,40%	1	0,10%
SC			4	2,70%	1	2,30%	6	5,90%	5	2,00%	16	2,30%
SP	20	14,00%	55	36,90%	19	44,20%	37	36,60%	35	14,30%	166	24,40%
Total	143	100%	149	100%	43	100%	101	100%	245	100%	681	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* De acordo com última dosagem disponibilizada pelos Centros de Tratamento

** Dado de Amapá, Goiás, Mato Grosso do Sul, Piauí, Rio Grande do Sul, Sergipe e Tocantins não considerado devido ao não envio da informação pelo centro de tratamento

Tabela 28. Título de inibidor por faixa em pacientes com hemofilia A segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.

Estado**	Título do Inibidor em Hemofilia A*											
	Até 0,59 UB/ml		De 0,6 a 4,9 UB/ml		De 5 a 10 UB/ml		Mais de 10,1 UB/ml		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
AC									2	100%	2	100%
AL			4	100%							4	100%
AM									24	100%	24	100%
BA	11	19,30%	29	50,90%			7	12,30%	10	17,50%	57	100%
CE	1	3,20%	9	29,00%	7	22,60%	4	12,90%	10	32,30%	31	100%
DF					1	8,30%	10	83,30%	1	8,30%	12	100%
ES							1	20,00%	4	80,00%	5	100%
MA	5	50,00%	5	50,00%							10	100%
MG			3	5,70%	7	13,20%	6	11,30%	37	69,80%	53	100%
MT	5	45,50%	4	36,40%	1	9,10%	1	9,10%			11	100%
PA									11	100%	11	100%
PB									1	100%	1	100%
PE	101	51,80%	34	17,40%	5	2,60%	7	3,60%	48	24,60%	195	100%
PR			2	5,40%	2	5,40%	22	59,50%	11	29,70%	37	100%
RJ									40	100%	40	100%
RN									5	100%	5	100%
RO									1	100%	1	100%
SC			4	25,00%	1	6,30%	6	37,50%	5	31,30%	16	100%
SP	20	12,00%	55	33,10%	19	11,40%	37	22,30%	35	21,10%	166	100%
Total	143	21,00%	149	21,90%	43	6,30%	101	14,80%	245	36,00%	681	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* De acordo com última dosagem disponibilizada pelos Centros de Tratamento

** Dado de Amapá, Goiás, Mato Grosso do Sul, Piauí, Rio Grande do Sul, Sergipe e Tocantins não considerado devido ao não envio da informação pelo centro de tratamento

Dos 25 pacientes com hemofilia B, nos quais a presença de inibidor foi relatada, 5 (20%) apresentam titulação até 0.59 UB/ml, 8 (32%) de 0.6–4.9 UB/ml, 1 (4%) de 5–10 UB/ml e 1 (4%) mais de 10.1 UB/ml (tabelas 29 e 30). A titulação de inibidor não foi informada em 10 (40%) indivíduos.

Tabela 29. Título de inibidor por faixa em pacientes com hemofilia B segundo frequência percentual em relação ao total de casos no país, Brasil, 2007

Título do Inibidor em Hemofilia B*												
Estado**	Até 0,59 UB/ml		De 0,6 a 4,9 UB/ml		De 5 a 10 UB/ml		Mais de 10,1 UB/ml		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
AL			1	12,50%							1	4,00%
AM									2	20,00%	2	8,00%
BA	1	20,00%	2	25,00%							3	12,00%
DF							1	100%			1	4,00%
MA	1	20,00%									1	4,00%
MG			1	12,50%							1	4,00%
PE	3	60,00%	1	12,50%					1	10,00%	5	20,00%
PR									1	10,00%	1	4,00%
RJ									4	40,00%	4	16,00%
SP			3	37,50%	1	100%			2	20,00%	6	24,00%
Total	5	100%	8	100%	1	100%	1	100%	10	100%	25	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* De acordo com última dosagem disponibilizada pelos Centros de Tratamento

**Dado de Acre, Amapá, Ceará, Espírito Santo, Goiás, Mato Grosso, Mato Grosso do Sul, Pará, Paraíba, Piauí, Rio Grande do Norte, Rondônia, Santa Catarina, Rio Grande do Sul, Sergipe e Tocantins não considerado devido ao não envio da informação pelo centro de tratamento

Tabela 30. Título de inibidor por faixa em pacientes com hemofilia B segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.

Título do Inibidor em Hemofilia B*												
Estado**	Até 0,59 UB/ml		De 0,6 a 4,9 UB/ml		De 5 a 10 UB/ml		Mais de 10,1 UB/ml		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
AL			1	100%							1	100%
AM									2	100%	2	100%
BA	1	33,30%	2	66,70%							3	100%
DF							1	100%			1	100%
MA	1	100%									1	100%
MG			1	100%							1	100%
PE	3	60,00%	1	20,00%					1	20,00%	5	100%
PR									1	100%	1	100%
RJ									4	100%	4	100%
SP			3	50,00%	1	16,70%			2	33,30%	6	100%
Total	5	20,00%	8	32,00%	1	4,00%	1	4,00%	10	40,00%	25	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

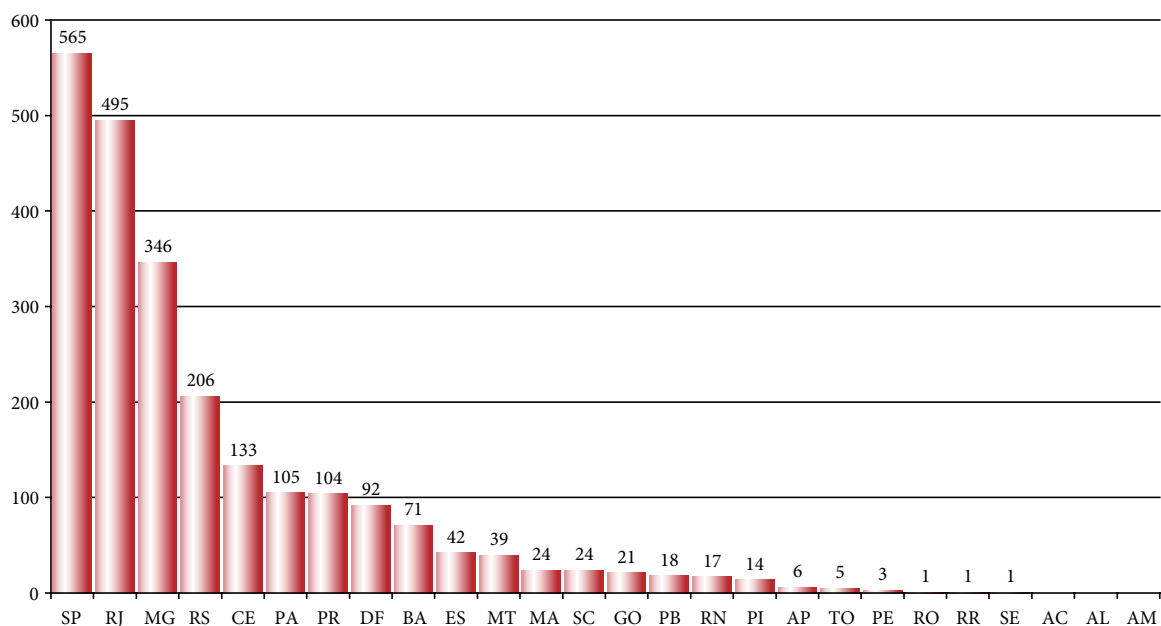
* De acordo com última dosagem disponibilizada pelos Centros de Tratamento

**Dado de Acre, Amapá, Ceará, Espírito Santo, Goiás, Mato Grosso, Mato Grosso do Sul, Pará, Paraíba, Piauí, Rio Grande do Norte, Rondônia, Santa Catarina, Rio Grande do Sul, Sergipe e Tocantins não considerado devido ao não envio da informação pelo centro de tratamento

3.3 Perfil da doença de von Willebrand

A figura 11 demonstra a distribuição de pacientes com doença de von Willebrand por unidade federada. Nota-se que o número de casos é mais expressivo nos estados de São Paulo (n= 565), Rio de Janeiro (n= 495) e Minas Gerais (n=346).

Figura 11. Distribuição dos pacientes com doença de von Willebrand por unidade federada, Brasil, 2007.



Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

3.3.1 Perfil da doença de von Willebrand por sexo e por faixa etária

As tabelas 31 e 32 apresentam a distribuição da doença de von Willebrand por sexo e por unidade federada. O sexo feminino representa 59,8% (n=1396) dos casos e o sexo masculino 39,7% (n=926). Em 11 casos (0,5%) não houve informação sobre sexo.

Tabela 31. Distribuição da doença de von Willebrand por sexo e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.

Estado*	SEXO							
	Feminino		Masculino		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
AP	4	0,29%	1	0,11%	1	9,09%	6	0,26%
BA	45	3,22%	26	2,81%			71	3,04%
CE	74	5,30%	53	5,72%	6	54,55%	133	5,70%
DF	36	2,58%	53	5,72%	3	27,27%	92	3,94%
ES	26	1,86%	16	1,73%			42	1,80%
GO	19	1,36%	2	0,22%			21	0,90%
MA	21	1,50%	3	0,32%			24	1,03%
MG	201	14,40%	145	15,66%			346	14,83%
MT	28	2,01%	11	1,19%			39	1,67%
PA	58	4,15%	47	5,08%			105	4,50%
PB	8	0,57%	10	1,08%			18	0,77%
PE	2	0,14%	1	0,11%			3	0,13%
PI	12	0,86%	2	0,22%			14	0,60%
PR	46	3,30%	58	6,26%			104	4,46%
RJ	304	21,78%	191	20,63%			495	21,22%
RN	13	0,93%	4	0,43%			17	0,73%
RO	1	0,07%					1	0,04%
RR	1	0,07%					1	0,04%
RS	126	9,03%	80	8,64%			206	8,83%
SC	16	1,15%	7	0,76%	1	9,09%	24	1,03%

continua

continuação

Estado*	SEXO							
	Feminino		Masculino		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
SE	1	0,07%					1	0,04%
SP	352	25,21%	213	23,00%			565	24,22%
TO	2	0,14%	3	0,32%			5	0,21%
Total	1.396	100,00%	926	100,00%	11	100,00%	2.333	100,00%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

Tabela 32. Distribuição da doença de von Willebrand por sexo e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.

Estado*	SEXO							
	Feminino		Masculino		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
AP	4	0,29%	1	0,11%	1	9,09%	6	0,26%
BA	45	3,22%	26	2,81%			71	3,04%
CE	74	5,30%	53	5,72%	6	54,55%	133	5,70%
DF	36	2,58%	53	5,72%	3	27,27%	92	3,94%
ES	26	1,86%	16	1,73%			42	1,80%
GO	19	1,36%	2	0,22%			21	0,90%
MA	21	1,50%	3	0,32%			24	1,03%
MG	201	14,40%	145	15,66%			346	14,83%
MT	28	2,01%	11	1,19%			39	1,67%
PA	58	4,15%	47	5,08%			105	4,50%
PB	8	0,57%	10	1,08%			18	0,77%
PE	2	0,14%	1	0,11%			3	0,13%
PI	12	0,86%	2	0,22%			14	0,60%
PR	46	3,30%	58	6,26%			104	4,46%
RJ	304	21,78%	191	20,63%			495	21,22%
RN	13	0,93%	4	0,43%			17	0,73%
RO	1	0,07%					1	0,04%
RR	1	0,07%					1	0,04%
RS	126	9,03%	80	8,64%			206	8,83%
SC	16	1,15%	7	0,76%	1	9,09%	24	1,03%
SE	1	0,07%					1	0,04%
SP	352	25,21%	213	23,00%			565	24,22%
TO	2	0,14%	3	0,32%			5	0,21%
Total	1.396	100,00%	926	100,00%	11	100,00%	2.333	100,00%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

As tabelas 33 e 34 demonstram a distribuição da doença de von Willebrand por faixa etária e por unidade federada. Nota-se que 23% dos casos acometem pacientes na faixa etária entre 20–29 anos, sendo a maioria dos casos (76,7%) entre 10–49 anos. Não houve informação sobre idade em 2,8% dos casos. São Paulo, Rio de Janeiro e Minas Gerais são os estados que contam com o maior número de casos do país, 24,2%, 21,2% e 14,8%, respectivamente.

Tabela 33. Distribuição da doença de von Willebrand por faixa etária e por unidade federada segundo frequência percentual, em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.

Estado*	faixa etária																		Total					
	1 a 4 anos		5 a 9 anos		10 a 14 anos		15 a 19 anos		20 a 29 anos		30 a 39 anos		40 a 49 anos		50 a 59 anos		60 a 69 anos		Não Informado		Total			
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%		
AP									3	0,56%										1	1,52%	6	0,26%	
BA	1	7,14%	4	2,76%	15	5,03%	10	3,25%	14	2,61%	11	3,20%	6	1,98%	3	1,66%	4	5,13%				71	3,04%	
CE			2	1,38%	10	3,36%	13	4,22%	33	6,15%	25	7,27%	13	4,29%	12	6,63%	3	3,85%	18	27,27%		133	5,70%	
DF			10	6,90%	13	4,36%	8	2,60%	17	3,17%	14	4,07%	12	3,96%	9	4,97%	1	1,28%	8	12,12%		92	3,94%	
ES	1	7,14%	5	3,45%	1	0,34%	4	1,30%	6	1,12%	8	2,33%	7	2,31%	4	2,21%	1	1,28%	5	7,58%		42	1,80%	
GO			2	1,38%			4	1,34%	7	2,27%			4	1,32%			3	3,85%				21	0,90%	
MA					4	1,34%	4	1,30%	8	1,49%	3	0,87%	3	0,99%	1	0,55%						24	1,03%	
MG	1	7,14%	15	10,34%	40	13,42%	45	14,61%	79	14,71%	56	16,28%	57	18,81%	17	9,39%	15	19,23%	5	7,58%		346	14,83%	
MT			5	3,45%	4	1,34%	10	3,25%	7	1,30%	8	2,33%	4	1,32%								39	1,67%	
PA	2	14,29%	11	7,59%	22	7,38%	12	3,90%	22	4,10%	13	3,78%	11	3,63%	6	3,31%	1	1,28%	3	4,55%		105	4,50%	
PB					4	1,34%	2	0,65%	5	0,93%	1	0,29%	1	0,33%	1	0,55%			4	6,06%		18	0,77%	
PE									1	0,19%	1	0,29%										3	0,13%	
PI	1	7,14%	2	1,38%	3	1,01%			5	0,93%	2	0,58%									1	1,52%	14	0,60%
PR	2	14,29%	7	4,83%	15	5,03%	17	5,52%	21	3,91%	7	2,03%	17	5,61%	8	4,42%	4	5,13%	3	4,55%		104	4,46%	
RJ	1	7,14%	38	26,21%	83	27,85%	77	25,00%	94	17,50%	62	18,02%	72	23,76%	44	24,31%	11	14,10%				495	21,22%	
RN			2	1,38%	5	1,68%	6	1,95%			3	0,87%	1	0,33%								17	0,73%	
RO																				1	1,52%	1	0,04%	
RR																						1	0,04%	
RS	2	14,29%	17	11,72%	19	6,38%	19	6,17%	54	10,06%	30	8,72%	27	8,91%	25	13,81%	9	11,54%	1	1,52%		206	8,83%	
SC	1	7,14%	1	0,69%	1	0,34%	4	1,30%	7	1,30%	3	0,87%	4	1,32%	2	1,10%	1	1,28%				24	1,03%	
SE			1	0,69%																		1	0,04%	
SP	2	14,29%	23	15,86%	53	17,79%	69	22,40%	160	29,80%	95	27,62%	63	20,79%	49	27,07%	25	32,05%	15	22,73%		565	24,22%	
TO					1	0,34%			1	0,19%	1	0,29%	1	0,33%						1	1,52%	5	0,21%	
Total	14	100,00%	145	100,00%	298	100,00%	308	100,00%	537	100,00%	344	100,00%	303	100,00%	181	100,00%	78	100,00%	66	100,00%		2.333	100,00%	

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias
 * Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

Tabela 34. Distribuição da doença de von Willebrand por faixa etária e por unidade federada, segundo frequência percentual, em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.

