

MINISTÉRIO DA SAÚDE

Perfil das Coagulopatias Hereditárias no Brasil 2015



Brasília – DF
2017

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

Perfil das Coagulopatias Hereditárias no Brasil 2015



Brasília – DF
2017

2017 Ministérios da Saúde.



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

A coleção institucional do Ministério da Saúde pode ser acessada, na íntegra, na Biblioteca Virtual em Saúde do Ministério da Saúde: <www.saude.gov.br/bvs>.

Tiragem: 1ª edição – 2017 – versão eletrônica

Elaboração, distribuição e informações:

MINISTÉRIO DA SAÚDE
Secretaria de Atenção à Saúde
Departamento de Atenção Especializada e Temática
Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados
SAF Sul, Trecho 2, Ed. Premium, Torre 2, ala B, 2º andar, sala 202
CEP: 70070-600, Brasília/DF
Tel.: (61) 3315-6169
Site: www.saude.gov.br
E-mail: sangue@saude.gov.br

Coordenação:

Rosana Reis Nothen – CGSH/DAET/SAS
Diego Lima Quintino da Silva – CGSH/DAET/SAS
Helder Teixeira Melo – CGSH/DAET/SAS
Suely Meireles Rezende – CGSH/DAET/SAS

Elaboração de texto:

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

Revisão Técnica:

Suely Meireles Rezende – CGSH/DAET/SAS

Colaboração:

Ana Paula Guimarães dos Santos – CGSH/DAET/SAS
Elisângela César dos Santos Anjos - CGSH/DAET/SAS
Leonardo Carvalho de Lima – CGSH/DAET/SAS
Vera Lucia Magalhães – CGSH/DAET/SAS

Editora responsável:

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

Equipe editorial:

Normalização: Delano de Aquino Silva
Revisão: Khamila Silva e Tatiane Souza
Diagramação: Marcelo de Souza Rodrigues

Capa e projeto gráfico:

Fabiano Bastos

Ficha Catalográfica

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

Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil : 2015 [recurso eletrônico] / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática. – Brasília : Ministério da Saúde, 2017.
68 p. il.

Modo de acesso: World Wide Web: <http://bvsmis.saude.gov.br/bvs/publicacoes/perfil_coagulopatias_hereditarias_brasil_2016.pdf>

ISBN 978-85-334-2504-0

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

CDU 616.151

Catálogo na fonte – Coordenação-Geral de Documentação e Informação – OS 2017/0164

Título para indexação:

Profile of hereditary coagulopathies in Brazil: 2015

Lista de gráficos

Gráfico 1. Distribuição da prevalência da hemofilia A por unidade federada, Brasil, 2015	15
Gráfico 2. Distribuição da prevalência da hemofilia B por unidade federada, Brasil, 2015	15
Gráfico 3. Distribuição da prevalência da doença de von Willebrand por unidade federada, Brasil, 2015	15
Gráfico 4. Distribuição da prevalência das outras coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por unidade federada, Brasil, 2015	16
Gráfico 5. Distribuição da prevalência das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por faixa etária, Brasil, 2015	19
Gráfico 6. Estado sorológico para HIV, teste confirmatório, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2015	33
Gráfico 7. Estado sorológico para hepatite B, HBsAg, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2015	34
Gráfico 8. Estado sorológico para hepatite C, anti-HCV, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2015	34
Gráfico 9. Estado sorológico para HTLV, teste confirmatório, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2015	35
Gráfico 10. Estado vacinal contra hepatite A dos pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por diagnóstico, Brasil, 2015	37
Gráfico 11. Estado vacinal contra hepatite B dos pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por diagnóstico, Brasil, 2015	38
Gráfico 12. Prevalência e percentual de aumento das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2002-2015	61

Lista de Tabelas

Tabela 1. Prevalência das Coagulopatias Hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por diagnóstico, Brasil, 2015	13
Tabela 2. Prevalência das coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por unidade federada, Brasil, 2015	14
Tabela 3. Prevalência das coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por unidade federada, região, Brasil, 2015.	17
Tabela 4. Prevalência das coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por sexo, Brasil, 2015.	18
Tabela 5. Prevalência das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por faixa etária, Brasil, 2015.	19
Tabela 6. .Prevalência e coeficiente de prevalência da hemofilia A na população masculina por unidade federada, região e Brasil, 2015	21
Tabela 7. Prevalência da hemofilia B na população masculina por unidade federada, região e Brasil, 2015.	23
Tabela 8. Proporção dos pacientes com hemofilia A por gravidade, por unidade federada, região e Brasil, 2015	24
Tabela 9. Proporção dos pacientes com hemofilia B por gravidade, por unidade federada, região e Brasil, 2015	25
Tabela 10. Prevalência de inibidor segundo teste de triagem em pacientes com hemofilia A e B por unidade federada e região, Brasil, 2015	27
Tabela 11. Prevalência de pacientes com hemofilia A e inibidores segundo a titulação do inibidor por unidade federada, Brasil, 2015.	28
Tabela 12. Prevalencia de pacientes com hemofilia B e inibidores segundo a titulação do inibidor por unidade federada, Brasil, 2015.	29
Tabela 13. Prevalência da doença de von Willebrand por tipo e subtipo, por unidade federada, região e Brasil, 2015.	31
Tabela 14. Proporção de pacientes com hemofilia A e B que participam do Programa de Dose Domiciliar, por unidade federada, região e Brasil, 2015.	40
Tabela 15. Proporção de distribuição de concentrado de fator VIII por categoria de dispensação por região, unidade federada e Brasil, 2015	42
Tabela 16. Proporção de distribuição de concentrado de fator IX por categoria de dispensação por região, unidade federada e Brasil, 2015	44

Tabela 17. Consumo de concentrado de fatores VIII e IX na população com hemofilia por unidade federada, região e Brasil, 2015	45
Tabela 18. Consumo de fator VIII, de acordo com gravidade da hemofilia A, em pacientes tratados com infusão, por unidade federada, região e Brasil, 2015	47
Tabela 19. Consumo de concentrado de fator IX, de acordo com gravidade da hemofilia B, em pacientes tratados com infusão, por unidade federada, região e Brasil, 2015	48
Tabela 20. Consumo de concentrado de fatores VIII e IX na população que utilizou fator por unidade federada, região e Brasil, 2015	49
Tabela 21. Consumo <i>per capita</i> de fator VIII na população brasileira por unidade federada, região e Brasil, 2015	50
Tabela 22. Consumo <i>per capita</i> de concentrado de fator IX na população brasileira por unidade federada, região e Brasil, 2015	51
Tabela 23. Consumo de complexo protrombínico parcialmente ativado, de acordo com titulação de inibidor, em pacientes com hemofilia A e B tratados com infusão, por unidade federada, região e Brasil, 2015	52
Tabela 24. Consumo de concentrado de fator VII ativado, de acordo com titulação de inibidor, em pacientes com hemofilia A e B, tratados com infusão, por unidade federada, região e Brasil, 2015	54
Tabela 25. Número de pacientes com doença de von Willebrand tratados com pró-coagulantes, por unidade federada, Brasil, 2015	56
Tabela 26. Mortalidade de pessoas com coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2015	59
Tabela 27. Dados comparativos da prevalência das coagulopatias hereditárias por diagnóstico, Brasil, 2002, 2007, 2009-2015	62
Tabela 28. Frequência de pacientes em profilaxia primária, secundária de longa duração e imunotolerância por unidade federada, região e Brasil, 2015	64

Sumário

	Apresentação	9
	Introdução	11
Prevalência das coagulopatias hereditárias no Brasil por diagnóstico, sexo e faixa etária		13
Perfil do diagnóstico dos pacientes com coagulopatias hereditárias		13
Perfil dos pacientes com coagulopatias hereditárias por sexo		18
Perfil dos pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por faixa etária		18
Prevalência das hemofilias, gravidade e presença de inibidor		21
Prevalência das hemofilias A e B no Brasil		21
Perfil dos pacientes com hemofilias A e B por gravidade		23
Prevalência de inibidores em pacientes com hemofilias A e B		25
Perfil de pacientes com doença de von Willebrand conforme classificação		31
Perfil sorológico (teste confirmatório) de infecção por HIV, HBV, HCV e HTLV nos pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos		33
Situação da vacinação dos pacientes contra hepatites A e B		37
O Programa de Dose Domiciliar para os pacientes com hemofilia		39
Consumo dos concentrados de fatores VIII e IX para o tratamento das hemofilias A e B		41
Consumo dos concentrados de fatores VIII e IX por categoria de dispensação		41
Consumo dos concentrados de fatores VIII e IX na população geral de pacientes com hemofilias A e B		45
Consumo dos concentrados de fatores VIII e IX na população de pacientes com hemofilia tratados com infusão		46
Consumo dos concentrados de fatores VIII e IX <i>per capita</i>		50
Consumo de concentrado de complexo protrombínico parcialmente ativado em pacientes com hemofilia e inibidor		51
Consumo de concentrado de fator VII ativado recombinante em pacientes com hemofilia e inibidor		53
<i>Consumo de pró-coagulantes na doença de von Willebrand</i>		55
Mortalidade dos pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos		59
Dados comparativos entre os cadastros de pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos de 2002 a 2014		61
Novas modalidades de tratamento em hemofilia		63
Considerações finais		65
Referências		67

Apresentação

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

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

Nesta edição, com os dados de 2015, continuamos reforçando o histórico de evolução da coleta de dados e informações para gestão do Programa Nacional das Coagulopatias Hereditárias no Brasil com melhoria dos indicadores de diagnóstico, tratamento e vigilância, além de resultados preliminares sobre a implantação de novas ações, tais como profilaxia e imunotolerância.