Estado*	faixa etária de Pacientes com Doença de von Willebrand																		Total								
	1 a 4 anos		5 a 9 anos		10 a 14 anos		15 a 19 anos		20 a 29 anos		30 a 39 anos		40 a 49 anos		50 a 59 anos		60 a 69 anos		70 a 79 anos		80 anos e mais		Não Informado				
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%			
AP	1	16,70%	1	16,70%	1	16,70%	1	16,70%	3	50,00%												1	16,70%	6	100%		
BA	1	1,40%	4	5,60%	15	21,10%	10	14,10%	14	19,70%	11	15,50%	6	8,50%	3	4,20%	4	5,60%	2	2,80%	1	1,40%			71	100%	
CE			2	1,50%	10	7,50%	13	9,80%	33	24,80%	25	18,80%	13	9,80%	12	9,00%	3	2,30%	4	3,00%			18	13,50%	133	100%	
DF			10	10,90%	13	14,10%	8	8,70%	17	18,50%	14	15,20%	12	13,00%	9	9,80%	1	1,10%					8	8,70%	92	100%	
ES	1	2,40%	5	11,90%	1	2,40%	4	9,50%	6	14,30%	8	19,00%	7	16,70%	4	9,50%	1	2,40%					5	11,90%	42	100%	
GO			2	9,50%	4	19,00%	7	33,30%			1	4,80%	4	19,00%			3	14,30%							21	100%	
MA					4	16,70%	4	16,70%	4	16,70%	8	33,30%	3	12,50%	1	4,20%			1	4,20%					24	100%	
MG	1	0,30%	15	4,30%	40	11,60%	45	13,00%	79	22,80%	56	16,20%	57	16,50%	17	4,90%	15	4,30%	14	4,00%	2	0,60%	5	1,40%	346	100%	
MT			5	12,80%	4	10,30%	10	25,60%	7	17,90%	8	20,50%	4	10,30%					1	2,60%					39	100%	
PA	2	1,90%	11	10,50%	22	21,00%	12	11,40%	22	21,00%	13	12,40%	11	10,50%	6	5,70%	1	1,00%			2	1,90%	3	2,90%	105	100%	
PB					4	22,20%	2	11,10%	5	27,80%	1	5,60%	1	5,60%	1	5,60%							4	22,20%	18	100%	
PE									1	33,30%	1	33,30%							1	33,30%					3	100%	
PI	1	7,10%	2	14,30%	3	21,40%			5	35,70%	2	14,30%												1	7,10%	14	100%
PR	2	1,90%	7	6,70%	15	14,40%	17	16,30%	21	20,20%	7	6,70%	17	16,30%	8	7,70%	4	3,80%	3	2,90%	3	2,90%	3	2,90%	104	100%	
RJ	1	0,20%	38	7,70%	83	16,80%	77	15,60%	94	19,00%	62	12,50%	72	14,50%	44	8,90%	11	2,20%	10	2,00%	3	0,60%			495	100%	
RN			2	11,80%	5	29,40%	6	35,30%			3	17,60%	1	5,90%											17	100%	
RO																								1	100,00%	1	100%
RR																			1	100,00%					1	100%	
RS	2	1,00%	17	8,30%	19	9,20%	19	9,20%	54	26,20%	30	14,60%	27	13,10%	25	12,10%	9	4,40%	1	0,50%	2	1,00%	1	0,50%	206	100%	
SC	1	4,20%	1	4,20%	1	4,20%	4	16,70%	7	29,20%	3	12,50%	4	16,70%	2	8,30%	1	4,20%							24	100%	
SE			1	100,00%																					1	100%	
SP	2	0,40%	23	4,10%	53	9,40%	69	12,20%	160	28,30%	95	16,80%	63	11,20%	49	8,70%	25	4,40%	8	1,40%	3	0,50%	15	2,70%	565	100%	
TO					1	20,00%			1	20,00%	1	20,00%	1	20,00%	1	20,00%	1	20,00%	1	20,00%					5	100%	
Total	14	0,60%	145	6,20%	298	12,80%	308	13,20%	537	23,00%	344	14,70%	303	13,00%	181	7,80%	78	3,30%	46	2,00%	13	0,60%	66	2,80%	2.333	100%	

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

3.3.2 Perfil da doença de von Willebrand segundo sua classificação em subtipos

As tabelas 35 e 36 apresentam a distribuição da doença de von Willebrand por subtipo por unidade federada. Ressalta-se que a informação sobre o subtipo de doença de von Willebrand foi informada em apenas 133 casos (5,7%). Destes, os subtipos 1, 2A, 2B, 2N e 3 correspondem a 52,3%, 18%, 10,5%, 1,5% e 17,3%, respectivamente.

Tabela 35. Classificação da doença de von Willebrand por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.

Classificação da Doença de von Willebrand														
Estado*	Tipo 1		Tipo 2A		Tipo 2B		Tipo 2N		Tipo 3		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
AP											6	0,27%	6	0,26%
BA											71	3,23%	71	3,04%
CE											133	6,05%	133	5,70%
DF											92	4,18%	92	3,94%
ES	1	1,40%									41	1,86%	42	1,80%
GO											21	0,95%	21	0,90%
MA											24	1,09%	24	1,03%
MG											346	15,73%	346	14,83%
PA											105	4,77%	105	4,50%
PB	1	1,40%									17	0,77%	18	0,77%
PE											3	0,14%	3	0,13%
PI											14	0,64%	14	0,60%
PR									5	21,7%	99	4,50%	104	4,46%
RJ											495	22,50%	495	21,22%
RN											17	0,77%	17	0,73%
RO											1	0,05%	1	0,04%
RR											1	0,05%	1	0,04%
RS											206	9,36%	206	8,83%
SC											24	1,09%	24	1,03%
SE											1	0,05%	1	0,04%
SP	68	97,10%	24	100%	14	100%	2	100%	17	73,9%	440	20,00%	565	24,22%
TO											5	0,23%	5	0,21%
Total	70	100%	24	100%	14	100%	2	100%	22	100%	2.200	100%	2.333	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

Tabela 36. Classificação da doença de von Willebrand por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.

Classificação da Doença de von Willebrand														
Estado*	Tipo 1		Tipo 2A		Tipo 2B		Tipo 2N		Tipo 3		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
AP											6	100%	6	100%
BA											71	100%	71	100%
CE											133	100%	133	100%
DF											92	100%	92	100%
ES	1	2,40%									41	97,60%	42	100%
GO											21	100%	21	100%
MA											24	100%	24	100%
MG											346	100%	346	100%
MT									1	2,60%	38	97,40%	39	100%
PA											105	100%	105	100%
PB	1	5,60%									17	94,40%	18	100%
PE											3	100%	3	100%

continua

continuação

Estado*	Classificação da Doença de von Willebrand													
	Tipo 1		Tipo 2A		Tipo 2B		Tipo 2N		Tipo 3		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
PI											14	100%	14	100%
PR									5	4,80%	99	95,20%	104	100%
RJ											495	100%	495	100%
RN											17	100%	17	100%
RO											1	100%	1	100%
RR											1	100%	1	100%
RS											206	100%	206	100%
SC											24	100%	24	100%
SE											1	100%	1	100%
SP	68	12,00%	24	4,20%	14	2,50%	2	0,40%	17	3,00%	440	77,90%	565	100%
TO											5	100%	5	100%
Total	70	3,00%	24	1,00%	14	0,60%	2	0,10%	23	1,00%	2.200	94,30%	2.333	100%

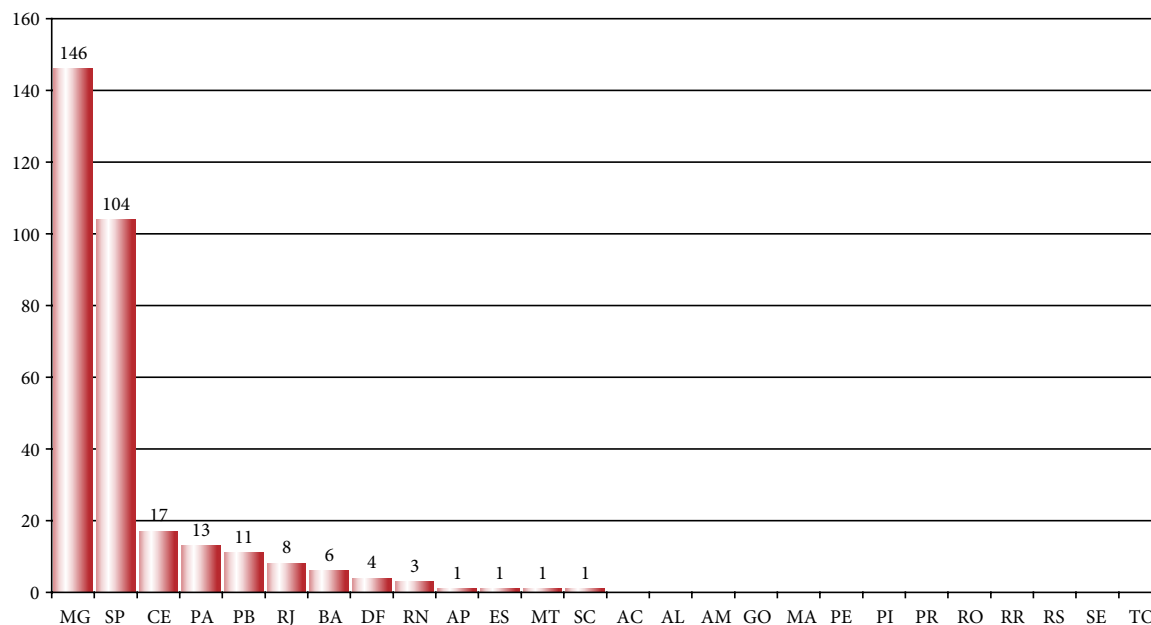
Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

3.4 Perfil das outras coagulopatias e dos distúrbios com diagnóstico não informado

A figura 12 mostra a frequência dos pacientes acometidos por outras coagulopatias por unidade federada. Nota-se que os estados de Minas Gerais e São Paulo apresentam as maiores prevalências de outras coagulopatias, 146 (46,2%) e 104 (33%) casos, respectivamente.

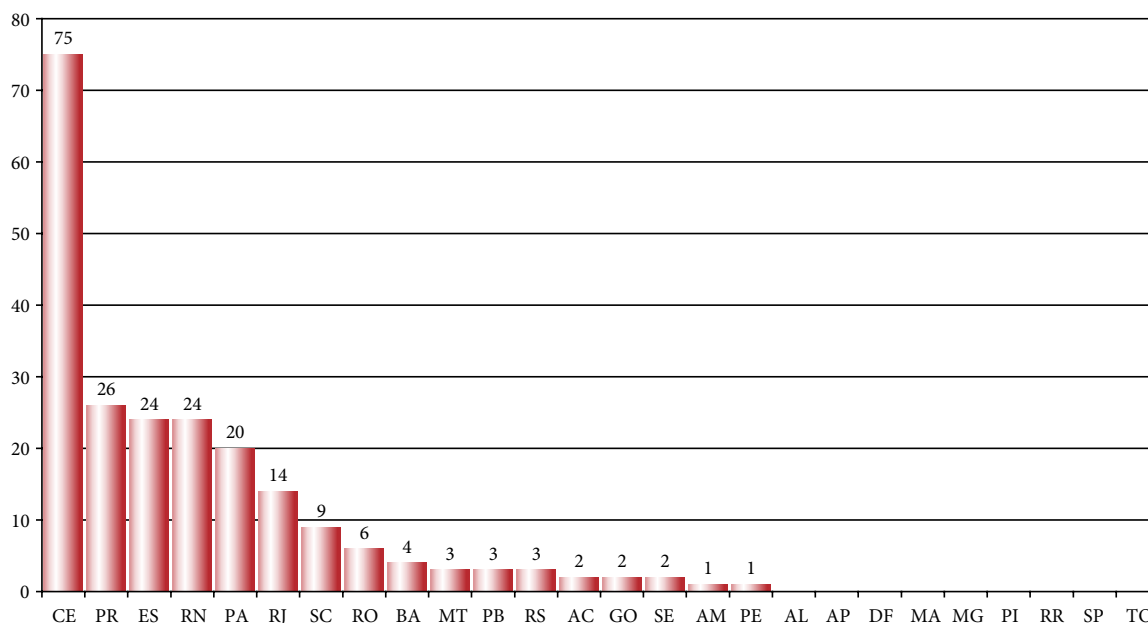
Figura 12. Distribuição dos pacientes com outras coagulopatias por unidade federada, Brasil, 2007.



Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

A figura 13 apresenta a distribuição de distúrbios com diagnóstico não informado por unidade federada. Ressalta-se que o Estado do Ceará apresenta a maior frequência de distúrbio com diagnóstico não informado, 75 (34,2%) casos.

Figura 13. Distribuição dos pacientes com distúrbios não informados por unidade federada, Brasil, 2007.



Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

3.4.1 Perfil das outras coagulopatias e distúrbios com diagnóstico não informado por sexo e por faixa etária

As tabelas 37 e 38 apresentam a distribuição das outras coagulopatias por sexo. Nota-se que 57% dos casos acometem indivíduos do sexo feminino e 42,7% do sexo masculino. Em 0,3% dos casos não houve informação sobre sexo.

Tabela 37. Distribuição das outras coagulopatias por sexo e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.

Estado*	sexo							
	Feminino		Masculino		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
AP	1	0,60%					1	0,30%
BA	3	1,70%	3	2,20%			6	1,90%
CE	9	5,00%	7	5,20%	1	100%	17	5,40%
DF	3	1,70%	1	0,70%			4	1,30%
ES	1	0,60%					1	0,30%
MG	88	48,90%	58	43,00%			146	46,20%
MT			1	0,70%			1	0,30%
PA	6	3,30%	7	5,20%			13	4,10%
PB	7	3,90%	4	3,00%			11	3,50%
RJ	4	2,20%	4	3,00%			8	2,50%
RN	1	0,60%	2	1,50%			3	0,90%
SC			1	0,70%			1	0,30%
SP	57	31,70%	47	34,80%			104	32,90%
Total	180	100%	135	100%	1	100%	316	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

*Os estados do Acre, Alagoas, Amazonas, Goiás, Maranhão, Mato Grosso do Sul, Paraná, Pernambuco, Piauí, Rondônia, Rio Grande do Sul, Sergipe e Tocantins não informaram dados sobre outras coagulopatias

Tabela 38. Distribuição das outras coagulopatias por sexo e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.

Estado*	sexo							
	Feminino		Masculino		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
AP	1	100%					1	100%
BA	3	50,00%	3	50,00%			6	100%
CE	9	52,90%	7	41,20%	1	5,90%	17	100%
DF	3	75,00%	1	25,00%			4	100%
ES	1	100%					1	100%
MG	88	60,30%	58	39,70%			146	100%
MT			1	100%			1	100%
PA	6	46,20%	7	53,80%			13	100%
PB	7	63,60%	4	36,40%			11	100%
RJ	4	50,00%	4	50,00%			8	100%
RN	1	33,30%	2	66,70%			3	100%
SC			1	100%			1	100%
SP	57	54,80%	47	45,20%			104	100%
Total	180	57,00%	135	42,70%	1	0,30%	316	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

*Os estados do Acre, Alagoas, Amazonas, Goiás, Maranhão, Mato Grosso do Sul, Paraná, Pernambuco, Piauí, Rondônia, Rio Grande do Sul, Sergipe e Tocantins não informaram dados sobre outras coagulopatias

As tabelas 39 e 40 demonstram a distribuição de distúrbios com diagnóstico não informado por sexo. Ressalta-se que 26% dos casos acometem indivíduos do sexo feminino e 57,5% do sexo masculino. Em 16,4% dos casos não houve informação sobre o gênero.

Tabela 39. Distribuição dos distúrbios não informados por sexo e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.

Estado*	sexo							
	Feminino		Masculino		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
AC	1	1,80%	1	0,80%			2	0,90%
AM			1	0,80%			1	0,50%
BA			4	3,20%			4	1,80%
CE	20	35,10%	29	23,00%	26	72,20%	75	34,20%
ES	3	5,30%	21	16,70%			24	11,00%
GO			2	1,60%			2	0,90%
MT	1	1,80%	2	1,60%			3	1,40%
PA	16	28,10%	1	0,80%	3	8,30%	20	9,10%
PB			3	2,40%			3	1,40%
PE			1	0,80%			1	0,50%
PR	3	5,30%	20	15,90%	3	8,30%	26	11,90%
RJ	8	14,00%	6	4,80%			14	6,40%
RN	2	3,50%	19	15,10%	3	8,30%	24	11,00%
RO			6	4,80%			6	2,70%
RS	2	3,50%	1	0,80%			3	1,40%
SC			8	6,30%	1	2,80%	9	4,10%
SE	1	1,80%	1	0,80%			2	0,90%
Total	57	100%	126	100%	36	100%	219	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

*Os estados do Alagoas, Amapá, Distrito Federal, Maranhão, Mato Grosso do Sul, Piauí, São Paulo e Tocantins não informaram os dados dos pacientes com distúrbios não informados

Tabela 40. Distribuição dos distúrbios não informados por sexo e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.

Estado*	sexo							
	Feminino		Masculino		Não Informado		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
AC	1	50,00%	1	50,00%			2	100%
AM			1	100%			1	100%
BA			4	100%			4	100%
CE	20	26,70%	29	38,70%	26	34,70%	75	100%
ES	3	12,50%	21	87,50%			24	100%
GO			2	100%			2	100%
MT	1	33,30%	2	66,70%			3	100%
PA	16	80,00%	1	5,00%	3	15,00%	20	100%
PB			3	100%			3	100%
PE			1	100%			1	100%
PR	3	11,50%	20	76,90%	3	11,50%	26	100%
RJ	8	57,10%	6	42,90%			14	100%
RN	2	8,30%	19	79,20%	3	12,50%	24	100%
RO			6	100%			6	100%
RS	2	66,70%	1	33,30%			3	100%
SC			8	88,90%	1	11,10%	9	100%
SE	1	50,00%	1	50,00%			2	100%
Total	57	26,00%	126	57,50%	36	16,40%	219	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

*Os estados do Alagoas, Amapá, Distrito Federal, Maranhão, Mato Grosso do Sul, Piauí, São Paulo e Tocantins não informaram os dados dos pacientes com distúrbios não informados

As tabelas 41 e 42 apresentam a distribuição de outras coagulopatias e distúrbios com diagnóstico não informado por faixa etária. Nota-se que as faixas etárias com maior prevalência são as de 20–29 anos e 30–39 anos, com 16,4% e 14,2% dos casos, respectivamente.

Tabela 41. Distribuição das outras coagulopatias e distúrbios com diagnóstico não informado por faixa etária e por unidade federada segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.

Diagnóstico	Estado*	faixa etária												Total															
		1 a 4 anos		5 a 9 anos		10 a 14 anos		15 a 19 anos		20 a 29 anos		30 a 39 anos		40 a 49 anos		50 a 59 anos		60 a 69 anos		70 a 79 anos		80 anos e mais		Não Informado		Total			
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%		
Outras Coagulopatias	AP																									1	0,30%		
	BA																										6	1,90%	
	CE																										3	30,00%	
	DF																										4	1,30%	
	ES																										1	0,30%	
	MG																										1	0,30%	
	MT																										1	0,30%	
	PA																										1	10,00%	
	PB																										3	30,00%	
	RJ																											8	2,50%
	RN																											3	0,90%
	SC																											1	0,30%
	SP																										3	37,50%	
	Total																										1	33,30%	
Não Informado	AC																											2	0,90%
	AM																											1	0,50%
	BA																										4	1,80%	
	CE																										1	50,00%	
	ES																										7	11,10%	
	GO																											2	0,90%
	MT																										3	1,40%	
	PA																										4	6,30%	
	PB																										1	1,60%	
	PE																											1	0,50%
	PR																											4	6,30%
	RJ																											1	100%
	RN																										3	4,80%	
	RO																										6	9,50%	
RS																											3	1,40%	
SC																											2	3,20%	
SE																											1	50,00%	
Total																											63	100%	

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias
 * Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

Tabela 42. Distribuição das outras coagulopatias e distúrbios com diagnóstico não informado por faixa etária e por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.

Diagnóstico	Estado*	faixa etária																		Total								
		1 a 4 anos		5 a 9 anos		10 a 14 anos		15 a 19 anos		20 a 29 anos		30 a 39 anos		40 a 49 anos		50 a 59 anos		60 a 69 anos		70 a 79 anos		80 anos e mais		Não Informado				
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%			
Outras Coagulopatias	AP							1	100,00%																1	100%		
	BA					1	16,70%	2	33,30%	1	16,70%															6	100%	
	CE					3	17,60%	3	17,60%	3	17,60%	1	5,90%	4	23,50%	1	5,90%								3	17,60%		
	DF	1	25,00%	1	25,00%	1	25,00%			1	25,00%															4	100%	
	ES																									1	100%	
	MG			6	4,10%	16	11,00%	22	15,10%	28	19,20%	28	19,20%	20	13,70%	15	10,30%	7	4,80%	3	2,10%	1	0,70%				146	100%
	MT							1	100,00%																		1	100%
	PA							2	15,40%	5	38,50%	3	23,10%	2	15,40%										1	7,70%		
	PB			4	36,40%	1	9,10%			2	18,20%			1	9,10%										3	27,30%		
	RJ							1	12,50%	2	25,00%	1	12,50%			2	25,00%	1	12,50%								8	100%
	RN			1	33,30%	1	33,30%			1	33,30%																3	100%
	SC					1	100,00%																				1	100%
	SP	3	2,90%	11	10,60%	8	7,70%	12	11,50%	20	19,20%	18	17,30%	9	8,70%	14	13,50%	2	1,90%	3	2,90%	1	1,00%	1	1,00%	3	2,90%	
	Total	4	1,30%	24	7,60%	29	9,20%	44	13,90%	63	19,90%	52	16,50%	36	11,40%	33	10,40%	10	3,20%	8	2,50%	3	0,90%	3	0,90%	10	3,20%	
AC									2	100,00%																	2	100%
AM																											1	100%
BA					1	25,00%			1	25,00%	2	50,00%															4	100%
CE			4	5,30%	1	1,30%	4	5,30%	8	10,70%	7	9,30%	6	8,00%	6	8,00%	2	2,70%							36	48,00%		
ES	1	4,20%	4	16,70%	2	8,30%	2	8,30%	3	12,50%	5	20,80%													7	29,20%		
GO																											2	100%
MT	1	33,30%	1	33,30%					1	33,30%																	3	100%
PA			3	15,00%	3	15,00%	1	5,00%	2	10,00%	8	40,00%	1	5,00%	1	5,00%									4	20,00%		
PB			1	33,30%	1	33,30%																			1	33,30%		
PE					1	100,00%																					1	100%
PR			1	3,80%	4	15,40%	4	15,40%	5	19,20%	4	15,40%	3	11,50%			1	3,80%							4	15,40%		
RJ			1	7,10%	5	35,70%	2	14,30%	2	14,30%			1	7,10%	1	7,10%	1	7,10%	1	7,10%	1	7,10%			3	12,50%		
RN			2	8,30%	5	20,80%	3	12,50%	11	45,80%															6	100,00%		
RO																											6	100%
RS					2	66,70%			1	33,30%																	3	100%
SC			1	11,10%			1	11,10%			3	33,30%	1	11,10%	1	11,10%									2	22,20%		
SE							1	50,00%																			2	100%
Total	2	0,90%	15	6,80%	25	11,40%	18	8,20%	36	16,40%	31	14,20%	13	5,90%	9	4,10%	4	1,80%	1	0,50%	1	0,50%	2	0,90%	63	28,80%		

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

3.4.2 Classificação por diagnóstico das outras coagulopatias

As tabelas 43 e 44 apresentam a classificação das outras coagulopatias por diagnóstico. Nota-se que a trombastenia de Glanzmann representa 18% dos casos de outras coagulopatias. De fato, aqui houve um erro de informação e, por conseguinte, de tabulação dos dados, uma vez que a trombastenia de Glanzmann não é uma coagulopatia. Tal como esta, a síndrome de Bernard-Soulier também foi citada, embora seja responsável por apenas 0,3% dos casos. Uma vez que o Estado de Minas Gerais reportou 41 casos de trombastenia de Glanzmann, a alta prevalência das outras coagulopatias neste estado reflete, também, este erro de classificação. Ainda assim, desconsiderando o número citado referente à trombastenia de Glanzmann, Minas Gerais apresentou 105 casos de outras coagulopatias, o maior número de casos entre as unidades federadas.

A deficiência de fator VII é a mais prevalente entre as coagulopatias raras (32%), seguida pela deficiência de fator XI (12,3%) e fator V (11,1%).

Tabela 43. Classificação por diagnóstico das outras coagulopatias por unidade federada segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.

Classificação	Estado*																				Total										
	AP		BA		CE		DF		ES		MG		MT		PA		PB		RJ		RN		SC		SP		Total				
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%			
Deficiência de fatores vitamínicos K- dependente																									2	1,90%	2	0,60%			
Deficiência combinada de fatores V e VII															1	7,70%											1	0,30%			
Deficiência combinada de fatores V e VIII															3	23,10%									9	8,70%	12	3,80%			
Deficiência combinada de fatores VII e VIII			1	16,70%																							1	0,30%			
Deficiência combinada de fatores VIII e IX															1	7,70%											1	0,30%			
Deficiência combinada de D _W ** (tipo I) + hiperfibrinólise																											3	0,90%			
Deficiência de fator II																											1	0,30%			
Deficiência de fator V					7	41,20%					14	9,60%			1	7,70%											12	11,50%	35	11,10%	
Deficiência de fator VII			3	50,00%	7	41,20%			1	100%	50	34,20%	1	100%	5	38,50%											34	32,70%	101	32,00%	
Deficiência de fator X											4	2,70%			1	7,70%											12	11,50%	20	6,30%	
Deficiência de fator XI			1	16,70%	2	11,80%					23	15,80%			1	7,70%											7	6,70%	39	12,30%	
Deficiência de fator XII					1	5,90%					5	3,40%															6	5,80%	13	4,10%	
Deficiência de fator XIII	1	100%	1	16,70%							8	5,50%															6	5,80%	16	5,10%	
Deficiência de fibrinogênio																											11	10,60%	11	3,50%	
Deficiência de PAI-1***											1	0,70%																	1	0,30%	
Disfibrinogenemia																														1	0,30%
Síndrome de Bernard-Soulier																														1	0,30%
Trombastenia de Glanzmann																														57	18,00%
Total	1	100%	6	100%	17	100%	4	100%	1	100%	146	100%	1	100%	13	100%	11	100%	8	100%	3	100%	1	100%	104	100%	104	100%	316	100%	

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Os estados do Acre, Alagoas, Amazonas, Goiás, Maranhão, Mato Grosso do Sul, Paraná, Pernambuco, Piauí, Rondônia, Rio Grande do Sul, Sergipe e Tocantins não informaram dados sobre outras coagulopatias.

** Doença de von Willebrand

*** Inibidor do ativador do plasminogênio I

Tabela 44. Classificação por diagnóstico das outras coagulopatias por unidade federada, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada enfermidade, Brasil, 2007.

Classificação	Estado*																								Total					
	AP		BA		CE		DF		ES		MG		MT		PA		PB		RJ		RN		SC		SP					
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%				
Deficiência de fatores vitamínicos K- dependente																														
Deficiência combinada de fatores V e VII														1	100%												2	100%		
Deficiência combinada de fatores V e VIII														3	25,00%												9	75,00%		
Deficiência combinada de fatores VII e VIII																														
Deficiência combinada de fatores VIII e IX														1	100%													1	100%	
Deficiência combinada de DwW** (tipo 1) + hiperfibrinólise																											3	100%		
Deficiência de fator II																											1	100%		
Deficiência de fator V														14	40,00%												12	34,30%		
Deficiência de fator VII														50	49,50%	1	1,00%										34	33,70%		
Deficiência de fator X														4	20,00%												12	60,00%		
Deficiência de fator XI														23	59,00%												7	17,90%		
Deficiência de fator XII														5	38,50%												6	46,20%		
Deficiência de fator XIII														8	50,00%												6	37,50%		
Deficiência de fibrinogênio																											11	100%		
Deficiência de PAI-1***														1	100%													1	100%	
Disfibrinogenemia																												1	100%	
Síndrome de Bernard-Soulier																													1	100%
Trombastenia de Glanzmann																													1	100%
Total	1	0,30%	6	1,90%	17	5,40%	4	1,30%	1	0,30%	41	71,90%	1	0,30%	13	4,10%	11	19,30%	1	1,80%	3	0,90%	1	0,30%	104	32,90%	57	100%		

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Os estados do Acre, Alagoas, Amazonas, Goiás, Maranhão, Mato Grosso do Sul, Paraná, Pernambuco, Piauí, Rondônia, Rio Grande do Sul, Sergipe e Tocantins não informaram dados sobre outras coagulopatias.

** Doença de von Willebrand

*** Inibidor do ativador do plasminogênio 1

4 Dados do perfil das infecções de pacientes com coagulopatias hereditárias pelo vírus da imunodeficiência humana, hepatite C, hepatite B e vírus linfotrópico humano e imunização para hepatite B por unidade federada

4.1 Infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV)

As tabelas 45 e 46 a seguir apresentadas mostram as taxas de infecção pelo HIV nas hemofilias A e B, doença de von Willebrand, outras coagulopatias e coagulopatias não informadas:

- Na hemofilia A, a infecção pelo HIV encontra-se ausente em 4.497 casos (65,4%) e presente em 312 (4,5%). Não foram testados 1.105 casos (16,1%) e não houve informação em 967 casos (14,1%). As maiores taxas de infecção ocorrem em São Paulo (8,6%) e Rio de Janeiro (7%). Rio Grande do Sul e Santa Catarina lideram em número percentual de pacientes não testados, 77,1% e 61%, respectivamente (tabela 46).
- Na hemofilia B, a infecção pelo HIV encontra-se ausente em 885 casos (68,6%) e presente em 45 casos (3,5%). Não foram testados 200 casos (15,5 %) e não houve informação em 161 casos (12,5%). As maiores taxas de infecção ocorrem nos estados de Goiás (10%, sendo 2 infectados dentre 20 testados), Bahia (6,9%), São Paulo (6,3%) e Pará (5,4%). Rio Grande do Sul, Goiás e Alagoas lideram em número percentual de pacientes não testados, 77,8% e 65% e 55%, respectivamente (tabela 46).
- Na doença de von Willebrand, a infecção pelo HIV encontra-se ausente em 1.400 casos (60%) e presente em 14 casos (0,6%). Não foram testados 527 casos (22,6 %) e não houve informação em 392 casos (16,8%). As maiores taxas de infecção ocorrem no Pará (1,9%), Paraná (1,9%) e Bahia (1,4%). Rondônia, Piauí, Rio Grande do Sul e Santa Catarina lideram em número percentual de pacientes não testados, 100%, 85,7% e 72,3% e 66,7%, respectivamente.
- Nas outras coagulopatias, a infecção pelo HIV encontra-se ausente em 206 casos (65,2%) e presente em um caso (0,3%). Não foram testados 73 casos (23,1 %) e não houve informação em 36 casos (11,4%) (tabela 46).
- Entre as doenças hemorrágicas com diagnóstico não informado, a infecção pelo HIV encontra-se ausente em 64 casos (29,2%) e presente em um caso (0,5%). Não foram testados 60 casos (27,4 %) e não houve informação em 94 casos (42,9%) (tabela 46).

Tabela 45. Infecção pelo vírus HIV em pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico, segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.

		Infecção pelo vírus HIV									
Diagnóstico	Estado*	Negativo		Positivo		Não Testado		Não Informado		Total	
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Hemofilia A	AC	14	0,30%			7	0,60%			21	0,30%
	AL	89	2,00%			37	3,30%			126	1,80%
	AM	162	3,60%					12	1,20%	174	2,50%
	AP	16	0,40%							16	0,20%
	BA	307	6,80%	17	5,40%	2	0,20%	59	6,10%	385	5,60%
	CE	176	3,90%	16	5,10%	85	7,70%	48	5,00%	325	4,70%
	DF	166	3,70%	6	1,90%	29	2,60%			201	2,90%
	ES	138	3,10%	5	1,60%	31	2,80%	1	0,10%	175	2,50%
	GO	130	2,90%	10	3,20%	72	6,50%	8	0,80%	220	3,20%
	MA	40	0,90%	3	1,00%	12	1,10%	67	6,90%	122	1,80%
	MG	469	10,40%	25	8,00%	153	13,80%			647	9,40%
	MT	78	1,70%	4	1,30%	21	1,90%	6	0,60%	109	1,60%
	PA	204	4,50%	6	1,90%			19	2,00%	229	3,30%
	PB	57	1,30%	5	1,60%	21	1,90%	61	6,30%	144	2,10%
	PE	351	7,80%	14	4,50%			115	11,90%	480	7,00%
	PI	33	0,70%	1	0,30%	68	6,20%			102	1,50%
	PR	313	7,00%	18	5,80%	43	3,90%	116	12,00%	490	7,10%
	RJ	468	10,40%	44	14,10%			121	12,50%	633	9,20%
	RN	40	0,90%	5	1,60%	25	2,30%	30	3,10%	100	1,50%
	RO	14	0,30%			16	1,40%	5	0,50%	35	0,50%
	RR	4	0,10%					4	0,40%	8	0,10%
	RS					296	26,80%	88	9,10%	384	5,60%
	SC	44	1,00%	4	1,30%	105	9,50%	19	2,00%	172	2,50%
SE	27	0,60%					30	3,10%	57	0,80%	
SP	1.132	25,20%	129	41,30%	82	7,40%	158	16,30%	1.501	21,80%	
TO	25	0,60%							25	0,40%	
Total	4.497	100%	312	100%	1.105	100%	967	100%	6.881	100%	
Hemofilia B	AC	3	0,30%			1	0,50%			4	0,30%
	AL	9	1,00%			11	5,50%			20	1,50%
	AM	9	1,00%					2	1,20%	11	0,90%
	AP	3	0,30%							3	0,20%
	BA	48	5,40%	4	8,90%			6	3,70%	58	4,50%
	CE	17	1,90%	1	2,20%	7	3,50%	4	2,50%	29	2,20%
	DF	37	4,20%	1	2,20%	7	3,50%			45	3,50%
	ES	48	5,40%	2	4,40%	11	5,50%			61	4,70%
	GO	5	0,60%	2	4,40%	13	6,50%			20	1,50%
	MA	5	0,60%			3	1,50%	5	3,10%	13	1,00%
	MG	99	11,20%	3	6,70%	34	17,00%			136	10,50%
	MT	27	3,10%			5	2,50%	4	2,50%	36	2,80%
	PA	35	4,00%	2	4,40%					37	2,90%
	PB	7	0,80%			2	1,00%	9	5,60%	18	1,40%
	PE	69	7,80%					15	9,30%	84	6,50%
	PI	6	0,70%			5	2,50%			11	0,90%
	PR	70	7,90%	2	4,40%	11	5,50%	17	10,60%	100	7,70%
	RJ	106	12,00%	6	13,30%			24	14,90%	136	10,50%
	RN	2	0,20%			3	1,50%	4	2,50%	9	0,70%
	RO	1	0,10%			1	0,50%	2	1,20%	4	0,30%
	RS					49	24,50%	14	8,70%	63	4,90%
	SC	10	1,10%			14	7,00%	10	6,20%	34	2,60%
	SE	1	0,10%					3	1,90%	4	0,30%
SP	261	29,50%	22	48,90%	23	11,50%	42	26,10%	348	27,00%	
TO	7	0,80%							7	0,50%	
Total	885	100%	45	100%	200	100%	161	100%	1.291	100%	

continua

continuação

Infecção pelo vírus HIV											
Diagnóstico	Estado*	Negativo		Positivo		Não Testado		Não Informado		Total	
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
DvW**	AP	6	0,40%							6	0,30%
	BA	35	2,50%	1	7,10%			35	8,90%	71	3,00%
	CE	47	3,40%			44	8,30%	42	10,70%	133	5,70%
	DF	61	4,40%			31	5,90%			92	3,90%
	ES	20	1,40%			17	3,20%	5	1,30%	42	1,80%
	GO	9	0,60%			12	2,30%			21	0,90%
	MA							24	6,10%	24	1,00%
	MG	183	13,10%	2	14,30%	161	30,60%			346	14,80%
	MT	24	1,70%			7	1,30%	8	2,00%	39	1,70%
	PA	95	6,80%	2	14,30%			8	2,00%	105	4,50%
	PB	5	0,40%					13	3,30%	18	0,80%
	PE	2	0,10%					1	0,30%	3	0,10%
	PI	2	0,10%			12	2,30%			14	0,60%
	PR	65	4,60%	2	14,30%	22	4,20%	15	3,80%	104	4,50%
	RJ	438	31,30%					57	14,50%	495	21,20%
	RN					1	0,20%	16	4,10%	17	0,70%
	RO					1	0,20%			1	0,00%
	RR	1	0,10%							1	0,00%
	RS					149	28,30%	57	14,50%	206	8,80%
	SC	2	0,10%			16	3,00%	6	1,50%	24	1,00%
SE							1	0,30%	1	0,00%	
SP	400	28,60%	7	50,00%	54	10,20%	104	26,50%	565	24,20%	
TO	5	0,40%							5	0,20%	
Total	1.400	100%	14	100%	527	100%	392	100%	2.333	100%	
Outras Coagulopatias	AP	1	0,50%							1	0,30%
	BA	6	2,90%							6	1,90%
	CE	6	2,90%			1	1,40%	10	27,80%	17	5,40%
	DF	1	0,50%			3	4,10%			4	1,30%
	ES	1	0,50%							1	0,30%
	MG	94	45,60%			52	71,20%			146	46,20%
	MT	1	0,50%							1	0,30%
	PA	12	5,80%	1	100%					13	4,10%
	PB	3	1,50%					8	22,20%	11	3,50%
	RJ	6	2,90%					2	5,60%	8	2,50%
	RN	1	0,50%					2	5,60%	3	0,90%
	SC					1	1,40%			1	0,30%
	SP	74	35,90%			16	21,90%	14	38,90%	104	32,90%
Total	206	100%	1	100%	73	100%	36	100%	316	100%	
Não Informado	AC					2	3,30%			2	0,90%
	AM	1	1,60%							1	0,50%
	BA	2	3,10%					2	2,10%	4	1,80%
	CE	15	23,40%			24	40,00%	36	38,30%	75	34,20%
	ES	9	14,10%			15	25,00%			24	11,00%
	GO					2	3,30%			2	0,90%
	MT	1	1,60%			1	1,70%	1	1,10%	3	1,40%
	PA	16	25,00%					4	4,30%	20	9,10%
	PB	1	1,60%					2	2,10%	3	1,40%
	PE							1	1,10%	1	0,50%
	PR	6	9,40%			12	20,00%	8	8,50%	26	11,90%
	RJ	7	10,90%					7	7,40%	14	6,40%
	RN	2	3,10%			1	1,70%	21	22,30%	24	11,00%
	RO					1	1,70%	5	5,30%	6	2,70%
	RS					1	1,70%	2	2,10%	3	1,40%
SC	4	6,30%	1	100%	1	1,70%	3	3,20%	9	4,10%	
SE							2	2,10%	2	0,90%	
Total	64	100%	1	100%	60	100%	94	100%	219	100%	

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

** Doença de von Willebrand

Tabela 46. Infecção pelo vírus HIV em pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.