O aprimoramento desse processo deve ser constante e a publicação reflete-se como instrumento de apoio no fortalecimento na transparência das ações com a sociedade e para os gestores, os pesquisadores, os profissionais de saúde e os conselheiros de saúde envolvidos com a temática de atenção aos pacientes com coagulopatias hereditárias.

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

Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados, Ministério da Saúde

Introdução

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

Assim, tendo como fonte de informação o Sistema Hemovida Web Coagulopatias, a presente publicação objetiva sistematizar os dados sobre as coagulopatias hereditárias no Brasil, referente ao ano de 2015. A organização deste perfil baseou-se na Matriz de Indicadores de Desempenho do Programa de Atenção às Pessoas com Hemofilia e outras Doenças Hemorrágicas Hereditárias, construída no momento da concepção do Hemovida Web Coagulopatias e baseada na metodologia de construção de indicadores da Rede Interagencial de Informações para a Saúde (RIPSA).

A matriz proposta possibilita que tanto o nível federal quanto as unidades federadas (UFs) realizem rotineiramente o monitoramento e a análise dos dados do sistema, contribuindo para o alcance da melhoria da atenção a esses pacientes.

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

A extração dos dados constante neste documento foi realizada em agosto de 2016, considerando o fechamento dos dados anual de 2015. Portanto, qualquer ajuste realizado após a referida extração será considerado nas futuras extrações de dados, como, por exemplo, a exclusão de pacientes duplicados e a transferência de pacientes entre UFs, entre outras atualizações.

Este perfil está estruturado em 12 capítulos. O primeiro introduz o tema e apresenta a metodologia utilizada. O segundo apresenta os dados sobre a prevalência das coagulopatias hereditárias no Brasil, trazendo os dados que foram extraídos do sistema em meados de agosto de 2016, sexto ano de utilização do sistema. O terceiro apresenta dados especificamente relacionados às hemofilias A e B. O quarto apresenta as análises dos pacientes com doença de von Willebrand. O quinto apresenta o perfil sorológico para HIV, HBV, HCV

e HTLV nos pacientes com hemofilias A e B, doença de von Willebrand e outras coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos. O sexto demonstra a situação da vacinação dos pacientes contra hepatites A e B. O sétimo apresenta dados da utilização do Programa de Dose Domiciliar pelos pacientes. O oitavo consolida os dados referentes ao consumo dos concentrados de fatores de coagulação pelos pacientes com destaques de novas sistematizações nesta edição. O nono apresenta dados sobre a mortalidade dos pacientes, com a identificação do número de óbitos registrados no sistema no ano de 2015. O décimo apresenta comparativo dos dados de cadastro dos pacientes. O décimo primeiro o registro das novas modalidades de tratamento e o décimo segundo e último capítulo apresenta as considerações finais sobre a referida publicação.

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

Perfil do diagnóstico dos pacientes com coagulopatias hereditárias

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

Na extração de dados, referente ao ano de 2015, o número de pacientes com coagulopatias hereditárias no Brasil era de 22.932, dos quais 9.908 (43,21%) correspondem à hemofilia A; 1.948 (8,49%), à hemofilia B; 7.220 (31,48%), à doença de von Willebrand ; e 3.856 (16,81%) a outras coagulopatias hereditárias e aos demais transtornos hemorrágicos (Tabela 1).

Tabela 1. Prevalência das Coagulopatias Hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por diagnóstico, Brasil, 2015

Diagnóstico	2015	
	Nº	%
Hemofilia A	9.908	43,21
Hemofilia B	1.948	8,49
Doença de von Willebrand	7.220	31,48
Outras Coagulopatias Hereditárias e demais transtornos hemorrágicos	3.856	16,81
Total	22.932	100

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

A Tabela 2 apresenta a distribuição percentual das coagulopatias hereditárias por diagnóstico, segundo as regiões geográficas e UFs no ano de 2015. A Região Sudeste concentra 46,59% dos casos de coagulopatias do Brasil, acompanhada pela Região Nordeste (22,11%), Sul (18,10%), Centro-Oeste (6,62%) e Norte (6,59%).

O estado de São Paulo concentra 20,26% de todas as coagulopatias do Brasil (Tabela 2).

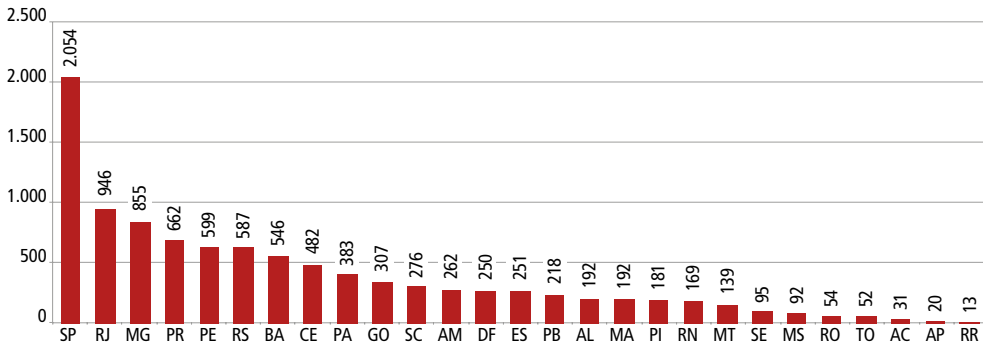
Tabela 2. Prevalência das coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por unidade federada, Brasil, 2015

Região	UF	Hemofilia A		Hemofilia B		Doença de von Willebrand		Outras coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos		Total	
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Centro-Oeste	DF	262	2,64%	60	3,08%	148	2,05%	131	3,40%	601	2,62%
	GO	307	3,10%	46	2,36%	81	1,12%	21	0,54%	455	1,98%
	MS	92	0,93%	17	0,87%	29	0,40%	5	0,13%	143	0,62%
	MT	139	1,40%	42	2,16%	88	1,22%	50	1,30%	319	1,39%
	Total	800	8,07%	165	8,47%	346	4,79%	207	5,37%	1.518	6,62%
Nordeste	AL	192	1,94%	39	2,00%	24	0,33%	16	0,41%	271	1,18%
	BA	546	5,51%	96	4,93%	213	2,95%	91	2,36%	946	4,13%
	CE	482	4,86%	51	2,62%	244	3,38%	168	4,36%	945	4,12%
	MA	192	1,94%	27	1,39%	74	1,02%	89	2,31%	382	1,67%
	PB	218	2,20%	29	1,49%	80	1,11%	58	1,50%	385	1,68%
	PE	599	6,05%	125	6,42%	246	3,41%	421	10,92%	1.391	6,07%
	PI	181	1,83%	15	0,77%	61	0,84%	31	0,80%	288	1,26%
	RN	169	1,71%	18	0,92%	82	1,14%	46	1,19%	315	1,37%
	SE	95	0,96%	9	0,46%	39	0,54%	4	0,10%	147	0,64%
	Total	2.674	26,99%	409	21,00%	1.063	14,72%	924	23,96%	5.070	22,11%
Norte	AC	31	0,31%	7	0,36%	3	0,04%	1	0,03%	42	0,18%
	AM	251	2,53%	32	1,64%	27	0,37%	20	0,52%	330	1,44%
	AP	20	0,20%	2	0,10%	47	0,65%	6	0,16%	75	0,33%
	PA	383	3,87%	88	4,52%	334	4,63%	59	1,53%	864	3,77%
	RO	54	0,55%	14	0,72%	11	0,15%	10	0,26%	89	0,39%
	RR	13	0,13%	0	0,00%	9	0,12%	3	0,08%	25	0,11%
	TO	52	0,52%	14	0,72%	16	0,22%	4	0,10%	86	0,38%
Total	804	8,11%	157	8,06%	447	6,19%	103	2,67%	1.511	6,59%	
Sudeste	ES	250	2,52%	94	4,83%	147	2,04%	179	4,64%	670	2,92%
	MG	855	8,63%	193	9,91%	765	10,60%	609	15,79%	2.422	10,56%
	RJ	946	9,55%	210	10,78%	1.206	16,70%	584	15,15%	2.946	12,85%
	SP	2.054	20,73%	438	22,48%	1.430	19,81%	723	18,75%	4.645	20,26%
	Total	4.105	41,43%	935	48,00%	3.548	49,14%	2.095	54,33%	10.683	46,59%
Sul	PR	662	6,68%	142	7,29%	607	8,41%	173	4,49%	1.584	6,91%
	RS	587	5,92%	87	4,47%	981	13,59%	299	7,75%	1.954	8,52%
	SC	276	2,79%	53	2,72%	228	3,16%	55	1,43%	612	2,67%
	Total	1.525	15,39%	282	14,48%	1.816	25,15%	527	13,67%	4.150	18,10%
Total Geral	9.908	100	1.948	100	7.220	100	3.856	100	22.932	100	