Infecção pelo vírus HIV											
Diagnóstico	Estado*	Negativo		Positivo		Não Testado		Não Informado		Total	
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Hemofilia A	AC	14	66,70%			7	33,30%			21	100%
	AL	89	70,60%			37	29,40%			126	100%
	AM	162	93,10%					12	6,90%	174	100%
	AP	16	100%							16	100%
	BA	307	79,70%	17	4,40%	2	0,50%	59	15,30%	385	100%
	CE	176	54,20%	16	4,90%	85	26,20%	48	14,80%	325	100%
	DF	166	82,60%	6	3,00%	29	14,40%			201	100%
	ES	138	78,90%	5	2,90%	31	17,70%	1	0,60%	175	100%
	GO	130	59,10%	10	4,50%	72	32,70%	8	3,60%	220	100%
	MA	40	32,80%	3	2,50%	12	9,80%	67	54,90%	122	100%
	MG	469	72,50%	25	3,90%	153	23,60%			647	100%
	MT	78	71,60%	4	3,70%	21	19,30%	6	5,50%	109	100%
	PA	204	89,10%	6	2,60%			19	8,30%	229	100%
	PB	57	39,60%	5	3,50%	21	14,60%	61	42,40%	144	100%
	PE	351	73,10%	14	2,90%			115	24,00%	480	100%
	PI	33	32,40%	1	1,00%	68	66,70%			102	100%
	PR	313	63,90%	18	3,70%	43	8,80%	116	23,70%	490	100%
	RJ	468	73,90%	44	7,00%			121	19,10%	633	100%
	RN	40	40,00%	5	5,00%	25	25,00%	30	30,00%	100	100%
	RO	14	40,00%			16	45,70%	5	14,30%	35	100%
	RR	4	50,00%					4	50,00%	8	100%
RS					296	77,10%	88	22,90%	384	100%	
SC	44	25,60%	4	2,30%	105	61,00%	19	11,00%	172	100%	
SE	27	47,40%					30	52,60%	57	100%	
SP	1.132	75,40%	129	8,60%	82	5,50%	158	10,50%	1.501	100%	
TO	25	100%							25	100%	
Total	4.497	65,40%	312	4,50%	1105	16,10%	967	14,10%	6.881	100%	
Hemofilia B	AC	3	75,00%			1	25,00%			4	100%
	AL	9	45,00%			11	55,00%			20	100%
	AM	9	81,80%					2	18,20%	11	100%
	AP	3	100%							3	100%
	BA	48	82,80%	4	6,90%			6	10,30%	58	100%
	CE	17	58,60%	1	3,40%	7	24,10%	4	13,80%	29	100%
	DF	37	82,20%	1	2,20%	7	15,60%			45	100%
	ES	48	78,70%	2	3,30%	11	18,00%			61	100%
	GO	5	25,00%	2	10,00%	13	65,00%			20	100%
	MA	5	38,50%			3	23,10%	5	38,50%	13	100%
	MG	99	72,80%	3	2,20%	34	25,00%			136	100%
	MT	27	75,00%			5	13,90%	4	11,10%	36	100%
	PA	35	94,60%	2	5,40%					37	100%
	PB	7	38,90%			2	11,10%	9	50,00%	18	100%
	PE	69	82,10%					15	17,90%	84	100%
	PI	6	54,50%			5	45,50%			11	100%
	PR	70	70,00%	2	2,00%	11	11,00%	17	17,00%	100	100%
	RJ	106	77,90%	6	4,40%			24	17,60%	136	100%
	RN	2	22,20%			3	33,30%	4	44,40%	9	100%
	RO	1	25,00%			1	25,00%	2	50,00%	4	100%
	RS					49	77,80%	14	22,20%	63	100%
SC	10	29,40%			14	41,20%	10	29,40%	34	100%	
SE	1	25,00%					3	75,00%	4	100%	
SP	261	75,00%	22	6,30%	23	6,60%	42	12,10%	348	100%	
TO	7	100%							7	100%	
Total	885	68,60%	45	3,50%	200	15,50%	161	12,50%	1.291	100%	

continua

continuação

Infecção pelo vírus HIV											
Diagnóstico	Estado*	Negativo		Positivo		Não Testado		Não Informado		Total	
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
DvW**	AP	6	100%							6	100%
	BA	35	49,30%	1	1,40%			35	49,30%	71	100%
	CE	47	35,30%			44	33,10%	42	31,60%	133	100%
	DF	61	66,30%			31	33,70%			92	100%
	ES	20	47,60%			17	40,50%	5	11,90%	42	100%
	GO	9	42,90%			12	57,10%			21	100%
	MA							24	100%	24	100%
	MG	183	52,90%	2	0,60%	161	46,50%			346	100%
	MT	24	61,50%			7	17,90%	8	20,50%	39	100%
	PA	95	90,50%	2	1,90%			8	7,60%	105	100%
	PB	5	27,80%					13	72,20%	18	100%
	PE	2	66,70%					1	33,30%	3	100%
	PI	2	14,30%			12	85,70%			14	100%
	PR	65	62,50%	2	1,90%	22	21,20%	15	14,40%	104	100%
	RJ	438	88,50%					57	11,50%	495	100%
	RN					1	5,90%	16	94,10%	17	100%
	RO					1	100%			1	100%
	RR	1	100%							1	100%
	RS					149	72,30%	57	27,70%	206	100%
	SC	2	8,30%			16	66,70%	6	25,00%	24	100%
SE							1	100%	1	100%	
SP	400	70,80%	7	1,20%	54	9,60%	104	18,40%	565	100%	
TO	5	100%							5	100%	
Total	1.400	60,00%	14	0,60%	527	22,60%	392	16,80%	2.333	100%	
Outras Coagulopatias	AP	1	100%							1	100%
	BA	6	100%							6	100%
	CE	6	35,30%			1	5,90%	10	58,80%	17	100%
	DF	1	25,00%			3	75,00%			4	100%
	ES	1	100%							1	100%
	MG	94	64,40%			52	35,60%			146	100%
	MT	1	100%							1	100%
	PA	12	92,30%	1	7,70%					13	100%
	PB	3	27,30%					8	72,70%	11	100%
	RJ	6	75,00%					2	25,00%	8	100%
	RN	1	33,30%					2	66,70%	3	100%
	SC					1	100%			1	100%
	SP	74	71,20%			16	15,40%	14	13,50%	104	100%
	Total	206	65,20%	1	0,30%	73	23,10%	36	11,40%	316	100%
Não Informado	AC					2	100%			2	100%
	AM	1	100%							1	100%
	BA	2	50,00%					2	50,00%	4	100%
	CE	15	20,00%			24	32,00%	36	48,00%	75	100%
	ES	9	37,50%			15	62,50%			24	100%
	GO					2	100%			2	100%
	MT	1	33,30%			1	33,30%	1	33,30%	3	100%
	PA	16	80,00%					4	20,00%	20	100%
	PB	1	33,30%					2	66,70%	3	100%
	PE							1	100%	1	100%
	PR	6	23,10%			12	46,20%	8	30,80%	26	100%
	RJ	7	50,00%					7	50,00%	14	100%
	RN	2	8,30%			1	4,20%	21	87,50%	24	100%
	RO					1	16,70%	5	83,30%	6	100%
	RS					1	33,30%	2	66,70%	3	100%
	SC	4	44,40%	1	11,10%	1	11,10%	3	33,30%	9	100%
SE							2	100%	2	100%	
Total	64	29,20%	1	0,50%	60	27,40%	94	42,90%	219	100%	

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

** Doença de von Willebrand

4.2 Infecção pelo vírus da hepatite C

As tabelas 47 e 48 apresentam as taxas de infecção pelo vírus da hepatite C nas hemofilias A e B, doença de von Willebrand, outras coagulopatias e coagulopatias não informadas:

- Na hemofilia A, a infecção pelo vírus da hepatite C encontra-se ausente em 3.111 casos (45,2%) e presente em 1.667 (24,2%). Não foram testados 973 casos (14,1%) e não houve informação em 1.130 casos (16,4%). As maiores taxas de infecção ocorreram no Espírito Santo (40,6%), São Paulo (33,3%) e Pará (33,2%). Piauí e Rondônia lideram em número percentual de pacientes não testados, 67,6% e 51,4%, respectivamente (tabela 48).
- Na hemofilia B, a infecção pelo vírus da hepatite C encontra-se ausente em 651 casos (50,4%) e presente em 275 casos (21,3%). Não foram testados 178 casos (13,8 %) e não houve informação em 187 casos (14,5%). As maiores taxas de infecção ocorrem no Espírito Santo (36,1%), Amapá (33,3%) e Santa Catarina (32,4%). Goiás, Alagoas, Rio Grande do Sul e Piauí lideram em número percentual de pacientes não testados, 65% e 55%, 47,6% e 45,5%, respectivamente (tabela 48).
- Na doença de von Willebrand, a infecção pelo vírus da hepatite C encontra-se ausente em 1.238 casos (53,1%) e presente em 168 casos (7,2%). Não foram testados 497 casos (21,3 %) e não houve informação em 430 casos (18,4%). As maiores taxas de infecção ocorrem no Amapá (33,3%), Bahia (16,9%), Paraná (15,4%) e São Paulo (13,6%). Piauí, Santa Catarina e Rio Grande do Sul lideram em número percentual de pacientes não testados, 100%, 66,7% e 56,3%, respectivamente (tabela 48).
- Nas outras coagulopatias, a infecção pelo vírus da hepatite C encontra-se ausente em 182 casos (57,6%) e presente em 24 casos (7,6%). Não foram testados 73 casos (23,1 %) e não houve informação em 37 casos (11,7%) (tabela 48).
- Entre as doenças hemorrágicas com diagnóstico não informado, a infecção pelo vírus da hepatite C encontra-se ausente em 53 casos (24,2%) e presente em 10 casos (4,6%). Não foram testados 65 casos (29,7 %) e não houve informação em 91 casos (41,6%) (tabela 48).

Tabela 47. Infecção pelo vírus da hepatite C em pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico, segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.

Infecção pelo vírus da hepatite C											
Diagnóstico	Estado*	Negativo		Positivo		Não Testado		Não Informado		Total	
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Hemofilia A	AC	8	0,30%	6	0,40%	7	0,70%			21	0,30%
	AL	63	2,00%	22	1,30%	41	4,20%			126	1,80%
	AM	146	4,70%	16	1,00%			12	1,10%	174	2,50%
	AP	14	0,50%	2	0,10%					16	0,20%
	BA	226	7,30%	100	6,00%	2	0,20%	57	5,00%	385	5,60%
	CE	100	3,20%	48	2,90%	112	11,50%	65	5,80%	325	4,70%
	DF	116	3,70%	56	3,40%	29	3,00%			201	2,90%
	ES	71	2,30%	71	4,30%	32	3,30%	1	0,10%	175	2,50%
	GO	75	2,40%	66	4,00%	71	7,30%	8	0,70%	220	3,20%
	MA	35	1,10%	11	0,70%	10	1,00%	66	5,80%	122	1,80%
	MG	299	9,60%	186	11,20%	162	16,60%			647	9,40%
	MT	60	1,90%	17	1,00%	26	2,70%	6	0,50%	109	1,60%
	PA	135	4,30%	76	4,60%			18	1,60%	229	3,30%
	PB	45	1,40%	15	0,90%	21	2,20%	63	5,60%	144	2,10%
	PE	220	7,10%	120	7,20%			140	12,40%	480	7,00%
	PI	24	0,80%	9	0,50%	69	7,10%			102	1,50%
	PR	250	8,00%	111	6,70%	45	4,60%	84	7,40%	490	7,10%
	RJ	334	10,70%	162	9,70%			137	12,10%	633	9,20%
	RN	23	0,70%	20	1,20%	27	2,80%	30	2,70%	100	1,50%
	RO	10	0,30%	3	0,20%	18	1,80%	4	0,40%	35	0,50%
RR	4	0,10%					4	0,40%	8	0,10%	
RS					158	16,20%	226	20,00%	384	5,60%	
SC	34	1,10%	47	2,80%	69	7,10%	22	1,90%	172	2,50%	
SE	24	0,80%	3	0,20%			30	2,70%	57	0,80%	
SP	770	24,80%	500	30,00%	74	7,60%	157	13,90%	1.501	21,80%	
TO	25	0,80%							25	0,40%	
Total	3.111	100%	1.667	100%	973	100%	1.130	100%	6.881	100%	
Hemofilia B	AC	3	0,50%			1	0,60%			4	0,30%
	AL	6	0,90%	3	1,10%	11	6,20%			20	1,50%
	AM	6	0,90%	3	1,10%			2	1,10%	11	0,90%
	AP	2	0,30%	1	0,40%					3	0,20%
	BA	40	6,10%	13	4,70%			5	2,70%	58	4,50%
	CE	11	1,70%	5	1,80%	8	4,50%	5	2,70%	29	2,20%
	DF	28	4,30%	10	3,60%	7	3,90%			45	3,50%
	ES	28	4,30%	22	8,00%	11	6,20%			61	4,70%
	GO	3	0,50%	4	1,50%	13	7,30%			20	1,50%
	MA	4	0,60%	2	0,70%	2	1,10%	5	2,70%	13	1,00%
	MG	76	11,70%	26	9,50%	34	19,10%			136	10,50%
	MT	22	3,40%	5	1,80%	5	2,80%	4	2,10%	36	2,80%
	PA	30	4,60%	7	2,50%					37	2,90%
	PB	2	0,30%	5	1,80%	2	1,10%	9	4,80%	18	1,40%
	PE	53	8,10%	9	3,30%			22	11,80%	84	6,50%
	PI	5	0,80%	1	0,40%	5	2,80%			11	0,90%
	PR	55	8,40%	23	8,40%	12	6,70%	10	5,30%	100	7,70%
	RJ	82	12,60%	24	8,70%			30	16,00%	136	10,50%
	RN			2	0,70%	3	1,70%	4	2,10%	9	0,70%
	RO	1	0,20%			1	0,60%	2	1,10%	4	0,30%
RS					30	16,90%	33	17,60%	63	4,90%	
SC	4	0,60%	11	4,00%	9	5,10%	10	5,30%	34	2,60%	
SE			1	0,40%			3	1,60%	4	0,30%	
SP	184	28,30%	97	35,30%	24	13,50%	43	23,00%	348	27,00%	
TO	6	0,90%	1	0,40%					7	0,50%	
Total	651	100%	275	100%	178	100%	187	100%	1.291	100%	

continua

continuação

		Infecção pelo vírus da hepatite C									
Diagnóstico	Estado*	Negativo		Positivo		Não Testado		Não Informado		Total	
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
DvW**	AP	4	0,30%	2	1,20%					6	0,30%
	BA	25	2,00%	12	7,10%			34	7,90%	71	3,00%
	CE	30	2,40%	8	4,80%	47	9,50%	48	11,20%	133	5,70%
	DF	59	4,80%	2	1,20%	31	6,20%			92	3,90%
	ES	18	1,50%	4	2,40%	17	3,40%	3	0,70%	42	1,80%
	GO	7	0,60%	2	1,20%	12	2,40%			21	0,90%
	MA							24	5,60%	24	1,00%
	MG	165	13,30%	20	11,90%	161	32,40%			346	14,80%
	MT	22	1,80%	1	0,60%	8	1,60%	8	1,90%	39	1,70%
	PA	100	8,10%	4	2,40%			1	0,20%	105	4,50%
	PB	5	0,40%					13	3,00%	18	0,80%
	PE	2	0,20%					1	0,20%	3	0,10%
	PI					14	2,80%			14	0,60%
	PR	50	4,00%	16	9,50%	24	4,80%	14	3,30%	104	4,50%
	RJ	406	32,80%	19	11,30%			70	16,30%	495	21,20%
	RN					1	0,20%	16	3,70%	17	0,70%
	RO					1	0,20%			1	0,00%
	RR	1	0,10%							1	0,00%
	RS					116	23,30%	90	20,90%	206	8,80%
	SC	2	0,20%	1	0,60%	16	3,20%	5	1,20%	24	1,00%
SE							1	0,20%	1	0,00%	
SP	337	27,20%	77	45,80%	49	9,90%	102	23,70%	565	24,20%	
TO	5	0,40%							5	0,20%	
Total	1.238	100%	168	100%	497	100%	430	100%	2.333	100%	
Outras Coagulopatias	AP	1	0,50%							1	0,30%
	BA	4	2,20%	2	8,30%					6	1,90%
	CE	2	1,10%	2	8,30%	2	2,70%	11	29,70%	17	5,40%
	DF	1	0,50%			3	4,10%			4	1,30%
	ES	1	0,50%							1	0,30%
	MG	88	48,40%	5	20,80%	53	72,60%			146	46,20%
	MT	1	0,50%							1	0,30%
	PA	12	6,60%	1	4,20%					13	4,10%
	PB	3	1,60%					8	21,60%	11	3,50%
	RJ	5	2,70%	1	4,20%			2	5,40%	8	2,50%
	RN	1	0,50%					2	5,40%	3	0,90%
	SC					1	1,40%			1	0,30%
	SP	63	34,60%	13	54,20%	14	19,20%	14	37,80%	104	32,90%
Total	182	100%	24	100%	73	100%	37	100%	316	100%	
Não Informado	AC					2	3,10%			2	0,90%
	AM	1	1,90%							1	0,50%
	BA	1	1,90%	1	10,00%			2	2,20%	4	1,80%
	CE	7	13,20%	4	40,00%	28	43,10%	36	39,60%	75	34,20%
	ES	8	15,10%	1	10,00%	15	23,10%			24	11,00%
	GO					2	3,10%			2	0,90%
	MT	1	1,90%			1	1,50%	1	1,10%	3	1,40%
	PA	17	32,10%					3	3,30%	20	9,10%
	PB	1	1,90%					2	2,20%	3	1,40%
	PE							1	1,10%	1	0,50%
	PR	6	11,30%	1	10,00%	13	20,00%	6	6,60%	26	11,90%
	RJ	6	11,30%	1	10,00%			7	7,70%	14	6,40%
	RN	2	3,80%		1	1,50%	21	23,10%	24	11,00%	
	RO				1	1,50%	5	5,50%	6	2,70%	
	RS				1	1,50%	2	2,20%	3	1,40%	
SC	3	5,70%	2	20,00%	1	1,50%	3	3,30%	9	4,10%	
SE							2	2,20%	2	0,90%	
Total	53	100%	10	100%	65	100%	91	100%	219	100%	

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

**Doença de von Willebrand

Tabela 48. Infecção pelo vírus da hepatite C em pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.

Infecção pelo vírus da hepatite C											
Diagnóstico	Estado*	Negativo		Positivo		Não Testado		Não Informado		Total	
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Hemofilia A	AC	8	38,10%	6	28,60%	7	33,30%			21	100%
	AL	63	50,00%	22	17,50%	41	32,50%			126	100%
	AM	146	83,90%	16	9,20%			12	6,90%	174	100%
	AP	14	87,50%	2	12,50%					16	100%
	BA	226	58,70%	100	26,00%	2	0,50%	57	14,80%	385	100%
	CE	100	30,80%	48	14,80%	112	34,50%	65	20,00%	325	100%
	DF	116	57,70%	56	27,90%	29	14,40%			201	100%
	ES	71	40,60%	71	40,60%	32	18,30%	1	0,60%	175	100%
	GO	75	34,10%	66	30,00%	71	32,30%	8	3,60%	220	100%
	MA	35	28,70%	11	9,00%	10	8,20%	66	54,10%	122	100%
	MG	299	46,20%	186	28,70%	162	25,00%			647	100%
	MT	60	55,00%	17	15,60%	26	23,90%	6	5,50%	109	100%
	PA	135	59,00%	76	33,20%			18	7,90%	229	100%
	PB	45	31,30%	15	10,40%	21	14,60%	63	43,80%	144	100%
	PE	220	45,80%	120	25,00%			140	29,20%	480	100%
	PI	24	23,50%	9	8,80%	69	67,60%			102	100%
	PR	250	51,00%	111	22,70%	45	9,20%	84	17,10%	490	100%
	RJ	334	52,80%	162	25,60%			137	21,60%	633	100%
	RN	23	23,00%	20	20,00%	27	27,00%	30	30,00%	100	100%
	RO	10	28,60%	3	8,60%	18	51,40%	4	11,40%	35	100%
	RR	4	50,00%					4	50,00%	8	100%
RS					158	41,10%	226	58,90%	384	100%	
SC	34	19,80%	47	27,30%	69	40,10%	22	12,80%	172	100%	
SE	24	42,10%	3	5,30%			30	52,60%	57	100%	
SP	770	51,30%	500	33,30%	74	4,90%	157	10,50%	1.501	100%	
TO	25	100%							25	100%	
Total		3.111	45,20%	1.667	24,20%	973	14,10%	1.130	16,40%	6.881	100%
Hemofilia B	AC	3	75,00%			1	25,00%			4	100%
	AL	6	30,00%	3	15,00%	11	55,00%			20	100%
	AM	6	54,50%	3	27,30%			2	18,20%	11	100%
	AP	2	66,70%	1	33,30%					3	100%
	BA	40	69,00%	13	22,40%			5	8,60%	58	100%
	CE	11	37,90%	5	17,20%	8	27,60%	5	17,20%	29	100%
	DF	28	62,20%	10	22,20%	7	15,60%			45	100%
	ES	28	45,90%	22	36,10%	11	18,00%			61	100%
	GO	3	15,00%	4	20,00%	13	65,00%			20	100%
	MA	4	30,80%	2	15,40%	2	15,40%	5	38,50%	13	100%
	MG	76	55,90%	26	19,10%	34	25,00%			136	100%
	MT	22	61,10%	5	13,90%	5	13,90%	4	11,10%	36	100%
	PA	30	81,10%	7	18,90%					37	100%
	PB	2	11,10%	5	27,80%	2	11,10%	9	50,00%	18	100%
	PE	53	63,10%	9	10,70%			22	26,20%	84	100%
	PI	5	45,50%	1	9,10%	5	45,50%			11	100%
	PR	55	55,00%	23	23,00%	12	12,00%	10	10,00%	100	100%
	RJ	82	60,30%	24	17,60%			30	22,10%	136	100%
	RN			2	22,20%	3	33,30%	4	44,40%	9	100%
	RO	1	25,00%			1	25,00%	2	50,00%	4	100%
	RS					30	47,60%	33	52,40%	63	100%
SC	4	11,80%	11	32,40%	9	26,50%	10	29,40%	34	100%	
SE			1	25,00%			3	75,00%	4	100%	
SP	184	52,90%	97	27,90%	24	6,90%	43	12,40%	348	100%	
TO	6	85,70%	1	14,30%					7	100%	
Total		651	50,40%	275	21,30%	178	13,80%	187	14,50%	1.291	100%

continua

continuação

Infecção pelo vírus da hepatite C											
Diagnóstico	Estado*	Negativo		Positivo		Não Testado		Não Informado		Total	
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
DvW**	AP	4	66,70%	2	33,30%					6	100%
	BA	25	35,20%	12	16,90%			34	47,90%	71	100%
	CE	30	22,60%	8	6,00%	47	35,30%	48	36,10%	133	100%
	DF	59	64,10%	2	2,20%	31	33,70%			92	100%
	ES	18	42,90%	4	9,50%	17	40,50%	3	7,10%	42	100%
	GO	7	33,30%	2	9,50%	12	57,10%			21	100%
	MA							24	100%	24	100%
	MG	165	47,70%	20	5,80%	161	46,50%			346	100%
	MT	22	56,40%	1	2,60%	8	20,50%	8	20,50%	39	100%
	PA	100	95,20%	4	3,80%			1	1,00%	105	100%
	PB	5	27,80%					13	72,20%	18	100%
	PE	2	66,70%					1	33,30%	3	100%
	PI					14	100%			14	100%
	PR	50	48,10%	16	15,40%	24	23,10%	14	13,50%	104	100%
	RJ	406	82,00%	19	3,80%			70	14,10%	495	100%
	RN					1	5,90%	16	94,10%	17	100%
	RO					1	100%			1	100%
	RR	1	100%							1	100%
	RS					116	56,30%	90	43,70%	206	100%
	SC	2	8,30%	1	4,20%	16	66,70%	5	20,80%	24	100%
SE							1	100%	1	100%	
SP	337	59,60%	77	13,60%	49	8,70%	102	18,10%	565	100%	
TO	5	100%							5	100%	
Total	1.238	53,10%	168	7,20%	497	21,30%	430	18,40%	2.333	100%	
Outras Coagulopatias	AP	1	100%							1	100%
	BA	4	66,70%	2	33,30%					6	100%
	CE	2	11,80%	2	11,80%	2	11,80%	11	64,70%	17	100%
	DF	1	25,00%			3	75,00%			4	100%
	ES	1	100%							1	100%
	MG	88	60,30%	5	3,40%	53	36,30%			146	100%
	MT	1	100%							1	100%
	PA	12	92,30%	1	7,70%					13	100%
	PB	3	27,30%					8	72,70%	11	100%
	RJ	5	62,50%	1	12,50%			2	25,00%	8	100%
	RN	1	33,30%					2	66,70%	3	100%
	SC					1	100%			1	100%
	SP	63	60,60%	13	12,50%	14	13,50%	14	13,50%	104	100%
Total	182	57,60%	24	7,60%	73	23,10%	37	11,70%	316	100%	
Não Informado	AC					2	100%			2	100%
	AM	1	100%							1	100%
	BA	1	25,00%	1	25,00%			2	50,00%	4	100%
	CE	7	9,30%	4	5,30%	28	37,30%	36	48,00%	75	100%
	ES	8	33,30%	1	4,20%	15	62,50%			24	100%
	GO					2	100%			2	100%
	MT	1	33,30%			1	33,30%	1	33,30%	3	100%
	PA	17	85,00%					3	15,00%	20	100%
	PB	1	33,30%					2	66,70%	3	100%
	PE							1	100%	1	100%
	PR	6	23,10%	1	3,80%	13	50,00%	6	23,10%	26	100%
	RJ	6	42,90%	1	7,10%			7	50,00%	14	100%
	RN	2	8,30%			1	4,20%	21	87,50%	24	100%
	RO					1	16,70%	5	83,30%	6	100%
	RS					1	33,30%	2	66,70%	3	100%
SC	3	33,30%	2	22,20%	1	11,10%	3	33,30%	9	100%	
SE							2	100%	2	100%	
Total	53	24,20%	10	4,60%	65	29,70%	91	41,60%	219	100%	

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

** Doença de von Willebrand

4.3 Infecção pelo vírus da hepatite B

As tabelas 49 e 50 mostram as taxas de infecção pelo vírus da hepatite B nas hemofilias A e B, doença de von Willebrand, outras coagulopatias e coagulopatias não informadas:

- Na hemofilia A, a infecção pelo vírus da hepatite B encontra-se ausente em 3.985 casos (57,9%) e presente em 156 (2,3%). Não foram testados 1.093 casos (15,9%) e não houve informação em 1.647 casos (23,9%). As maiores taxas de infecção ocorrem em Goiás (11,8%) e no Distrito Federal (11,4%). Rio Grande do Sul, Piauí e Santa Catarina lideram em número percentual de pacientes não testados, 80,2%, 66,7% e 61,6%, respectivamente (tabela 50).
- Na hemofilia B, a infecção pelo vírus da hepatite B encontra-se ausente em 777 casos (60,2%) e presente em 21 casos (1,6%). Não foram testados 194 casos (15%) e não houve informação em 299 casos (23,2%). As maiores taxas de infecção ocorrem no Distrito Federal (13,3%) e em Goiás (10%). Rio Grande do Sul, Goiás e Piauí lideram em número percentual de pacientes não testados, 81%, 65% e 45,5%, respectivamente (tabela 50).
- Na doença de von Willebrand, a infecção pelo vírus da hepatite B encontra-se ausente em 1.182 casos (50,7%) e presente em 11 casos (0,5%). Não foram testados 517 casos (22,2%) e não houve informação em 623 casos (26,7%). As maiores taxas de infecção ocorrem em Goiás (4,8%) e Distrito Federal (2,2%). Rondônia, Rio Grande do Sul e Santa Catarina lideram em número percentual de pacientes não testados, 100%, 73,8% e 66,7%, respectivamente (tabela 50).
- Nas outras coagulopatias, a infecção pelo vírus da hepatite B encontra-se ausente em 186 casos (58,9%) e presente em 2 casos (0,6%). Não foram testados 76 casos (24,1%) e não houve informação em 52 casos (16,5%) (tabela 50).
- Entre as doenças hemorrágicas com diagnóstico não informado, a infecção pelo vírus da hepatite B encontra-se ausente em 38 casos (17,4%) e presente em um caso (0,5%). Não foram testados 52 casos (23,7%) e não houve informação em 128 casos (58,4%) (tabela 50).

Tabela 49. Infecção pelo vírus da hepatite B em pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico, segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.

Infecção pelo vírus da hepatite B											
Diagnóstico	Estado*	Negativo		Positivo		Não Testado		Não Informado		Total	
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Hemofilia A	AC	14	0,40%			7	0,60%			21	0,30%
	AL	82	2,10%	4	2,60%	40	3,70%			126	1,80%
	AM	162	4,10%					12	0,70%	174	2,50%
	AP	16	0,40%							16	0,20%
	BA	315	7,90%	8	5,10%	4	0,40%	58	3,50%	385	5,60%
	CE	140	3,50%	8	5,10%	108	9,90%	69	4,20%	325	4,70%
	DF	147	3,70%	23	14,70%	31	2,80%			201	2,90%
	ES	134	3,40%	8	5,10%	32	2,90%	1	0,10%	175	2,50%
	GO	117	2,90%	26	16,70%	69	6,30%	8	0,50%	220	3,20%
	MA	37	0,90%	5	3,20%	13	1,20%	67	4,10%	122	1,80%
	MG	483	12,10%	8	5,10%	154	14,10%	2	0,10%	647	9,40%
	MT	78	2,00%	2	1,30%	23	2,10%	6	0,40%	109	1,60%
	PA							229	13,90%	229	3,30%
	PB	61	1,50%			21	1,90%	62	3,80%	144	2,10%
	PE	340	8,50%	2	1,30%			138	8,40%	480	7,00%
	PI	34	0,90%			68	6,20%			102	1,50%
	PR	26	0,70%					464	28,20%	490	7,10%
	RJ	421	10,60%	10	6,40%			202	12,30%	633	9,20%
	RN	43	1,10%			23	2,10%	34	2,10%	100	1,50%
	RO	14	0,40%			16	1,50%	5	0,30%	35	0,50%
RR	4	0,10%					4	0,20%	8	0,10%	
RS					308	28,20%	76	4,60%	384	5,60%	
SC	44	1,10%	2	1,30%	106	9,70%	20	1,20%	172	2,50%	
SE	26	0,70%	1	0,60%			30	1,80%	57	0,80%	
SP	1.223	30,70%	48	30,80%	70	6,40%	160	9,70%	1.501	21,80%	
TO	24	0,60%	1	0,60%					25	0,40%	
Total	3.985	100%	156	100%	1.093	100%	1.647	100%	6.881	100%	
Hemofilia B	AC	3	0,40%			1	0,50%			4	0,30%
	AL	9	1,20%			11	5,70%			20	1,50%
	AM	9	1,20%					2	0,70%	11	0,90%
	AP	3	0,40%							3	0,20%
	BA	50	6,40%	3	14,30%			5	1,70%	58	4,50%
	CE	16	2,10%			8	4,10%	5	1,70%	29	2,20%
	DF	32	4,10%	6	28,60%	7	3,60%			45	3,50%
	ES	50	6,40%			11	5,70%			61	4,70%
	GO	5	0,60%	2	9,50%	13	6,70%			20	1,50%
	MA	6	0,80%			2	1,00%	5	1,70%	13	1,00%
	MG	102	13,10%			34	17,50%			136	10,50%
	MT	27	3,50%			5	2,60%	4	1,30%	36	2,80%
	PA							37	12,40%	37	2,90%
	PB	6	0,80%	1	4,80%	2	1,00%	9	3,00%	18	1,40%
	PE	64	8,20%					20	6,70%	84	6,50%
	PI	6	0,80%			5	2,60%			11	0,90%
	PR	6	0,80%					94	31,40%	100	7,70%
	RJ	85	10,90%	2	9,50%			49	16,40%	136	10,50%
	RN	2	0,30%			3	1,50%	4	1,30%	9	0,70%
	RO	1	0,10%			1	0,50%	2	0,70%	4	0,30%
RS					51	26,30%	12	4,00%	63	4,90%	
SC	9	1,20%	1	4,80%	14	7,20%	10	3,30%	34	2,60%	
SE	1	0,10%					3	1,00%	4	0,30%	
SP	278	35,80%	6	28,60%	26	13,40%	38	12,70%	348	27,00%	
TO	7	0,90%							7	0,50%	
Total	777	100%	21	100%	194	100%	299	100%	1.291	100%	