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

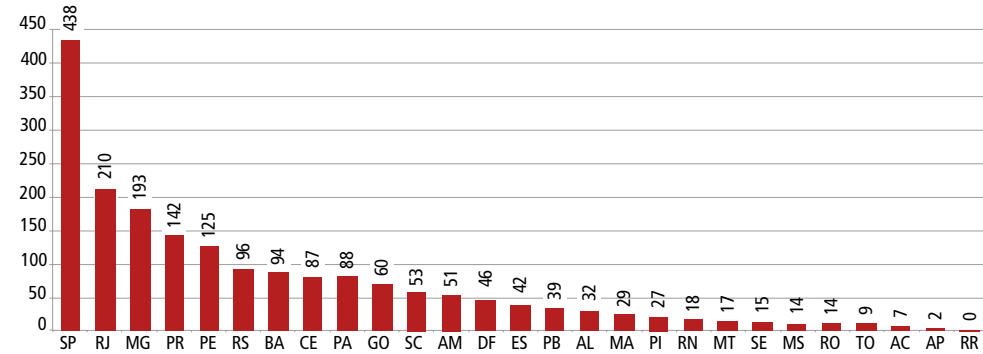
Os gráficos de 1 a 4 apresentam a distribuição da prevalência das hemofilias, da doença de von Willebrand e das outras coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por UF.

Gráfico 1. Distribuição da prevalência da hemofilia A por unidade federada, Brasil, 2015



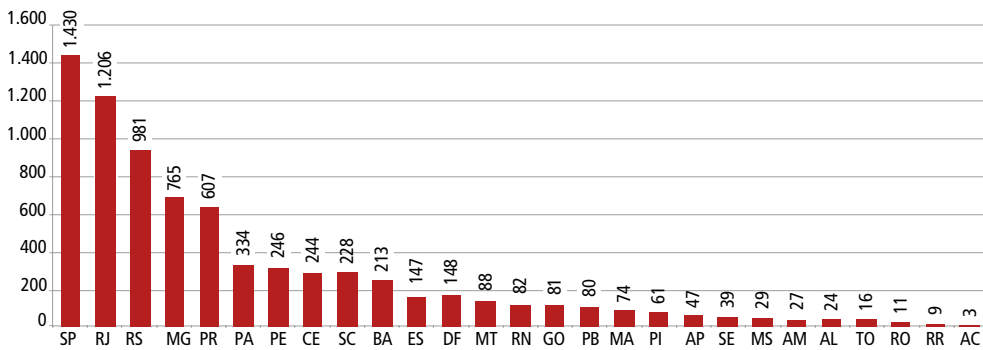
Fonte: Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Hemovida Web Coagulopatias.

Gráfico 2. Distribuição da prevalência da hemofilia B por unidade federada, Brasil, 2015



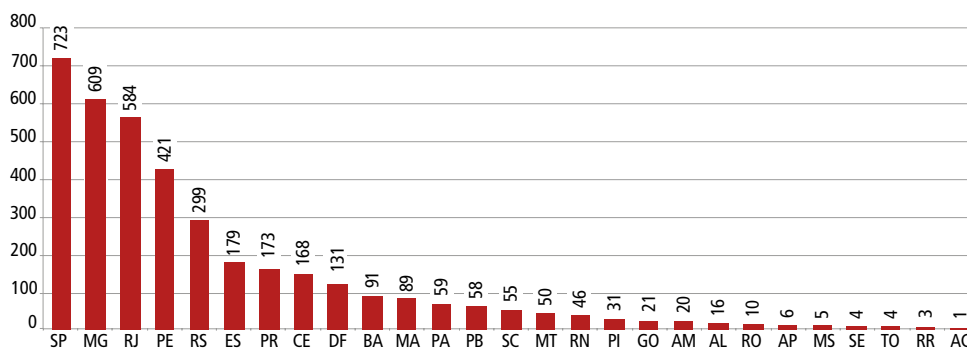
Fonte: Ministério da Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Hemovida Web Coagulopatias.

Gráfico 3. Distribuição da prevalência da doença de von Willebrand por unidade federada, Brasil, 2015



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

Gráfico 4. Distribuição da prevalência das outras coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por unidade federada, Brasil, 2015



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

A Tabela 3 detalha a prevalência de outras doenças hemorrágicas hereditárias no Brasil referente ao ano de 2015. Uma vez que as deficiências de fatores de coagulação, devido ao inibidor adquirido, fazem parte do diagnóstico diferencial das coagulopatias hereditárias, optou-se por realizar o registro destes casos. É descrito ainda o registro de portadoras de hemofílias A e B, que podem, eventualmente, na dependência dos níveis de fator residual necessitar do uso de infusão de concentrados de fator deficiente.

As deficiências dos fatores I, II, V, VII, X, XI e XIII são denominadas coagulopatias raras. Em 2015, no Brasil, havia 1.542 pacientes com estes transtornos. Entre as coagulopatias raras, a deficiência de fator VII é sabidamente a mais prevalente, o que corrobora com os dados deste cadastro (n=889; 57,65% do total das coagulopatias raras).

No que se refere às coagulopatias raras, em relação ao ano de 2014, houve incremento de 16,86% no diagnóstico delas no ano de 2015. Embora as deficiências de fator XII, pré-caliceína e cininogênio de alto peso molecular não estejam associadas com quadro clínico hemorrágico, optou-se por descrevê-las por constituírem diagnóstico diferencial das coagulopatias em função do prolongamento do tempo de tromboplastina parcial ativado presente nessas condições (Tabela 3).

Tabela 3. Prevalência das coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por unidade federada, região, Brasil, 2015

Diagnóstico	Total Geral	%	Centro-Oeste										Nordeste										Norte										Sudeste					Sul		
			DF	GO	MS	MT	Total	AL	BA	CE	MA	PB	PE	PI	RN	SE	Total	AC	AM	AP	PA	RR	RR	TO	Total	ES	MG	RJ	SP	Total	PR	RS	SC	Total						
Afibrinogenemia deficiência de fator I	58	1,50%	4	0	0	0	4	0	1	2	1	0	7	0	3	0	14	0	1	0	0	0	0	0	0	0	1	0	15	5	10	30	8	0	1	9				
Hipofibrinogenemia deficiência de fator I	39	1,01%	1	1	0	0	2	0	2	0	3	0	3	0	0	0	8	0	0	2	1	0	0	0	0	3	0	1	5	19	25	0	0	1	1					
Deficiência DE FATOR II	15	0,39%	0	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	2	5	3	2	12	0	1	0	1					
Deficiência de fator V	178	4,62%	2	0	0	4	6	1	11	1	4	2	0	0	0	21	0	5	0	0	0	0	0	0	0	5	8	31	33	47	119	6	20	1	27					
Deficiência combinada de fatores V e VIII	32	0,83%	1	0	0	1	2	0	0	1	0	1	0	0	0	2	0	0	0	1	0	0	0	0	0	1	1	4	1	12	18	2	7	0	9					
Deficiência de fator VII	889	23,05%	26	8	0	11	45	6	43	32	8	7	50	5	4	155	1	0	2	18	0	0	0	0	1	22	50	227	97	200	574	34	52	7	93					
Deficiência de fator X	104	2,70%	0	0	0	1	1	0	5	9	0	2	3	0	1	21	0	1	0	0	0	0	0	0	0	1	6	8	28	28	70	1	9	1	11					
Deficiência de fator XI	195	5,06%	8	2	0	1	11	0	2	23	0	1	2	1	0	29	0	0	0	3	0	0	0	0	0	3	7	54	33	41	135	5	11	1	17					
Deficiência de fator XII	154	3,99%	0	1	0	1	2	0	2	23	0	2	1	0	0	28	0	0	0	0	0	0	0	0	0	13	17	38	24	92	4	27	1	32						
Deficiência de fator XIII	64	1,66%	3	0	0	0	3	0	4	0	1	1	5	0	0	11	0	1	4	0	0	0	0	0	0	5	0	11	5	18	34	4	4	3	11					
Deficiência de fatores dependentes da vitamina K (II, VII, IX e X)	14	0,36%	0	0	0	0	0	0	0	0	0	3	0	0	0	3	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	2	0	4	7	0	4	0	4					
Deficiência DE PAI 1	3	0,08%	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	3	0	0	3	0	0	0	0					
Deficiência de pré-caliceína	3	0,08%	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	2	0	0	0	0	0				
Disfibrinogenemia	13	0,34%	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	4	4	5	0	3	8					
Inibidor de fator de von Willebrand adquirido	48	1,24%	1	1	1	0	3	0	11	0	1	3	0	0	1	16	0	0	0	1	0	0	0	0	0	1	1	1	7	14	23	2	0	3	5					
Inibidor de fator VIII adquirido	105	2,72%	3	0	0	0	3	0	1	2	0	10	2	1	1	17	0	3	0	0	0	0	0	0	0	3	2	5	26	36	69	4	8	1	13					
Outras deficiências combinadas	63	1,63%	7	0	0	6	13	0	1	3	0	2	0	0	0	6	0	0	0	2	0	0	0	0	0	2	0	3	1	22	26	1	15	0	16					
Outros Inibidores adquiridos	5	0,13%	0	1	1	0	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	0	0	1	1	1					
Portadora de hemofilia A	232	6,02%	9	2	2	2	15	0	5	2	2	0	18	1	0	28	0	5	0	12	0	1	0	0	0	18	10	21	9	37	77	44	36	14	94					
Portadora De Hemofilia B	49	1,27%	2	0	0	2	4	0	0	1	0	2	1	0	0	4	0	0	0	2	2	0	0	0	0	4	7	2	4	8	21	4	5	7	16					
Síndrome de Bernard Soulier	68	1,76%	6	0	0	0	6	1	0	0	0	0	1	1	0	3	0	0	0	0	0	0	0	0	0	4	6	3	38	51	3	3	2	8						
Trombastenia de Glanzmann	541	14,03%	14	3	0	4	21	6	8	9	0	36	36	1	5	371	0	0	0	0	2	0	1	0	1	3	1	74	20	44	139	6	1	0	7					
Outras trombotopatias	390	10,11%	10	0	1	0	11	1	0	3	56	0	0	0	0	60	0	0	0	0	1	0	0	0	0	1	8	89	170	48	315	3	0	0	3					
Outras Condições Hemorrágicas	594	15,40%	34	1	0	17	52	0	5	48	16	7	7	11	30	126	0	3	0	18	4	1	2	28	58	30	94	65	247	37	96	8	141							
Total Geral	3.856	100%	131	21	5	50	207	16	91	168	89	58	421	31	46	4	924	1	20	6	59	10	3	4	103	179	609	584	723	2.095	173	299	55	527						

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

Perfil dos pacientes com coagulopatias hereditárias por sexo

Considerando-se os diversos tipos de coagulopatias hereditárias, 68,52% dos pacientes são do sexo masculino e 31,48% do sexo feminino. No tocante à doença de von Willebrand, 65,91% dos pacientes são do sexo feminino e 34,09% do sexo masculino. Como esperado, com relação às hemofilias A e B, 98,30% e 97,23% dos pacientes são do sexo masculino e 1,70% e 2,77% são do sexo feminino, respectivamente.

A maior parte deste percentual de registro de mulheres com hemofilia A e B provavelmente representa portadoras de hemofilia com baixo nível de fator VIII ou IX.

Assim, acredita-se que a maior parte dos diagnósticos de hemofilia em mulher, descritas neste perfil, refere-se à condição de portadora, cujo diagnóstico não foi atualizado pelos Centros de Tratamento após inclusão da variável portadora de hemofilia no sistema.

Tabela 4. Prevalência das coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por sexo, Brasil, 2015

Diagnóstico	Masculino		Feminino		Total	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Hemofilia A	9.740	98,30	168	1,70	9.908	100
Hemofilia B	1.894	97,23	54	2,77	1.948	100
Doença de von Willebrand	2.461	34,09	4.759	65,91	7.220	100
Outras coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos	1.619	41,99	2.237	58,01	3.856	100
Total	15.714	68,52	7.218	31,48	22.932	100

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

Perfil dos pacientes com coagulopatias hereditárias por faixa etária

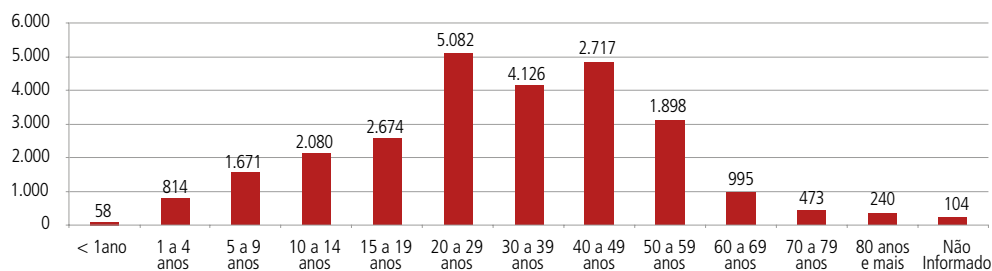
No que se refere à análise dos pacientes por faixa etária, a maior prevalência ocorre na faixa etária de 20-29 anos, que corresponde a 22,16 % dos casos de coagulopatias no Brasil em 2015. Entretanto, ainda há registros incompletos no sistema com relação à idade de 104 indivíduos (0,45%), demonstrando que existe incompletude dos dados no cadastro de pacientes (Tabela 5 e Gráfico 5).

Tabela 5. Prevalência das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por faixa etária, Brasil, 2015

Faixa Etária	Hemofilia A DEFICIÊNCIA DE FATOR VIII	%	Hemofilia B DEFICIÊNCIA DE FATOR IX	%	Doença de von Willebrand I/II/III	%	Outras coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos	%	Total	%
< 1 ano	38	0,38	11	0,56	3	0,04	6	0,16	58	0,25
1 a 4 anos	523	5,28	101	5,18	98	1,36	92	2,39	814	3,55
5 a 9 anos	860	8,68	165	8,47	388	5,37	258	6,69	1.671	7,29
10 a 14 anos	980	9,89	204	10,47	549	7,60	347	9,00	2.080	9,07
15 a 19 anos	1.138	11,49	245	12,58	832	11,52	459	11,90	2.674	11,66
20 a 29 anos	2.222	22,43	444	22,79	1.640	22,71	776	20,12	5.082	22,16
30 a 39 anos	1.789	18,06	313	16,07	1.381	19,13	643	16,68	4.126	17,99
40 a 49 anos	1.098	11,08	206	10,57	962	13,32	451	11,70	2.717	11,85
50 a 59 anos	671	6,77	147	7,55	717	9,93	363	9,41	1.898	8,28
60 a 69 anos	337	3,40	66	3,39	381	5,28	211	5,47	995	4,34
70 a 79 anos	134	1,35	32	1,64	169	2,34	138	3,58	473	2,06
80 anos acima	79	0,80	12	0,62	78	1,08	71	1,84	240	1,05
Não Informado	39	0,39	2	0,10	22	0,30	41	1,06	104	0,45
Total Geral	9.908	100	1.948	100	7.220	100	3.856	100	22.932	100

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

Gráfico 5. Distribuição da prevalência das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por faixa etária, Brasil, 2015



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

Prevalência das hemofilias, gravidade e presença de inibidor

Prevalência das hemofilias A e B no Brasil

Estima-se que a prevalência das hemofilias A e B compreende 1:5.000 a 1:10.000 e 1:35.000 a 1:50.000 nascimentos masculinos, respectivamente. Levando-se em consideração os dados do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE), o Brasil possuía população masculina de 100.955.522 indivíduos em 2015.

Com base na referida população e considerando a prevalência das hemofilias A em 2015, o coeficiente foi de 1,0 no ano de 2015; mantendo-se no mesmo nível do ano anterior (Tabela 6).

Ressalta-se que nem todas as UFs apresentaram o mesmo coeficiente. O Distrito Federal (DF) e os estados de Alagoas (AL), Paraíba (PB), Pernambuco (PE), Piauí (PI), Ceará (CE), Amazonas (AM), Espírito Santo (ES), Rio de Janeiro (RJ), Paraná (PR) e Rio Grande do Sul (RS) apresentaram valores superiores à prevalência esperada, variando de 1,9/10.000 homens (DF), 1,3/10.000 homens (PE, AM e ES), 1,2/10.000 homens (AL, PI, RJ e PR) a 1,1/10.000 homens (PB, CE e RS). Os estados de Maranhão, Amapá, Rondônia e Roraima apresentaram os valores mais baixos, que variaram entre 0,5 e 0,6/10.000 homens (Tabela 6).