continua

continuação

Infecção pelo vírus da hepatite B											
Diagnóstico	Estado*	Negativo		Positivo		Não Testado		Não Informado		Total	
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
DvW**	AP	6	0,50%							6	0,30%
	BA	36	3,00%					35	5,60%	71	3,00%
	CE	37	3,10%			48	9,30%	48	7,70%	133	5,70%
	DF	59	5,00%	2	18,20%	31	6,00%			92	3,90%
	ES	22	1,90%			17	3,30%	3	0,50%	42	1,80%
	GO	8	0,70%	1	9,10%	12	2,30%			21	0,90%
	MA							24	3,90%	24	1,00%
	MG	185	15,70%			161	31,10%			346	14,80%
	MT	23	1,90%			8	1,50%	8	1,30%	39	1,70%
	PA							105	16,90%	105	4,50%
	PB	6	0,50%					12	1,90%	18	0,80%
	PE	2	0,20%					1	0,20%	3	0,10%
	PI	2	0,20%			12	2,30%			14	0,60%
	PR	18	1,50%					86	13,80%	104	4,50%
	RJ	371	31,40%	3	27,30%			121	19,40%	495	21,20%
	RN					1	0,20%	16	2,60%	17	0,70%
	RO					1	0,20%			1	0,00%
	RR	1	0,10%							1	0,00%
	RS					152	29,40%	54	8,70%	206	8,80%
	SC	2	0,20%			16	3,10%	6	1,00%	24	1,00%
SE							1	0,20%	1	0,00%	
SP	399	33,80%	5	45,50%	58	11,20%	103	16,50%	565	24,20%	
TO	5	0,40%							5	0,20%	
Total	1.182	100%	11	100%	517	100%	623	100%	2.333	100%	
Outras Coagulopatias	AP	1	0,50%							1	0,30%
	BA	5	2,70%	1	50,00%					6	1,90%
	CE	4	2,20%			2	2,60%	11	21,20%	17	5,40%
	DF	1	0,50%			3	3,90%			4	1,30%
	ES	1	0,50%							1	0,30%
	MG	93	50,00%	1	50,00%	52	68,40%			146	46,20%
	MT	1	0,50%							1	0,30%
	PA							13	25,00%	13	4,10%
	PB	3	1,60%					8	15,40%	11	3,50%
	RJ	5	2,70%					3	5,80%	8	2,50%
	RN	1	0,50%					2	3,80%	3	0,90%
	SC					1	1,30%			1	0,30%
	SP	71	38,20%			18	23,70%	15	28,80%	104	32,90%
Total	186	100%	2	100%	76	100%	52	100%	316	100%	
Não Informado	AC					2	3,80%			2	0,90%
	AM	1	2,60%							1	0,50%
	BA	2	5,30%					2	1,60%	4	1,80%
	CE	11	28,90%			27	51,90%	37	28,90%	75	34,20%
	ES	9	23,70%			15	28,80%			24	11,00%
	GO					2	3,80%			2	0,90%
	MT	1	2,60%			1	1,90%	1	0,80%	3	1,40%
	PA							20	15,60%	20	9,10%
	PB	1	2,60%					2	1,60%	3	1,40%
	PE							1	0,80%	1	0,50%
	PR							26	20,30%	26	11,90%
	RJ	7	18,40%	1	100%			6	4,70%	14	6,40%
	RN	2	5,30%			1	1,90%	21	16,40%	24	11,00%
	RO					1	1,90%	5	3,90%	6	2,70%
	RS					1	1,90%	2	1,60%	3	1,40%
SC	4	10,50%			2	3,80%	3	2,30%	9	4,10%	
SE							2	1,60%	2	0,90%	
Total	38	100%	1	100%	52	100%	128	100%	219	100%	

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

** Doença de von Willebrand

Tabela 50. Infecção pelo vírus da hepatite B em pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.

Infecção pelo vírus da hepatite B											
Diagnóstico	Estado*	Negativo		Positivo		Não Testado		Não Informado		Total	
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Hemofilia A	AC	14	66,70%			7	33,30%			21	100%
	AL	82	65,10%	4	3,20%	40	31,70%			126	100%
	AM	162	93,10%					12	6,90%	174	100%
	AP	16	100%							16	100%
	BA	315	81,80%	8	2,10%	4	1,00%	58	15,10%	385	100%
	CE	140	43,10%	8	2,50%	108	33,20%	69	21,20%	325	100%
	DF	147	73,10%	23	11,40%	31	15,40%			201	100%
	ES	134	76,60%	8	4,60%	32	18,30%	1	0,60%	175	100%
	GO	117	53,20%	26	11,80%	69	31,40%	8	3,60%	220	100%
	MA	37	30,30%	5	4,10%	13	10,70%	67	54,90%	122	100%
	MG	483	74,70%	8	1,20%	154	23,80%	2	0,30%	647	100%
	MT	78	71,60%	2	1,80%	23	21,10%	6	5,50%	109	100%
	PA							229	100%	229	100%
	PB	61	42,40%			21	14,60%	62	43,10%	144	100%
	PE	340	70,80%	2	0,40%			138	28,80%	480	100%
	PI	34	33,30%			68	66,70%			102	100%
	PR	26	5,30%					464	94,70%	490	100%
	RJ	421	66,50%	10	1,60%			202	31,90%	633	100%
	RN	43	43,00%			23	23,00%	34	34,00%	100	100%
	RO	14	40,00%			16	45,70%	5	14,30%	35	100%
RR	4	50,00%					4	50,00%	8	100%	
RS					308	80,20%	76	19,80%	384	100%	
SC	44	25,60%	2	1,20%	106	61,60%	20	11,60%	172	100%	
SE	26	45,60%	1	1,80%			30	52,60%	57	100%	
SP	1.223	81,50%	48	3,20%	70	4,70%	160	10,70%	1.501	100%	
TO	24	96,00%	1	4,00%					25	100%	
Total		3.985	57,90%	156	2,30%	1.093	15,90%	1.647	23,90%	6.881	100%
Hemofilia B	AC	3	75,00%			1	25,00%			4	100%
	AL	9	45,00%			11	55,00%			20	100%
	AM	9	81,80%					2	18,20%	11	100%
	AP	3	100%							3	100%
	BA	50	86,20%	3	5,20%			5	8,60%	58	100%
	CE	16	55,20%			8	27,60%	5	17,20%	29	100%
	DF	32	71,10%	6	13,30%	7	15,60%			45	100%
	ES	50	82,00%			11	18,00%			61	100%
	GO	5	25,00%	2	10,00%	13	65,00%			20	100%
	MA	6	46,20%			2	15,40%	5	38,50%	13	100%
	MG	102	75,00%			34	25,00%			136	100%
	MT	27	75,00%			5	13,90%	4	11,10%	36	100%
	PA							37	100%	37	100%
	PB	6	33,30%	1	5,60%	2	11,10%	9	50,00%	18	100%
	PE	64	76,20%					20	23,80%	84	100%
	PI	6	54,50%			5	45,50%			11	100%
	PR	6	6,00%					94	94,00%	100	100%
	RJ	85	62,50%	2	1,50%			49	36,00%	136	100%
	RN	2	22,20%			3	33,30%	4	44,40%	9	100%
	RO	1	25,00%			1	25,00%	2	50,00%	4	100%
RS					51	81,00%	12	19,00%	63	100%	
SC	9	26,50%	1	2,90%	14	41,20%	10	29,40%	34	100%	
SE	1	25,00%					3	75,00%	4	100%	
SP	278	79,90%	6	1,70%	26	7,50%	38	10,90%	348	100%	
TO	7	100%							7	100%	
Total		777	60,20%	21	1,60%	194	15,00%	299	23,20%	1.291	100%

continua

continuação

Infecção pelo vírus da hepatite B											
Diagnóstico	Estado*	Negativo		Positivo		Não Testado		Não Informado		Total	
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
DvW**	AP	6	100%							6	100%
	BA	36	50,70%					35	49,30%	71	100%
	CE	37	27,80%			48	36,10%	48	36,10%	133	100%
	DF	59	64,10%	2	2,20%	31	33,70%			92	100%
	ES	22	52,40%			17	40,50%	3	7,10%	42	100%
	GO	8	38,10%	1	4,80%	12	57,10%			21	100%
	MA							24	100%	24	100%
	MG	185	53,50%			161	46,50%			346	100%
	MT	23	59,00%			8	20,50%	8	20,50%	39	100%
	PA							105	100%	105	100%
	PB	6	33,30%					12	66,70%	18	100%
	PE	2	66,70%					1	33,30%	3	100%
	PI	2	14,30%			12	85,70%			14	100%
	PR	18	17,30%					86	82,70%	104	100%
	RJ	371	74,90%	3	0,60%			121	24,40%	495	100%
	RN					1	5,90%	16	94,10%	17	100%
	RO					1	100%			1	100%
	RR	1	100%							1	100%
	RS					152	73,80%	54	26,20%	206	100%
	SC	2	8,30%			16	66,70%	6	25,00%	24	100%
SE							1	100%	1	100%	
SP	399	70,60%	5	0,90%	58	10,30%	103	18,20%	565	100%	
TO	5	100%							5	100%	
Total	1.182	50,70%	11	0,50%	517	22,20%	623	26,70%	2.333	100%	
Outras Coagulopatias	AP	1	100%							1	100%
	BA	5	83,30%	1	16,70%					6	100%
	CE	4	23,50%			2	11,80%	11	64,70%	17	100%
	DF	1	25,00%			3	75,00%			4	100%
	ES	1	100%							1	100%
	MG	93	63,70%	1	0,70%	52	35,60%			146	100%
	MT	1	100%							1	100%
	PA							13	100%	13	100%
	PB	3	27,30%					8	72,70%	11	100%
	RJ	5	62,50%					3	37,50%	8	100%
	RN	1	33,30%					2	66,70%	3	100%
	SC					1	100%			1	100%
	SP	71	68,30%			18	17,30%	15	14,40%	104	100%
Total	186	58,90%	2	0,60%	76	24,10%	52	16,50%	316	100%	
Não Informado	AC					2	100%			2	100%
	AM	1	100%							1	100%
	BA	2	50,00%					2	50,00%	4	100%
	CE	11	14,70%			27	36,00%	37	49,30%	75	100%
	ES	9	37,50%			15	62,50%			24	100%
	GO					2	100%			2	100%
	MT	1	33,30%			1	33,30%	1	33,30%	3	100%
	PA							20	100%	20	100%
	PB	1	33,30%					2	66,70%	3	100%
	PE							1	100%	1	100%
	PR							26	100%	26	100%
	RJ	7	50,00%	1	7,10%			6	42,90%	14	100%
	RN	2	8,30%			1	4,20%	21	87,50%	24	100%
	RO					1	16,70%	5	83,30%	6	100%
	RS					1	33,30%	2	66,70%	3	100%
	SC	4	44,40%			2	22,20%	3	33,30%	9	100%
	SE							2	100%	2	100%
Total	38	17,40%	1	0,50%	52	23,70%	128	58,40%	219	100%	

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

** Doença de von Willebrand

4.3.1 Imunização para hepatite B

As tabelas 51 e 52 apresentam a cobertura vacinal para hepatite B em pacientes com hemofílias A e B, doença de von Willebrand, outras coagulopatias e coagulopatias não informadas:

- Na hemofilia A, 2.605 pacientes (37,9%) foram vacinados e 870 pacientes (12,6%) não foram. Não houve informação em 3.406 casos (49,5%). As maiores taxas de cobertura vacinal foram em Minas Gerais (98,5%), seguida de São Paulo (59,1%), Rio de Janeiro (58,9%) e Espírito Santo (56%). As mais baixas coberturas vacinais foram no Tocantins, seguido pelo Piauí, Amapá, e Pará onde, respectivamente, 100%, 82,4%, 75% e 67,2% dos pacientes com hemofilia A não foram vacinados (tabela 52).
- Na hemofilia B, 584 pacientes (45,2%) foram vacinados e 109 pacientes (8,4%) não foram. Não houve informação em 598 casos (46,3%). As maiores taxas de cobertura vacinal foram em Minas Gerais (100%), seguida de Amapá (66,7%) e Rio de Janeiro (64%). As mais baixas coberturas vacinais foram no Tocantins e Piauí onde 100% e 54,5% dos pacientes com hemofilia B não foram vacinados, respectivamente (tabela 52).
- Na doença de von Willebrand, 947 pacientes (40,6%) foram vacinados e 400 pacientes (17,1%) não foram. Não houve informação em 986 casos (42,3%). As maiores taxas de cobertura vacinal foram em Roraima (somente 1 paciente com diagnóstico e vacinado) e Minas Gerais (99,4%). As mais baixas coberturas vacinais foram no Tocantins, Piauí, Pernambuco e Amapá, onde 100%, 85, 7%, 66,7% e 66,7% dos pacientes com doença de von Willebrand não foram vacinados, respectivamente (tabela 52).
- Nas outras coagulopatias, 203 pacientes (64,2%) foram vacinados e 34 pacientes (10,8%) não foram. Não houve informação em 79 casos (25%). As maiores taxas de cobertura vacinal foram em Minas Gerais (99,3%) e São Paulo (51%) (tabela 52).
- Entre as doenças hemorrágicas com diagnóstico não informado, 24 pacientes (11%) foram vacinados e 18 pacientes (8,2%) não foram. Não houve informação em 177 casos (80,8%) (tabela 52).

Tabela 51. Imunização dos pacientes com coagulopatias hereditárias para hepatite B, por diagnóstico e segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.

Imunização para hepatite B*									
Diagnóstico	Estado**	Não		Sim		Não Informado		Total	
		n	%	n	%	n	%	n	%
Hemofilia A	AC					21	0,60%	21	0,30%
	AL					126	3,70%	126	1,80%
	AM					174	5,10%	174	2,50%
	AP	12	1,40%	4	0,20%			16	0,20%
	BA	37	4,30%	135	5,20%	213	6,30%	385	5,60%
	CE	72	8,30%	66	2,50%	187	5,50%	325	4,70%
	DF					201	5,90%	201	2,90%
	ES	16	1,80%	98	3,80%	61	1,80%	175	2,50%
	GO					220	6,50%	220	3,20%
	MA			2	0,10%	120	3,50%	122	1,80%
	MG	10	1,10%	637	24,50%			647	9,40%
	MT	28	3,20%	60	2,30%	21	0,60%	109	1,60%
	PA	154	17,70%	14	0,50%	61	1,80%	229	3,30%
	PB	1	0,10%	2	0,10%	141	4,10%	144	2,10%
	PE					480	14,10%	480	7,00%
	PI	84	9,70%	16	0,60%	2	0,10%	102	1,50%
	PR	62	7,10%	210	8,10%	218	6,40%	490	7,10%
	RJ	127	14,60%	373	14,30%	133	3,90%	633	9,20%
	RN	5	0,60%	29	1,10%	66	1,90%	100	1,50%
	RO	14	1,60%	12	0,50%	9	0,30%	35	0,50%
	RR			4	0,20%	4	0,10%	8	0,10%
	RS					384	11,30%	384	5,60%
	SC	50	5,70%	56	2,10%	66	1,90%	172	2,50%
SE					57	1,70%	57	0,80%	
SP	173	19,90%	887	34,00%	441	12,90%	1.501	21,80%	
TO	25	2,90%					25	0,40%	
Total	870	100%	2.605	100%	3.406	100%	6.881	100%	
Hemofilia B	AC					4	0,70%	4	0,30%
	AL					20	3,30%	20	1,50%
	AM					11	1,80%	11	0,90%
	AP	1	0,90%	2	0,30%			3	0,20%
	BA			22	3,80%	36	6,00%	58	4,50%
	CE	2	1,80%	11	1,90%	16	2,70%	29	2,20%
	DF					45	7,50%	45	3,50%
	ES	5	4,60%	32	5,50%	24	4,00%	61	4,70%
	GO					20	3,30%	20	1,50%
	MA					13	2,20%	13	1,00%
	MG			136	23,30%			136	10,50%
	MT	4	3,70%	20	3,40%	12	2,00%	36	2,80%
	PA	3	2,80%	4	0,70%	30	5,00%	37	2,90%
	PB					18	3,00%	18	1,40%
	PE					84	14,00%	84	6,50%
	PI	6	5,50%	5	0,90%			11	0,90%
	PR	13	11,90%	47	8,00%	40	6,70%	100	7,70%
	RJ	24	22,00%	87	14,90%	25	4,20%	136	10,50%
	RN			2	0,30%	7	1,20%	9	0,70%
	RO	1	0,90%	1	0,20%	2	0,30%	4	0,30%
	RS					63	10,50%	63	4,90%
	SC	4	3,70%	10	1,70%	20	3,30%	34	2,60%
	SE					4	0,70%	4	0,30%
SP	39	35,80%	205	35,10%	104	17,40%	348	27,00%	
TO	7	6,40%					7	0,50%	
Total	109	100%	584	100%	598	100%	1.291	100%	

continua

continuação

Imunização para hepatite B*									
Diagnóstico	Estado**	Não		Sim		Não Informado		Total	
		n	%	n	%	n	%	n	%
DvW***	AP	4	1,00%	2	0,20%			6	0,30%
	BA			2	0,20%	69	7,00%	71	3,00%
	CE	26	6,50%	17	1,80%	90	9,10%	133	5,70%
	DF					92	9,30%	92	3,90%
	ES	2	0,50%	11	1,20%	29	2,90%	42	1,80%
	GO					21	2,10%	21	0,90%
	MA					24	2,40%	24	1,00%
	MG	2	0,50%	344	36,30%			346	14,80%
	MT	3	0,80%	19	2,00%	17	1,70%	39	1,70%
	PA	63	15,80%	2	0,20%	40	4,10%	105	4,50%
	PB					18	1,80%	18	0,80%
	PE	2	0,50%			1	0,10%	3	0,10%
	PI	12	3,00%	1	0,10%	1	0,10%	14	0,60%
	PR	29	7,30%	21	2,20%	54	5,50%	104	4,50%
	RJ	129	32,30%	298	31,50%	68	6,90%	495	21,20%
	RN			1	0,10%	16	1,60%	17	0,70%
	RO					1	0,10%	1	0,00%
	RR			1	0,10%			1	0,00%
	RS					206	20,90%	206	8,80%
	SC	10	2,50%	3	0,30%	11	1,10%	24	1,00%
SE					1	0,10%	1	0,00%	
SP	113	28,30%	225	23,80%	227	23,00%	565	24,20%	
TO	5	1,30%					5	0,20%	
Total	400	100%	947	100%	986	100%	2.333	100%	
Outras Coagulopatias	AP	1	2,90%					1	0,30%
	BA			2	1,00%	4	5,10%	6	1,90%
	CE	2	5,90%	1	0,50%	14	17,70%	17	5,40%
	DF					4	5,10%	4	1,30%
	ES					1	1,30%	1	0,30%
	MG	1	2,90%	145	71,40%			146	46,20%
	MT	1	2,90%					1	0,30%
	PA					13	16,50%	13	4,10%
	PB					11	13,90%	11	3,50%
	RJ	5	14,70%	1	0,50%	2	2,50%	8	2,50%
	RN					3	3,80%	3	0,90%
	SC			1	0,50%			1	0,30%
	SP	24	70,60%	53	26,10%	27	34,20%	104	32,90%
Total	34	100%	203	100%	79	100%	316	100%	
Não Informado	AC					2	1,10%	2	0,90%
	AM					1	0,60%	1	0,50%
	BA			1	4,20%	3	1,70%	4	1,80%
	CE	4	22,20%	4	16,70%	67	37,90%	75	34,20%
	ES			3	12,50%	21	11,90%	24	11,00%
	GO					2	1,10%	2	0,90%
	MT	1	5,60%	1	4,20%	1	0,60%	3	1,40%
	PA	7	38,90%			13	7,30%	20	9,10%
	PB					3	1,70%	3	1,40%
	PE					1	0,60%	1	0,50%
	PR	2	11,10%	8	33,30%	16	9,00%	26	11,90%
	RJ	2	11,10%	6	25,00%	6	3,40%	14	6,40%
	RN			1	4,20%	23	13,00%	24	11,00%
	RO					6	3,40%	6	2,70%
	RS					3	1,70%	3	1,40%
SC	2	11,10%			7	4,00%	9	4,10%	
SE					2	1,10%	2	0,90%	
Total	18	100%	24	100%	177	100%	219	100%	

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Considera-se imunizado para hepatite B paciente que tenha recebido pelo menos 3 doses da vacina

** Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

*** Doença de von Willebrand

Tabela 52. Imunização dos pacientes com coagulopatias hereditárias para hepatite B, por diagnóstico e segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil, 2007.

Diagnóstico	Estado**	Imunização para hepatite B*							
		Não		Sim		Não Informado		Total	
		n	%	n	%	n	%	n	%
Hemofilia A	AC					21	100%	21	100%
	AL					126	100%	126	100%
	AM					174	100%	174	100%
	AP	12	75,00%	4	25,00%			16	100%
	BA	37	9,60%	135	35,10%	213	55,30%	385	100%
	CE	72	22,20%	66	20,30%	187	57,50%	325	100%
	DF					201	100%	201	100%
	ES	16	9,10%	98	56,00%	61	34,90%	175	100%
	GO					220	100%	220	100%
	MA			2	1,60%	120	98,40%	122	100%
	MG	10	1,50%	637	98,50%			647	100%
	MT	28	25,70%	60	55,00%	21	19,30%	109	100%
	PA	154	67,20%	14	6,10%	61	26,60%	229	100%
	PB	1	0,70%	2	1,40%	141	97,90%	144	100%
	PE					480	100%	480	100%
	PI	84	82,40%	16	15,70%	2	2,00%	102	100%
	PR	62	12,70%	210	42,90%	218	44,50%	490	100%
	RJ	127	20,10%	373	58,90%	133	21,00%	633	100%
	RN	5	5,00%	29	29,00%	66	66,00%	100	100%
	RO	14	40,00%	12	34,30%	9	25,70%	35	100%
	RR			4	50,00%	4	50,00%	8	100%
	RS					384	100%	384	100%
	SC	50	29,10%	56	32,60%	66	38,40%	172	100%
	SE					57	100%	57	100%
SP	173	11,50%	887	59,10%	441	29,40%	1.501	100%	
TO	25	100%					25	100%	
Total	870	12,60%	2.605	37,90%	3.406	49,50%	6.881	100%	
Hemofilia B	AC					4	100%	4	100%
	AL					20	100%	20	100%
	AM					11	100%	11	100%
	AP	1	33,30%	2	66,70%			3	100%
	BA			22	37,90%	36	62,10%	58	100%
	CE	2	6,90%	11	37,90%	16	55,20%	29	100%
	DF					45	100%	45	100%
	ES	5	8,20%	32	52,50%	24	39,30%	61	100%
	GO					20	100%	20	100%
	MA					13	100%	13	100%
	MG			136	100%			136	100%
	MT	4	11,10%	20	55,60%	12	33,30%	36	100%
	PA	3	8,10%	4	10,80%	30	81,10%	37	100%
	PB					18	100%	18	100%
	PE					84	100%	84	100%
	PI	6	54,50%	5	45,50%			11	100%
	PR	13	13,00%	47	47,00%	40	40,00%	100	100%
	RJ	24	17,60%	87	64,00%	25	18,40%	136	100%
	RN			2	22,20%	7	77,80%	9	100%
	RO	1	25,00%	1	25,00%	2	50,00%	4	100%
	RS					63	100%	63	100%
	SC	4	11,80%	10	29,40%	20	58,80%	34	100%
	SE					4	100%	4	100%
	SP	39	11,20%	205	58,90%	104	29,90%	348	100%
TO	7	100%					7	100%	
Total	109	8,40%	584	45,20%	598	46,30%	1.291	100%	

continua

continuação

Imunização para hepatite B*									
Diagnóstico	Estado**	Não		Sim		Não Informado		Total	
		n	%	n	%	n	%	n	%
DvW***	AP	4	66,70%	2	33,30%			6	100%
	BA			2	2,80%	69	97,20%	71	100%
	CE	26	19,50%	17	12,80%	90	67,70%	133	100%
	DF					92	100%	92	100%
	ES	2	4,80%	11	26,20%	29	69,00%	42	100%
	GO					21	100%	21	100%
	MA					24	100%	24	100%
	MG	2	0,60%	344	99,40%			346	100%
	MT	3	7,70%	19	48,70%	17	43,60%	39	100%
	PA	63	60,00%	2	1,90%	40	38,10%	105	100%
	PB					18	100%	18	100%
	PE	2	66,70%			1	33,30%	3	100%
	PI	12	85,70%	1	7,10%	1	7,10%	14	100%
	PR	29	27,90%	21	20,20%	54	51,90%	104	100%
	RJ	129	26,10%	298	60,20%	68	13,70%	495	100%
	RN			1	5,90%	16	94,10%	17	100%
	RO					1	100%	1	100%
	RR			1	100%			1	100%
	RS					206	100%	206	100%
	SC	10	41,70%	3	12,50%	11	45,80%	24	100%
SE					1	100%	1	100%	
SP	113	20,00%	225	39,80%	227	40,20%	565	100%	
TO	5	100%					5	100%	
Total	400	17,10%	947	40,60%	986	42,30%	2.333	100%	
Outras Coagulopatias	AP	1	100%					1	100%
	BA			2	33,30%	4	66,70%	6	100%
	CE	2	11,80%	1	5,90%	14	82,40%	17	100%
	DF					4	100%	4	100%
	ES					1	100%	1	100%
	MG	1	0,70%	145	99,30%			146	100%
	MT	1	100%					1	100%
	PA					13	100%	13	100%
	PB					11	100%	11	100%
	RJ	5	62,50%	1	12,50%	2	25,00%	8	100%
	RN					3	100%	3	100%
	SC			1	100%			1	100%
	SP	24	23,10%	53	51,00%	27	26,00%	104	100%
Total	34	10,80%	203	64,20%	79	25,00%	316	100%	
Não Informado	AC					2	100%	2	100%
	AM					1	100%	1	100%
	BA			1	25,00%	3	75,00%	4	100%
	CE	4	5,30%	4	5,30%	67	89,30%	75	100%
	ES			3	12,50%	21	87,50%	24	100%
	GO					2	100%	2	100%
	MT	1	33,30%	1	33,30%	1	33,30%	3	100%
	PA	7	35,00%			13	65,00%	20	100%
	PB					3	100%	3	100%
	PE					1	100%	1	100%
	PR	2	7,70%	8	30,80%	16	61,50%	26	100%
	RJ	2	14,30%	6	42,90%	6	42,90%	14	100%
	RN			1	4,20%	23	95,80%	24	100%
	RO					6	100%	6	100%
	RS					3	100%	3	100%
SC	2	22,20%			7	77,80%	9	100%	
SE					2	100%	2	100%	
Total	18	8,20%	24	11,00%	177	80,80%	219	100%	

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Considera-se imunizado para hepatite B paciente que tenha recebido pelo menos 3 doses da vacina

** Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

*** Doença de von Willebrand

4.4 Infecção pelo vírus linfotrópico humano (HTLV)

As tabelas 53 e 54 mostram as taxas de infecção pelo vírus HTLV nas hemofilias A e B, doença de von Willebrand, outras coagulopatias e coagulopatias não informadas:

- Na hemofilia A, a infecção pelo vírus HTLV encontra-se ausente em 4.490 casos (65,3%) e presente em 62 (0,9%). Não foram testados 1.315 casos (19,1%) e não houve informação em 1.014 casos (14,7%). As maiores taxas de infecção ocorrem no Espírito Santo (2,3%), Pernambuco (2,3%) e Piauí (2%). Acre, Rio Grande do Sul, Piauí e Santa Catarina lideram em número de pacientes não testados, 100%, 79,7%, 66,7% e 62,8%, respectivamente (tabela 54).
- Na hemofilia B, a infecção pelo vírus HTLV encontra-se ausente em 895 casos (69,3%) e presente em 13 casos (1%). Não foram testados 228 casos (17,7%) e não houve informação em 155 casos (12%). As maiores taxas de infecção ocorrem no Pará (5,4%), Rio de Janeiro (3,7%) e Paraná (2%). Acre, Rio Grande do Sul e Goiás lideram em número de pacientes não testados, 100%, 84,1% e 65%, respectivamente (tabela 54).
- Na doença de von Willebrand, a infecção pelo vírus HTLV encontra-se ausente em 1.346 casos (57,7%) e presente em 12 casos (0,5%). Não foram testados 573 casos (24,6%) e não houve informação em 402 casos (17,2%). A maior taxa de infecção ocorre no Pará (2,9%). Piauí, Rondônia, Rio Grande do Sul e Santa Catarina lideram em número de pacientes não testados, 100%, 100%, 73,8% e 66,7%, respectivamente (tabela 54).
- Nas outras coagulopatias, a infecção pelo vírus HTLV encontra-se ausente em 189 casos (59,8%) e presente em 3 casos (0,9%). Não foram testados 85 casos (26,9%) e não houve informação em 39 casos (12,3%) (tabela 54).
- Entre as doenças hemorrágicas com diagnóstico não informado, a infecção pelo vírus HTLV encontra-se ausente em 50 casos (22,8%) e presente em um caso (0,5%). Não foram testados 72 casos (32,9%) e não houve informação em 96 casos (43,8%) (tabela 54).

Tabela 53. Infecção pelo vírus HTLV em pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico, segundo frequência percentual em relação ao total de casos do país, Brasil, 2007.

		Infecção pelo vírus HTLV*									
Diagnóstico	Estado**	Negativo		Positivo		Não Testado		Não Informado		Total	
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Hemofilia A	AC					21	1,60%			21	0,30%
	AL	84	1,90%	2	3,20%	40	3,00%			126	1,80%
	AM	161	3,60%	1	1,60%			12	1,20%	174	2,50%
	AP	16	0,40%							16	0,20%
	BA	318	7,10%	7	11,30%	4	0,30%	56	5,50%	385	5,60%
	CE	138	3,10%	4	6,50%	118	9,00%	65	6,40%	325	4,70%
	DF	171	3,80%			30	2,30%			201	2,90%
	ES	136	3,00%	4	6,50%	34	2,60%	1	0,10%	175	2,50%
	GO	141	3,10%	1	1,60%	70	5,30%	8	0,80%	220	3,20%
	MA	39	0,90%			16	1,20%	67	6,60%	122	1,80%
	MG	480	10,70%	7	11,30%	160	12,20%			647	9,40%
	MT	79	1,80%			24	1,80%	6	0,60%	109	1,60%
	PA	141	3,10%	2	3,20%			86	8,50%	229	3,30%
	PB	61	1,40%			21	1,60%	62	6,10%	144	2,10%
	PE	315	7,00%	11	17,70%			154	15,20%	480	7,00%
	PI	32	0,70%	2	3,20%	68	5,20%			102	1,50%
	PR	367	8,20%	5	8,10%	79	6,00%	39	3,80%	490	7,10%
	RJ	515	11,50%	6	9,70%			112	11,00%	633	9,20%
	RN	40	0,90%	1	1,60%	27	2,10%	32	3,20%	100	1,50%
	RO	11	0,20%			19	1,40%	5	0,50%	35	0,50%
RR	4	0,10%					4	0,40%	8	0,10%	
RS					306	23,30%	78	7,70%	384	5,60%	
SC	45	1,00%			108	8,20%	19	1,90%	172	2,50%	
SE	26	0,60%					31	3,10%	57	0,80%	
SP	1.145	25,50%	9	14,50%	170	12,90%	177	17,50%	1.501	21,80%	
TO	25	0,60%							25	0,40%	
Total	4.490	100%	62	100%	1.315	100%	1.014	100%	6.881	100%	
Hemofilia B	AC					4	1,80%			4	0,30%
	AL	9	1,00%			11	4,80%			20	1,50%
	AM	9	1,00%					2	1,30%	11	0,90%
	AP	3	0,30%							3	0,20%
	BA	53	5,90%					5	3,20%	58	4,50%
	CE	16	1,80%			8	3,50%	5	3,20%	29	2,20%
	DF	38	4,20%			7	3,10%			45	3,50%
	ES	50	5,60%			11	4,80%			61	4,70%
	GO	7	0,80%			13	5,70%			20	1,50%
	MA	6	0,70%			2	0,90%	5	3,20%	13	1,00%
	MG	102	11,40%			34	14,90%			136	10,50%
	MT	27	3,00%			5	2,20%	4	2,60%	36	2,80%
	PA	34	3,80%	2	15,40%			1	0,60%	37	2,90%
	PB	7	0,80%			2	0,90%	9	5,80%	18	1,40%
	PE	59	6,60%	1	7,70%			24	15,50%	84	6,50%
	PI	6	0,70%			5	2,20%			11	0,90%
	PR	76	8,50%	2	15,40%	17	7,50%	5	3,20%	100	7,70%
	RJ	111	12,40%	5	38,50%			20	12,90%	136	10,50%
	RN	2	0,20%			3	1,30%	4	2,60%	9	0,70%
	RO	1	0,10%			1	0,40%	2	1,30%	4	0,30%
RS					53	23,20%	10	6,50%	63	4,90%	
SC	10	1,10%			14	6,10%	10	6,50%	34	2,60%	
SE	1	0,10%					3	1,90%	4	0,30%	
SP	261	29,20%	3	23,10%	38	16,70%	46	29,70%	348	27,00%	
TO	7	0,80%							7	0,50%	
Total	895	100%	13	100%	228	100%	155	100%	1.291	100%	

continua

continuação

Diagnóstico	Estado**	Infecção pelo vírus HTLV*									
		Negativo		Positivo		Não Testado		Não Informado		Total	
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
DvW***	AP	6	0,40%							6	0,30%
	BA	36	2,70%					35	8,70%	71	3,00%
	CE	36	2,70%	1	8,30%	47	8,20%	49	12,20%	133	5,70%
	DF	61	4,50%			31	5,40%			92	3,90%
	ES	21	1,60%			18	3,10%	3	0,70%	42	1,80%
	GO	9	0,70%			12	2,10%			21	0,90%
	MA							24	6,00%	24	1,00%
	MG	184	13,70%	1	8,30%	161	28,10%			346	14,80%
	MT	23	1,70%			8	1,40%	8	2,00%	39	1,70%
	PA	101	7,50%	3	25,00%			1	0,20%	105	4,50%
	PB	5	0,40%					13	3,20%	18	0,80%
	PE	2	0,10%					1	0,20%	3	0,10%
	PI					14	2,40%			14	0,60%
	PR	66	4,90%	1	8,30%	27	4,70%	10	2,50%	104	4,50%
	RJ	426	31,60%	4	33,30%			65	16,20%	495	21,20%
	RN					1	0,20%	16	4,00%	17	0,70%
	RO					1	0,20%			1	0,00%
	RR	1	0,10%							1	0,00%
	RS					152	26,50%	54	13,40%	206	8,80%
	SC	2	0,10%			16	2,80%	6	1,50%	24	1,00%
SE							1	0,20%	1	0,00%	
SP	362	26,90%	2	16,70%	85	14,80%	116	28,90%	565	24,20%	
TO	5	0,40%							5	0,20%	
Total	1.346	100%	12	100%	573	100%	402	100%	2.333	100%	
Outras Coagulopatias	AP	1	0,50%							1	0,30%
	BA	6	3,20%							6	1,90%
	CE	2	1,10%			4	4,70%	11	28,20%	17	5,40%
	DF	1	0,50%			3	3,50%			4	1,30%
	ES	1	0,50%							1	0,30%
	MG	92	48,70%	1	33,30%	53	62,40%			146	46,20%
	MT	1	0,50%							1	0,30%
	PA	13	6,90%							13	4,10%
	PB	3	1,60%					8	20,50%	11	3,50%
	RJ	5	2,60%	1	33,30%			2	5,10%	8	2,50%
	RN	1	0,50%					2	5,10%	3	0,90%
	SC					1	1,20%			1	0,30%
	SP	63	33,30%	1	33,30%	24	28,20%	16	41,00%	104	32,90%
	Total	189	100%	3	100%	85	100%	39	100%	316	100%
Não Informado	AC					2	2,80%			2	0,90%
	AM	1	2,00%							1	0,50%
	BA	2	4,00%					2	2,10%	4	1,80%
	CE	11	22,00%			28	38,90%	36	37,50%	75	34,20%
	ES	7	14,00%	1	100%	16	22,20%			24	11,00%
	GO					2	2,80%			2	0,90%
	MT	1	2,00%			1	1,40%	1	1,00%	3	1,40%
	PA	6	12,00%					14	14,60%	20	9,10%
	PB	1	2,00%					2	2,10%	3	1,40%
	PE							1	1,00%	1	0,50%
	PR	7	14,00%			18	25,00%	1	1,00%	26	11,90%
	RJ	8	16,00%					6	6,30%	14	6,40%
	RN	2	4,00%			1	1,40%	21	21,90%	24	11,00%
	RO					1	1,40%	5	5,20%	6	2,70%
	RS					1	1,40%	2	2,10%	3	1,40%
SC	4	8,00%			2	2,80%	3	3,10%	9	4,10%	
SE							2	2,10%	2	0,90%	
Total	50	100%	1	100%	72	100%	96	100%	219	100%	

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Vírus linfotrópico humano

** Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

*** Doença de von Willebrand

Tabela 54. Infecção pelo vírus HTLV em pacientes com coagulopatias hereditárias por diagnóstico, segundo frequência percentual em relação ao total de casos de cada unidade federada, Brasil.