Cabe salientar que houve aumento do coeficiente de 2014 para 2015 nos estados do Distrito Federal de 1,8 para 1,9; Mato Grosso do Sul de 0,6 para 0,7; Alagoas de 1,1 para 1,2; Piauí de 1,1 para 1,2; Sergipe de 0,8 para 0,9; Espírito Santo de 1,2 para 1,3; Rio Grande do Sul de 1,0 para 1,1 e Santa Catarina de 0,7 para 0,8. Ocorreu redução do coeficiente de 2014 para 2015 no estado de Mato Grosso de 0,9 para 0,8

Tabela 6. Prevalência e coeficiente de prevalência da hemofilia A na população masculina por unidade federada, região e Brasil, 2015

Região	UF	População masculina N°	Pacientes com hemofilia A N°	Hemofilia A/10.000 homens
Centro-Oeste	DF	1.381.586	262	1,9
	GO	3.308.488	307	0,9
	MS	1.329.695	92	0,7
	MT	1.671.102	139	0,8
	Total	7.690.871	800	1,0

Continua

Conclusão

Região	UF	População masculina N°	Pacientes com hemofilia A N°	Hemofilia A/10.000 homens
Nordeste	AL	1.625.464	192	1,2
	BA	7.517.370	546	0,7
	CE	4.362.647	482	1,1
	MA	3.417.173	192	0,6
	PB	1.925.643	218	1,1
	PE	4.527.492	599	1,3
	PI	1.566.411	181	1,2
	RN	1.695.769	169	1,0
	SE	1.096.501	95	0,9
	Total	27.734.470	2.674	1,0
Norte	AC	405.421	31	0,8
	AM	1.988.977	251	1,3
	AP	386.668	20	0,5
	PA	4.150.900	383	0,9
	RO	901.750	54	0,6
	RR	259.291	13	0,5
	TO	768.911	52	0,7
		Total	8.861.918	804
Sudeste	ES	1.961.239	250	1,3
	MG	10.375.827	855	0,8
	RJ	8.014.276	946	1,2
	SP	21.861.057	2.054	0,9
		Total	42.212.399	4.105
Sul	PR	5.516.825	662	1,2
	RS	5.519.393	587	1,1
	SC	3.419.646	276	0,8
		Total	14.455.864	1.525
Total Geral		100.955.522	9.908	1,0

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

A Tabela 7 apresenta o coeficiente de prevalência da hemofilia B por UF, demonstrando que, no total do País, a prevalência atingiu 0,7 por 35.000 nascimentos masculinos, mantendo-se constante em relação ao ano de 2014.

O Distrito Federal e o Espírito Santo apresentaram valores superiores à prevalência esperada, de 1,9/35.000 e 1,7/35.000 homens, respectivamente. Alguns estados apresentaram aumento do coeficiente de 2014 para 2015: Pernambuco de 0,9 para 1,0/35.000 homens, Sergipe de 0,2 para 0,3/35.000 homens e Minas Gerais de 0,6 para 0,7/35.000 homens. O coeficiente de prevalência da hemofilia B para os demais estados manteve-se constante de 2014 para 2015. O estado de Roraima não registrou paciente com hemofilia B, tal como nos anos anteriores.

No que se refere à prevalência da hemofilia B é possível que haja um sub-registro/subdiagnóstico. Estima-se que esse sub-registro seja de aproximadamente 30%. Entretanto, é possível que isto seja, em parte, devido ao ponto de corte da prevalência da hemofilia B utilizado neste perfil, de 1:35.000 homens. Outros autores relatam prevalência da hemofilia B estimada entre 1:40.000 e 1:50.000. Utilizando estes pontos de corte, o sub-registro da hemofilia B no Brasil em 2015 seria de 20% e 0%, respectivamente. Em comparação com o ano de 2014, o coeficiente de prevalência manteve-se constante em 2015.

Tabela 7. Prevalência da hemofilia B na população masculina por unidade federada, região e Brasil, 2015

Região	UF	População masculina N°	Pacientes com hemofilia B N°	Hemofilia B / 35.000 homens
Centro-Oeste	DF	1.381.586	60	1,5
	GO	3.308.488	46	0,5
	MS	1.329.695	17	0,4
	MT	1.671.102	42	0,9
	Total	7.690.871	165	0,8
Nordeste	AL	1.625.464	39	0,8
	BA	7.517.370	96	0,4
	CE	4.362.647	51	0,4
	MA	3.417.173	27	0,3
	PB	1.925.643	29	0,5
	PE	4.527.492	125	1,0
	PI	1.566.411	15	0,3
	RN	1.695.769	18	0,4
	SE	1.096.501	9	0,3
	Total	27.734.470	409	0,5
Norte	AC	405.421	7	0,6
	AM	1.988.977	32	0,6
	AP	386.668	2	0,2
	PA	4.150.900	88	0,7
	RO	901.750	14	0,5
	RR	259.291	0	0,0
	TO	768.911	14	0,6
Total	8.861.918	157	0,6	
Sudeste	ES	1.961.239	94	1,7
	MG	10.375.827	193	0,7
	RJ	8.014.276	210	0,9
	SP	21.861.057	438	0,7
	Total	42.212.399	935	0,8
Sul	PR	5.516.825	142	0,9
	RS	5.519.393	87	0,6
	SC	3.419.646	53	0,5
	Total	14.455.864	282	0,7
Total Geral	100.955.522	1.948	0,7	

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

Perfil dos pacientes com hemofilias A e B por gravidade

A Tabela 8 apresenta a classificação da hemofilia A de acordo com a gravidade por UF. No Brasil, 39,36% dos diagnósticos de hemofilia A referem-se à forma grave, seguida de 24,67% relativos à forma leve e 22,98% relacionados à forma moderada. É importante ressaltar a alta frequência de pacientes sem informação sobre a gravidade no sistema (12,99%). Com relação aos estados, os de Rondônia, Amapá, Mato Grosso do Sul e Sergipe possuem, respectivamente, 53,70%, 65%, 79,35% e 96,84% dos pacientes cadastrados sem registro da gravidade da hemofilia A. Cabe salientar que estes percentuais não sofreram alterações significativas em comparação com 2014, devendo ser objeto de ações específicas para constante melhoria da informação clínica. Destaca-se que o estado do Amapá apresentou redução de 5% nesse percentual de 2014 para 2015.

Tabela 8. Proporção dos pacientes com hemofilia A por gravidade, por unidade federada, região e Brasil, 2015

Região	UF	Hemofilia A									
		Leve		Moderado		Grave		Não testado/não informado		Total	
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Centro-Oeste	DF	50	19,08%	35	13,36%	156	59,54%	21	8,02%	262	100,00%
	GO	59	19,22%	58	18,89%	145	47,23%	45	14,66%	307	100,00%
	MS	8	8,70%	7	7,61%	4	4,35%	73	79,35%	92	100,00%
	MT	33	23,74%	37	26,62%	65	46,76%	4	2,88%	139	100,00%
	Total	150	18,75%	137	17,13%	370	46,25%	143	17,88%	800	100,00%
Nordeste	AL	65	33,85%	42	21,88%	77	40,10%	8	4,17%	192	100,00%
	BA	70	12,82%	125	22,89%	171	31,32%	180	32,97%	546	100,00%
	CE	127	26,35%	107	22,20%	168	34,85%	80	16,60%	482	100,00%
	MA	39	20,31%	90	46,88%	42	21,88%	21	10,94%	192	100,00%
	PB	67	30,73%	40	18,35%	103	47,25%	8	3,67%	218	100,00%
	PE	123	20,53%	213	35,56%	194	32,39%	69	11,52%	599	100,00%
	PI	85	46,96%	21	11,60%	58	32,04%	17	9,39%	181	100,00%
	RN	44	26,04%	61	36,09%	41	24,26%	23	13,61%	169	100,00%
	SE	1	1,05%	0	0,00%	2	2,11%	92	96,84%	95	100,00%
Total	621	23,22%	699	26,14%	856	32,01%	498	18,62%	2.674	100,00%	
Norte	AC	6	19,35%	7	22,58%	9	29,03%	9	29,03%	31	100,00%
	AM	125	49,80%	48	19,12%	69	27,49%	9	3,59%	251	100,00%
	AP	3	15,00%	0	0,00%	4	20,00%	13	65,00%	20	100,00%
	PA	161	42,04%	76	19,84%	100	26,11%	46	12,01%	383	100,00%
	RO	6	11,11%	13	24,07%	6	11,11%	29	53,70%	54	100,00%
	RR	4	30,77%	2	15,38%	4	30,77%	3	23,08%	13	100,00%
	TO	23	44,23%	1	1,92%	27	51,92%	1	1,92%	52	100,00%
Total	328	40,80%	147	18,28%	219	27,24%	110	13,68%	804	100,00%	
Sudeste	ES	71	28,40%	77	30,80%	102	40,80%	0	0,00%	250	100,00%
	MG	144	16,84%	368	43,04%	256	29,94%	87	10,18%	855	100,00%
	RJ	282	29,81%	105	11,10%	462	48,84%	97	10,25%	946	100,00%
	SP	443	21,57%	442	21,52%	911	44,35%	258	12,56%	2.054	100,00%
	Total	940	22,90%	992	24,17%	1.731	42,17%	442	10,77%	4.105	100,00%
Sul	PR	148	22,36%	120	18,13%	334	50,45%	60	9,06%	662	100,00%
	RS	191	32,54%	104	17,72%	280	47,70%	12	2,04%	587	100,00%
	SC	66	23,91%	78	28,26%	110	39,86%	22	7,97%	276	100,00%
	Total	405	26,56%	302	19,80%	724	47,48%	94	6,16%	1.525	100,00%
Total Geral	2.444	24,67%	2.277	22,98%	3.900	39,36%	1.287	12,99%	9.908	100,00%	

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

Quanto à classificação de gravidade para hemofilia B, no Brasil, em 2015, 32,60% dos diagnósticos referem-se à forma moderada, seguida de 32,08% relativos à forma grave e 21,97% relacionados à forma leve (Tabela 9). Ressalta-se a alta frequência de pacientes (13,35%) cujos dados não fazem menção a quaisquer informações sobre a gravidade da hemofilia B no sistema. De forma particular, 76,47% e 88,89% dos pacientes dos estados do Mato Grosso do Sul e Sergipe, respectivamente, não possuem registro sobre a gravidade da hemofilia B no sistema. Estes dados têm se mantido numa proporção próxima durante os anos de publicação deste perfil.

Tabela 9. Proporção dos pacientes com hemofilia B por gravidade, por unidade federada, região e Brasil, 2015

Região	UF	Hemofilia B									
		Leve		Moderado		Grave		Não testado/não informado		Total	
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Centro-Oeste	DF	14	23,33%	14	23,33%	29	48,33%	3	5,00%	60	100,00%
	GO	11	23,91%	13	28,26%	16	34,78%	6	13,04%	46	100,00%
	MS	1	5,88%	1	5,88%	2	11,76%	13	76,47%	17	100,00%
	MT	10	23,81%	12	28,57%	14	33,33%	6	14,29%	42	100,00%
	Total	36	21,82%	40	24,24%	61	36,97%	28	16,97%	165	100,00%
Nordeste	AL	13	33,33%	16	41,03%	9	23,08%	1	2,56%	39	100,00%
	BA	15	15,63%	20	20,83%	30	31,25%	31	32,29%	96	100,00%
	CE	10	19,61%	12	23,53%	16	31,37%	13	25,49%	51	100,00%
	MA	7	25,93%	12	44,44%	5	18,52%	3	11,11%	27	100,00%
	PB	8	27,59%	8	27,59%	12	41,38%	1	3,45%	29	100,00%
	PE	27	21,60%	56	44,80%	30	24,00%	12	9,60%	125	100,00%
	PI	2	13,33%	4	26,67%	5	33,33%	4	26,67%	15	100,00%
	RN	9	50,00%	5	27,78%	4	22,22%	0	0,00%	18	100,00%
	SE	0	0,00%	1	11,11%	0	0,00%	8	88,89%	9	100,00%
	Total	91	22,25%	134	32,76%	111	27,14%	73	17,85%	409	100,00%
Norte	AC	0	0,00%	1	14,29%	5	71,43%	1	14,29%	7	100,00%
	AM	11	34,38%	16	50,00%	3	9,38%	2	6,25%	32	100,00%
	AP	0	0,00%	0	0,00%	1	50,00%	1	50,00%	2	100,00%
	PA	32	36,36%	20	22,73%	30	34,09%	6	6,82%	88	100,00%
	RO	1	7,14%	3	21,43%	3	21,43%	7	50,00%	14	100,00%
	RR	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%
	TO	4	28,57%	1	7,14%	8	57,14%	1	7,14%	14	100,00%
	Total	48	30,57%	41	26,11%	50	31,85%	18	11,46%	157	100,00%
Sudeste	ES	15	15,96%	63	67,02%	14	14,89%	2	2,13%	94	100,00%
	MG	34	17,62%	75	38,86%	56	29,02%	28	14,51%	193	100,00%
	RJ	53	25,24%	22	10,48%	105	50,00%	30	14,29%	210	100,00%
	SP	86	19,63%	157	35,84%	136	31,05%	59	13,47%	438	100,00%
	Total	188	20,11%	317	33,90%	311	33,26%	119	12,73%	935	100,00%
Sul	PR	25	17,61%	61	42,96%	42	29,58%	14	9,86%	142	100,00%
	RS	27	31,03%	23	26,44%	33	37,93%	4	4,60%	87	100,00%
	SC	13	24,53%	19	35,85%	17	32,08%	4	7,55%	53	100,00%
	Total	65	23,05%	103	36,52%	92	32,62%	22	7,80%	282	100,00%
Total Geral	428	21,97%	635	32,60%	625	32,08%	260	13,35%	1.948	100,00%	

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

Prevalência de inibidores em pacientes com hemofilias A e B

Em 2015, no Brasil, 78,01% (7.512/9.630) e 78,85% (1.536/1.948) dos pacientes com hemofilia A e B, respectivamente, foram testados para inibidor (teste de triagem) sendo que 7,66% (576/7.512) e 1,69% (26/1.536) dos pacientes com hemofilias A e B, respectivamente, apresentaram positividade do teste (Tabela 10). Esta análise foi realizada após excluídos os pacientes com hemofilia A que se encontram em tratamento de imunotolerância.

Esse dado se baseia na presença do teste de triagem de inibidor positivo (teste de mistura), no momento da extração dos dados para o ano de 2015. Entretanto, uma vez que aproximadamente 21% dos pacientes no Brasil não foram testados e/ou não dispõem de informações cadastradas no sistema, a frequência de inibidores pode ser superior aos resultados informados neste perfil.

Com relação à informação sobre inibidores em hemofilia A, chama a atenção o alto percentual de pacientes não testados e/ou sobre os quais não se dispõe de informações no sistema em estados como Sergipe, Mato Grosso do Sul, Amapá, Bahia, Roraima e Rondônia, com percentuais de 97,89%, 92,39%, 85%, 56,04%, 53,85% e 53,70%, respectivamente (Tabela 10).

Do ano de 2014 para 2015, houve redução nos percentuais de pacientes não testados e/ou sem informação em 22 estados, sendo as maiores reduções em: Roraima de 91,67% para 53,85% e Maranhão de 49,72% para 35,94%.

Com relação à informação sobre inibidores em hemofilia B, destaca-se os altos percentuais de pacientes não testados e/ou sem informação sobre inibidor no sistema nos estados de Sergipe, Mato Grosso do Sul, Rondônia e Bahia de 88,89%, 88,24%, 78,57% e 58,33%, respectivamente (Tabela 10).

Cabe mais uma vez destacar o empenho de alguns estados, como se observa no Distrito Federal, no Maranhão e em Amazonas, que vem apresentando redução dos percentuais de pacientes não testados e/ou sem informação sobre inibidor.

A Tabela 11 detalha a prevalência de pacientes com hemofilia A e inibidor pelo teste de triagem que foram ou não submetidos ao teste confirmatório com titulação do inibidor (por faixas), após exclusão de pacientes com hemofilia A em tratamento de imunotolerância. A titulação do inibidor em hemofilia A foi registrada em 67,71% (390/576) dos pacientes que apresentaram positividade ao teste de triagem. Em 52,82% (206/390) dos pacientes com hemofilia A com titulação disponível, os inibidores são de baixa resposta, ou seja, abaixo de 5 UB/mL e 45,90 % (179/390) são de alta resposta, ou seja, >5 UB/mL. A titulação foi negativa em 5 pacientes (1,28%) que tiveram teste de triagem positivo (Tabela 11). Não há informação sobre titulação do inibidor e/ou não foram testados um total de 186 (32,29%) pacientes com inibidor positivo pelo teste de triagem. Essa análise foi realizada após exclusão de pacientes com hemofilia A em tratamento de imunotolerância.

A Tabela 11 demonstra que, apesar da instituição do tratamento de imunotolerância, ainda existem 179 pacientes com hemofilia A e inibidor de alta resposta que não foram submetidos a esse tratamento.