Infecção pelo vírus HTLV*											
Diagnóstico	Estado**	Negativo		Positivo		Não Testado		Não Informado		Total	
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Hemofilia A	AC					21	100%			21	100%
	AL	84	66,70%	2	1,60%	40	31,70%			126	100%
	AM	161	92,50%	1	0,60%			12	6,90%	174	100%
	AP	16	100%							16	100%
	BA	318	82,60%	7	1,80%	4	1,00%	56	14,50%	385	100%
	CE	138	42,50%	4	1,20%	118	36,30%	65	20,00%	325	100%
	DF	171	85,10%			30	14,90%			201	100%
	ES	136	77,70%	4	2,30%	34	19,40%	1	0,60%	175	100%
	GO	141	64,10%	1	0,50%	70	31,80%	8	3,60%	220	100%
	MA	39	32,00%			16	13,10%	67	54,90%	122	100%
	MG	480	74,20%	7	1,10%	160	24,70%			647	100%
	MT	79	72,50%			24	22,00%	6	5,50%	109	100%
	PA	141	61,60%	2	0,90%			86	37,60%	229	100%
	PB	61	42,40%			21	14,60%	62	43,10%	144	100%
	PE	315	65,60%	11	2,30%			154	32,10%	480	100%
	PI	32	31,40%	2	2,00%	68	66,70%			102	100%
	PR	367	74,90%	5	1,00%	79	16,10%	39	8,00%	490	100%
	RJ	515	81,40%	6	0,90%			112	17,70%	633	100%
	RN	40	40,00%	1	1,00%	27	27,00%	32	32,00%	100	100%
	RO	11	31,40%			19	54,30%	5	14,30%	35	100%
	RR	4	50,00%					4	50,00%	8	100%
RS					306	79,70%	78	20,30%	384	100%	
SC	45	26,20%			108	62,80%	19	11,00%	172	100%	
SE	26	45,60%					31	54,40%	57	100%	
SP	1.145	76,30%	9	0,60%	170	11,30%	177	11,80%	1.501	100%	
TO	25	100%							25	100%	
Total	4.490	65,30%	62	0,90%	1.315	19,10%	1.014	14,70%	6.881	100%	
Hemofilia B	AC					4	100%			4	100%
	AL	9	45,00%			11	55,00%			20	100%
	AM	9	81,80%					2	18,20%	11	100%
	AP	3	100%							3	100%
	BA	53	91,40%					5	8,60%	58	100%
	CE	16	55,20%			8	27,60%	5	17,20%	29	100%
	DF	38	84,40%			7	15,60%			45	100%
	ES	50	82,00%			11	18,00%			61	100%
	GO	7	35,00%			13	65,00%			20	100%
	MA	6	46,20%			2	15,40%	5	38,50%	13	100%
	MG	102	75,00%			34	25,00%			136	100%
	MT	27	75,00%			5	13,90%	4	11,10%	36	100%
	PA	34	91,90%	2	5,40%			1	2,70%	37	100%
	PB	7	38,90%			2	11,10%	9	50,00%	18	100%
	PE	59	70,20%	1	1,20%			24	28,60%	84	100%
	PI	6	54,50%			5	45,50%			11	100%
	PR	76	76,00%	2	2,00%	17	17,00%	5	5,00%	100	100%
	RJ	111	81,60%	5	3,70%			20	14,70%	136	100%
	RN	2	22,20%			3	33,30%	4	44,40%	9	100%
	RO	1	25,00%			1	25,00%	2	50,00%	4	100%
	RS					53	84,10%	10	15,90%	63	100%
SC	10	29,40%			14	41,20%	10	29,40%	34	100%	
SE	1	25,00%					3	75,00%	4	100%	
SP	261	75,00%	3	0,90%	38	10,90%	46	13,20%	348	100%	
TO	7	100%							7	100%	
Total	895	69,30%	13	1,00%	228	17,70%	155	12,00%	1.291	100%	

continua

continuação

Infecção pelo vírus HTLV*											
Diagnóstico	Estado**	Negativo		Positivo		Não Testado		Não Informado		Total	
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
DvW***	AP	6	100%							6	100%
	BA	36	50,70%					35	49,30%	71	100%
	CE	36	27,10%	1	0,80%	47	35,30%	49	36,80%	133	100%
	DF	61	66,30%			31	33,70%			92	100%
	ES	21	50,00%			18	42,90%	3	7,10%	42	100%
	GO	9	42,90%			12	57,10%			21	100%
	MA							24	100%	24	100%
	MG	184	53,20%	1	0,30%	161	46,50%			346	100%
	MT	23	59,00%			8	20,50%	8	20,50%	39	100%
	PA	101	96,20%	3	2,90%			1	1,00%	105	100%
	PB	5	27,80%					13	72,20%	18	100%
	PE	2	66,70%					1	33,30%	3	100%
	PI					14	100%			14	100%
	PR	66	63,50%	1	1,00%	27	26,00%	10	9,60%	104	100%
	RJ	426	86,10%	4	0,80%			65	13,10%	495	100%
	RN					1	5,90%	16	94,10%	17	100%
	RO					1	100%			1	100%
	RR	1	100%							1	100%
	RS					152	73,80%	54	26,20%	206	100%
	SC	2	8,30%			16	66,70%	6	25,00%	24	100%
SE							1	100%	1	100%	
SP	362	64,10%	2	0,40%	85	15,00%	116	20,50%	565	100%	
TO	5	100%							5	100%	
Total	1.346	57,70%	12	0,50%	573	24,60%	402	17,20%	2.333	100%	
Outras Coagulopatias	AP	1	100%							1	100%
	BA	6	100%							6	100%
	CE	2	11,80%			4	23,50%	11	64,70%	17	100%
	DF	1	25,00%			3	75,00%			4	100%
	ES	1	100%							1	100%
	MG	92	63,00%	1	0,70%	53	36,30%			146	100%
	MT	1	100%							1	100%
	PA	13	100%							13	100%
	PB	3	27,30%					8	72,70%	11	100%
	RJ	5	62,50%	1	12,50%			2	25,00%	8	100%
	RN	1	33,30%					2	66,70%	3	100%
	SC					1	100%			1	100%
	SP	63	60,60%	1	1,00%	24	23,10%	16	15,40%	104	100%
Total	189	59,80%	3	0,90%	85	26,90%	39	12,30%	316	100%	
Não Informado	AC					2	100%			2	100%
	AM	1	100%							1	100%
	BA	2	50,00%					2	50,00%	4	100%
	CE	11	14,70%			28	37,30%	36	48,00%	75	100%
	ES	7	29,20%	1	4,20%	16	66,70%			24	100%
	GO					2	100%			2	100%
	MT	1	33,30%			1	33,30%	1	33,30%	3	100%
	PA	6	30,00%					14	70,00%	20	100%
	PB	1	33,30%					2	66,70%	3	100%
	PE							1	100%	1	100%
	PR	7	26,90%			18	69,20%	1	3,80%	26	100%
	RJ	8	57,10%					6	42,90%	14	100%
	RN	2	8,30%			1	4,20%	21	87,50%	24	100%
	RO					1	16,70%	5	83,30%	6	100%
	RS					1	33,30%	2	66,70%	3	100%
SC	4	44,40%			2	22,20%	3	33,30%	9	100%	
SE							2	100%	2	100%	
Total	50	22,80%	1	0,50%	72	32,90%	96	43,80%	219	100%	

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Vírus linfotrópico humano

** Informação do Mato Grosso do Sul não considerada devido ao não envio dos dados pelo Centro de Tratamento

*** Doença de von Willebrand

5 Dados comparativos entre os cadastros dos pacientes com coagulopatias hereditárias referentes aos anos de 2002 e 2007

A tabela 55 mostra a prevalência das coagulopatias hereditárias nos anos de 2002 e 2007.

Nota-se um incremento de 21,4% no número absoluto de casos de hemofilia A e de 31,4% de hemofilia B. No que se refere a uma análise da distribuição percentual dos casos por diagnóstico, verifica-se que não houve alteração no percentual de hemofilia B (11,6% em 2002 e 11,7% em 2007). Já na hemofilia A foi constatado um decréscimo nessa comparação de dados percentuais (71% em 2002 e 62,3% em 2007).

Na avaliação dos dados da doença de von Willebrand verifica-se um alto incremento no número absoluto de casos dessa enfermidade (866 em 2002 e 2.333 em 2007), como também no que se refere à distribuição percentual em relação aos demais casos de coagulopatias hereditárias no Brasil (11,4% em 2002 e 21,1% em 2007). Esse aumento provavelmente reflete melhorias no diagnóstico da doença, que, de acordo com a literatura internacional, é a mais prevalente das coagulopatias hereditárias.

Houve um incremento, também, dos números absolutos de casos das outras coagulopatias (202 em 2002 e 316 em 2007), representando um aumento percentual de 56% dos casos. No que se refere aos casos de distúrbios com diagnóstico não informado foi verificado um decréscimo nos números absolutos e relativos (aproximadamente 16%) dos casos. Com relação à distribuição percentual dos casos com diagnóstico não informado, verifica-se que houve uma redução de 1,4 pontos percentuais (3,4% em 2002 e 2% em 2007). Esta análise aponta também para uma melhoria do diagnóstico dessas doenças nos últimos cinco anos.

Tabela 55. Dados comparativos da prevalência das coagulopatias hereditárias por diagnóstico, Brasil, 2002 e 2007.

Ano	2002		2007	
	n*	%	n*	%
Coagulopatia				
DvW**	866	11,40%	2.333	21,10%
Hemofilia A	5.411	71,00%	6.881	62,30%
Hemofilia B	886	11,60%	1.291	11,70%
Outras Coagulopatias	202	2,60%	316	2,90%
Não Informado	261	3,40%	219	2,00%
Total	7.626	100%	11.040	100%

Fonte: Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

* Número de casos

** Doença de von Willebrand

6 Considerações Finais

O resultado da análise deste documento possibilita algumas conclusões e recomendações em relação ao aprimoramento da base cadastral dos pacientes de coagulopatias hereditárias no Brasil.

O número de pacientes com coagulopatias hereditárias no Brasil, em 1º de julho de 2007, é de 11.040, dos quais aproximadamente 63% correspondem à hemofilia A. É de fundamental importância a constante atualização desses dados, principalmente com a finalidade de orientar o cálculo para aquisição de hemoderivados, pois verificou-se a existência de dados duplicados de pacientes cadastrados, que apresentam-se citados em mais de uma unidade federada.

Além da duplicidade de informações, outro problema enfrentado relacionou-se ao não fornecimento e/ou fornecimento incompleto dos dados pelas unidades federadas, dificultando a publicação de informações mais fidedignas. Ainda, uma limitação importante refere-se à falta de produção de dados oriundos dos resultados de testes laboratoriais, devido a não-realização dos exames nos pacientes.

Espera-se que essa publicação possa orientar os profissionais que trabalham com a atenção aos pacientes portadores de coagulopatias hereditárias e que sirva de referência para a construção de um cadastro informatizado pelo Ministério da Saúde, visando contribuir para a minimização das deficiências atuais existentes com relação à cobertura e a fidedignidade dos dados.

Referências

AGÊNCIA NACIONAL DE VIGILÂNCIA SANITÁRIA. Gerência-Geral de Sangue, outros Tecidos e Órgãos. *Relatório Estatístico do Cadastro de Coagulopatias Hereditárias*. Brasília, 2002.

ANTUNES, S. V. Haemophilia in the developing world: the Brazilian experience. *Haemophilia*, [S.l.], v. 8, p. 199-204, 2002.

BRASIL. Ministério da Saúde. *Doenças infecciosas e parasitárias*. Guia de bolso. 6. ed. Brasília, 2006.

_____. Ministério da Saúde. *Hepatites Virais: o Brasil está atento*. 2. ed. Brasília, 2005.

_____. Ministério da Saúde. *Manual de Tratamento das Coagulopatias Hereditárias*. Brasília, 2005.

ROTHMAN, Kenneth J.; GREENLAND, Sander. *Modern Epidemiology*. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1998.

SABINO, Ester Cerdeira; CARVALHO, Silvia Maria Farias de. Diagnóstico laboratorial do HTLV. *Cadernos Hemominas HTLV*, Belo Horizonte, v. 13, 2006.

SOUCIE, J. Michael et al. Occurrence of Hemophilia in the United States. *American Journal of Hematology*, [S.l.], v. 59, p. 288-294, 1998.

WHITE, Gilbert C. II et al. *Definitions in Hemophilia*. [S.l.]: SSC/ISTH, 2000.

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA. *Diagnosis of haemophilia and other bleeding disorders: a laboratory manual*. Québec, 2000.

_____. *Guide to Developing a National Patient Registry*. Québec, 2005.

Glossário

Coagulopatias hereditárias: são doenças hemorrágicas, de caráter genético, caracterizadas pela deficiência de um ou mais fatores da coagulação.

Hemofilia: doença hemorrágica, sendo um dos tipos mais comuns de coagulopatia hereditária. Caracteriza-se pela deficiência de fator VIII (hemofilia A) ou IX (hemofilia B) da coagulação.

Doença de von Willebrand: doença hemorrágica, sendo o tipo mais comum de coagulopatia hereditária. Caracteriza-se pela deficiência do fator de von Willebrand.

Inibidores: aloanticorpos da classe IgG que se desenvolvem, em geral, após as primeiras 50 infusões do fator deficiente. Ocorre em 10–30% de pacientes com hemofilia A e 1–5% de pacientes com hemofilia B, em geral, antes do 100º dia de infusão. É uma complicação do tratamento das hemofilias.

Infecção por HIV: infecção pelo vírus da imunodeficiência adquirida. São considerados infectados os pacientes que apresentam testes confirmatórios – imunofluorescência e/ou *Western Blot* e/ou *immunoblot* reagentes.

Infecção pelo vírus da hepatite C: são considerados infectados pelo vírus da hepatite C aqueles pacientes que apresentam anti-HCV e/ou HCV-RNA reagentes.

Infecção pelo vírus da hepatite B: são considerados infectados pelo vírus da hepatite B os pacientes que apresentam HBsAg reagente.

Infecção pelo vírus HTLV: são considerados infectados pelo vírus HTLV os pacientes que apresentam testes confirmatórios – imunofluorescência e/ou *Western Blot* e/ou *immunoblot* reagentes.

Imunização para hepatite B: foram considerados imunizados para hepatite B os pacientes que receberam as três doses da vacina.

Prevalência: proporção de uma população que apresenta uma doença em uma data (tempo) específica.

Anexo – Formulário do Cadastro Nacional de Portadores de Coagulopatias Hereditárias

IDENTIFICAÇÃO

Centro do Tratamento:

Responsável Técnico:

Nome do Paciente:

Data de Nascimento:

Peso:

Sexo:

Nome da Mãe/Pai:

CPF:

Endereço:

<u>Preenchimento do Serviço de Tratamento</u>			
Diagnóstico: (A, B, vW)		Gravidade: (G, L, M)	
DvW – Tipo: (1, 2A, 2B, 2N, 2M, 3 e Plaquetário (Pseudo dvW))			
Outros. Qual?			
Inibidor (S/N):		Inibidor Título:	
HBV Imunizado (S/N):			
Sorologia:			
Anti-HIV:	Anti-HCV:	Anti-HTLV I/II:	HBV – HBS-Ag:
Outros:			

Declaro para os fins de cadastramento junto ao serviço supra citado que sou residente nesta localidade e atendido por esta unidade, devendo assim, estar cadastrado na mesma para recebimento do Ministério da Saúde dos medicamentos necessários ao meu tratamento.

Responsável pelas informações:	
Local e Data:	Assinatura do paciente ou responsável:
Ciência do responsável no serviço	Assinatura do responsável no serviço:



EDITORA MS

Coordenação-Geral de Documentação e Informação/SAA/SE
MINISTÉRIO DA SAÚDE

SIA, trecho 4, lotes 540/610 – CEP: 71200-040

Telefone: (61) 3233-2020 Fax: (61) 3233-9558

E-mail: editora.ms@saude.gov.br

Home page: <http://www.saude.gov.br/editora>

Brasília – DF, maio de 2008

OS 0390/2008



Disque Saúde
0800 61 1997

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



Ministério
da Saúde