A Tabela 12 detalha a prevalência de pacientes com hemofilia B e inibidor pelo teste de triagem que foram ou não submetidos ao teste confirmatório com titulação do inibidor e suas respectivas faixas. A titulação de inibidor em hemofilia B foi registrada em 73,08% pacientes (19/26) que apresentaram positividade ao teste de triagem. Destes, 47,37% (9/19) são de baixa resposta, ou seja, abaixo de 5 UB/mL e 47,37 % (9/19) são de alta resposta, ou seja, >5 UB/mL. Um total de 3,85% pacientes (1/19) teve titulação de inibidor negativa (Tabela 12) e não houve informação e/ou não foram titulados 26,92% pacientes (7/26) com inibidor positivo pelo teste de triagem.

Tabela 10. Prevalência de inibidor segundo teste de triagem em pacientes com hemofilia A e B por unidade federada e região, Brasil, 2015

Região	UF	Hemofilia A						Hemofilia B										
		Sim		Não		Não testado/não informado		Sim		Não		Não testado/não informado						
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%					
Centro-Oeste	DF	9	3,53%	187	73,33%	59	23,14%	255	100,00%	0	0,00%	51	85,00%	9	15,00%	60	100,00%	
	GO	5	1,68%	242	81,21%	51	17,11%	298	100,00%	2	4,35%	37	80,43%	7	15,22%	46	100,00%	
	MS	2	2,17%	5	5,43%	85	92,39%	92	100,00%	0	0,00%	2	11,76%	15	88,24%	17	100,00%	
	MT	8	5,76%	103	74,10%	28	20,14%	139	100,00%	0	0,00%	30	71,43%	12	28,57%	42	100,00%	
	Total	24	3,06%	537	68,49%	223	28,44%	784	100,00%	2	1,21%	120	72,73%	43	26,06%	165	100,00%	
	Nordeste	AL	8	4,17%	152	79,17%	32	16,67%	192	100,00%	0	0,00%	32	82,05%	7	17,95%	39	100,00%
		BA	57	10,46%	182	33,39%	306	56,15%	545	100,00%	2	2,08%	38	39,58%	56	58,33%	96	100,00%
		CE	18	3,89%	322	69,55%	123	26,57%	463	100,00%	0	0,00%	32	62,75%	19	37,25%	51	100,00%
		MA	6	3,14%	116	60,73%	69	36,13%	191	100,00%	0	0,00%	19	70,37%	8	29,63%	27	100,00%
		PB	6	2,83%	170	80,19%	36	16,98%	212	100,00%	0	0,00%	24	82,76%	5	17,24%	29	100,00%
PE		54	9,31%	397	68,45%	129	22,24%	580	100,00%	0	0,00%	96	76,80%	29	23,20%	125	100,00%	
PI		10	5,62%	88	49,44%	80	44,94%	178	100,00%	2	13,33%	8	53,33%	5	33,33%	15	100,00%	
RN		7	4,29%	102	62,58%	54	33,13%	163	100,00%	0	0,00%	11	61,11%	7	38,89%	18	100,00%	
SE		0	0,00%	2	2,11%	93	97,89%	95	100,00%	0	0,00%	1	11,11%	8	88,89%	9	100,00%	
Total		166	6,34%	1.531	58,46%	922	35,20%	2.619	100,00%	4	0,98%	261	63,81%	144	35,21%	409	100,00%	
Norte	AC	2	6,45%	20	64,52%	9	29,03%	31	100,00%	0	0,00%	5	71,43%	2	28,57%	7	100,00%	
	AM	10	4,00%	232	92,80%	8	3,20%	250	100,00%	0	0,00%	31	96,88%	1	3,13%	32	100,00%	
	AP	0	0,00%	3	15,00%	17	85,00%	20	100,00%	0	0,00%	1	50,00%	1	50,00%	2	100,00%	
	PA	9	2,39%	293	77,72%	75	19,89%	377	100,00%	0	0,00%	77	87,50%	11	12,50%	88	100,00%	
	RO	2	3,70%	23	42,59%	29	53,70%	54	100,00%	0	0,00%	3	21,43%	11	78,57%	14	100,00%	
	RR	0	0,00%	6	46,15%	7	53,85%	13	100,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	
	TO	3	6,82%	33	75,00%	8	18,18%	44	100,00%	0	0,00%	11	78,57%	3	21,43%	14	100,00%	
	Total	26	3,30%	610	77,31%	153	19,39%	789	100,00%	0	0,00%	128	81,53%	29	18,47%	157	100,00%	
	Sudeste	ES	10	4,29%	217	93,13%	6	2,58%	233	100,00%	1	1,06%	90	95,74%	3	3,19%	94	100,00%
		MG	44	5,35%	659	80,07%	120	14,58%	823	100,00%	2	1,04%	153	79,27%	38	19,69%	193	100,00%
RJ		117	12,91%	649	71,63%	140	15,45%	906	100,00%	7	3,33%	166	79,05%	37	17,62%	210	100,00%	
SP		105	5,23%	1583	78,83%	320	15,94%	2.008	100,00%	7	1,60%	360	82,19%	71	16,21%	438	100,00%	
Total		276	6,95%	3.108	78,29%	586	14,76%	3.970	100,00%	17	1,82%	769	82,25%	149	15,94%	935	100,00%	
Sul		PR	39	6,17%	494	78,16%	99	15,66%	632	100,00%	1	0,70%	120	84,51%	21	14,79%	142	100,00%
		RS	23	4,03%	433	75,83%	115	20,14%	571	100,00%	2	2,30%	63	72,41%	22	25,29%	87	100,00%
		SC	22	8,30%	223	84,15%	20	7,55%	265	100,00%	0	0,00%	49	92,45%	4	7,55%	53	100,00%
		Total	84	5,72%	1.150	78,34%	234	15,94%	1.468	100,00%	3	1,06%	232	82,27%	47	16,67%	282	100,00%
		Total Geral	576	5,98%	6.936	72,02%	2.118	21,99%	9.630	100,00%	26	1,33%	1.510	77,52%	412	21,15%	1.948	100,00%

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

Tabela 11. Prevalência de pacientes com hemofilia A e inibidores segundo a titulação do inibidor por unidade federada, Brasil, 2015

Região	UF	Titulação de Inibidor - Hemofilia A								Negativo	Não testado/ não informado	Total
		0,6-4,9 UB/mL	5-10 UB/mL	10,1-40 UB/mL	40,1-200 UB/mL	> 200,1 UB/mL						
Centro-Oeste	DF	2	1	3	1	0	2	0	0	0	9	
	GO	2	1	1	0	0	0	0	0	1	5	
	MS	0	1	0	0	0	0	1	0	0	2	
	MT	4	1	2	0	0	0	1	0	0	8	
	Total	8	4	6	1	2	2	2	0	1	24	
	AL	5	1	0	2	0	0	0	0	0	8	
	BA	6	3	8	4	0	0	0	0	36	57	
CE	3	4	1	3	1	0	0	0	6	18		
Nordeste	MA	3	0	2	0	1	1	0	0	0	6	
	PB	3	0	0	1	1	1	0	1	1	6	
	PE	23	6	8	1	0	0	0	0	16	54	
	PI	5	2	1	2	0	0	0	0	0	10	
	RN	3	2	1	0	0	0	0	0	1	7	
	SE	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	Total	51	18	21	13	3	3	0	0	60	166	
Norte	AC	0	1	0	0	0	0	0	1	0	2	
	AM	3	3	2	2	0	0	0	0	0	10	
	AP	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	PA	0	0	1	1	0	0	0	7	0	9	
	RO	0	0	1	0	0	0	0	1	0	2	
	RR	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	TO	3	0	0	0	0	0	0	0	0	3	
	Total	6	4	4	3	0	0	0	9	0	26	
	ES	6	1	1	0	2	0	0	0	0	10	
	MG	24	4	7	1	0	0	0	8	0	44	
Sudeste	RJ	19	3	5	5	1	0	0	84	117		
	SP	41	18	11	7	5	3	3	20	105		
	Total	90	26	24	13	8	3	3	112	276		
	PR	22	5	6	4	0	0	0	2	39		
Sul	RS	14	3	3	0	1	0	0	2	23		
	SC	15	2	5	0	0	0	0	0	22		
	Total	51	10	14	4	1	0	0	4	84		
	Total Geral	206	62	69	34	14	5	186	576			

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

Tabela 12. Prevalência de pacientes com hemofilia B e inibidores segundo a titulação do inibidor por unidade federada, Brasil, 2015

Região	UF	Titulação de inibidor - Hemofilia B							Negativo	Não testado/ não informado	Total
		0,6-4,9 UB/mL	5-10 UB/mL	10,1-40 UB/mL	40,1-200 UB/mL	> 200,1 UB/mL					
Centro-Oeste	DF	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	GO	0	2	0	0	0	0	0	0	2	
	MS	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	MT	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	Total	0	2	0	0	0	0	0	0	2	
Nordeste	AL	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	BA	0	0	0	0	0	0	0	2	2	
	CE	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	MA	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	PB	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	PE	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	PI	2	0	0	0	0	0	0	0	2	
	RN	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	SE	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	Total	2	0	0	0	0	0	0	2	4	
Norte	AC	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	AM	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	AP	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	PA	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	RO	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	RR	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	TO	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	Total	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	Sudeste	ES	0	1	0	0	0	0	0	0	1
		MG	1	1	0	0	0	0	0	0	2
RJ		3	1	0	1	0	0	1	1	7	
SP		1	1	1	0	0	0	0	4	7	
Total		5	4	1	1	0	1	1	5	17	
Sul	PR	0	0	1	0	0	0	0	0	1	
	RS	2	0	0	0	0	0	0	0	2	
	SC	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	Total	2	0	1	0	0	0	0	0	3	
Total Geral	9	6	2	1	0	1	1	7	26		

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

Perfil de pacientes com doença de von Willebrand conforme classificação

Em 2015, havia 7.220 pacientes com diagnóstico de doença de von Willebrand cadastrados no HWC. Destes, 1.578 (21,86%) pacientes apresentam diagnóstico de subtipo, dos quais 1.127 (71,42%), 146 (9,25%), 68(4,31%), 33 (2,09%), 10 (0,42%), 189 (7,92%) e 5 (0,21%) pertencem aos subtipos 1, 2A, 2B, 2N, 2M, 3 e plaquetário, respectivamente (Tabela 13).

Tabela 13. Prevalência da doença de von Willebrand por tipo e subtipo, por unidade federada, região e Brasil, 2015

Região	UF	Doença de von Willebrand									
		Tipo 1	Tipo 2A	Tipo 2B	Tipo 2N	Tipo 2M	Tipo 3	Não Esclarecido	Plaquetário (pseudo DvW)	Não testado/ Não informado	Total
Centro-Oeste	DF	68	5	4	4	1	4	0	11	51	148
	GO	3	0	0	0	0	0	0	8	70	81
	MS	0	0	0	0	0	0	0	3	26	29
	MT	1	0	0	1	0	0	0	6	80	88
	Total	72	5	4	5	1	4	0	28	227	346
Nordeste	AL	4	0	0	0	0	2	0	1	17	24
	BA	0	0	0	0	0	1	0	0	212	213
	CE	3	0	0	0	0	1	0	0	240	244
	MA	0	0	0	0	0	0	0	1	73	74
	PB	14	6	1	0	0	1	0	0	58	80
	PE	17	4	2	0	0	1	0	24	198	246
	PI	0	0	1	1	0	0	0	10	49	61
	RN	4	0	1	1	0	0	0	3	73	82
	SE	0	0	0	0	0	0	0	0	39	39
	Total	42	10	5	2	0	6	0	39	959	1.063
Norte	AC	0	1	0	0	0	0	0	0	2	3
	AM	12	1	0	0	0	0	0	0	14	27
	AP	0	1	0	0	0	0	0	0	46	47
	PA	12	6	22	1	0	6	0	229	58	334
	RO	1	0	0	0	0	0	0	1	9	11
	RR	0	0	0	0	0	0	0	0	9	9
	TO	4	0	0	0	0	0	0	5	7	16
Total	29	9	22	1	0	6	0	235	145	447	
Sudeste	ES	86	7	2	1	0	7	0	21	23	147
	MG	7	0	0	0	0	3	0	31	724	765
	RJ	37	6	0	0	0	31	0	87	1045	1.206
	SP	239	35	29	4	2	35	2	63	1021	1.430
	Total	369	48	31	5	2	76	2	202	2.813	3.548
Sul	PR	53	32	0	3	1	30	0	51	437	607
	RS	533	26	6	12	4	59	3	217	121	981
	SC	29	16	0	5	2	8	0	42	126	228
	Total	615	74	6	20	7	97	3	310	684	1.816
Total Geral	1.127	146	68	33	10	189	5	814	4.828	7.220	

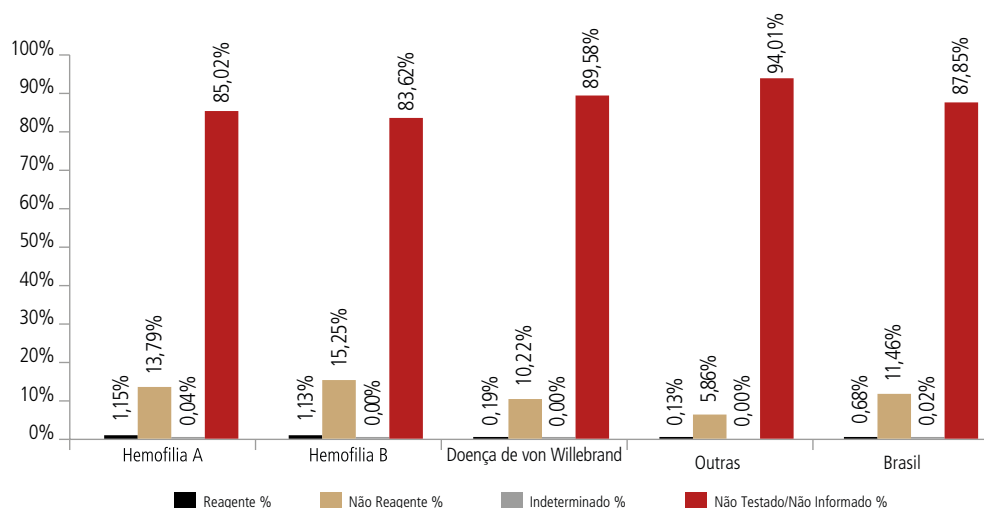
Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Hemovida Web Coagulopatias.

A classificação da doença de von Willebrand em tipos e subtipos apresentou discreta melhora de 19.47% em 2014 para 21.86% em 2015, mas ainda demanda grande esforço por parte dos centros em classificar a doença adequadamente e preencher os dados no sistema. A classificação correta da doença de von Willebrand é fundamental para o diagnóstico e tratamento correto da doença, que possui diferentes abordagens terapêuticas de acordo com tipo e subtipo. Minimamente, todos os centros de tratamento de hemofilia (CTHs) devem prover a dosagem da atividade do fator de von Willebrand por meio do cofator ristocetina (FvW:RiCoF) e do antígeno (vWF:Ag). A realização das duas dosagens no mesmo momento são fundamentais para a classificação da doença em tipos 1, 2 e 3.

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

O Gráfico 6 apresenta os resultados dos testes para HIV (anti-HIV confirmatório) em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos. Nota-se a ausência de informações sobre o estado sorológico e/ou a não realização do teste variando de 83,62% a 94,01% dos pacientes por diagnóstico. Supõe-se que esta situação seja decorrente da não atualização dos dados no Hemovida Web Coagulopatias por parte dos CTHs na maioria dos casos, embora não se possa excluir a possibilidade da não realização dos testes ou da realização de testes (metodologia) não descritos no sistema.

Gráfico 6. Estado sorológico para HIV, teste confirmatório, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2015



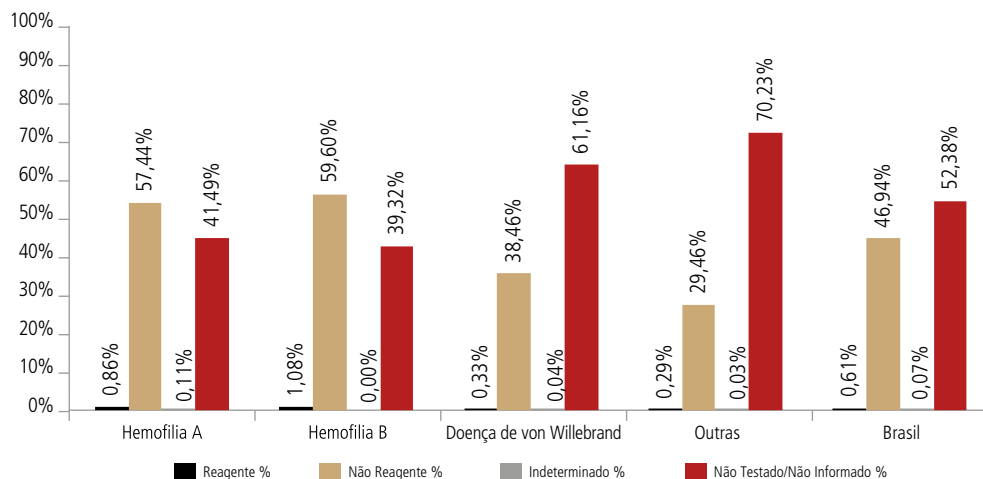
Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Hemovida Web Coagulopatias.

Situação semelhante ocorre com a informação deficiente sobre as infecções pelos vírus das hepatites B (HBV) e C (HCV). Houve ausência de informações e/ou não realização do teste para HBV em 52,38% a 90,04%, respectivamente (gráficos 7 e

8). De forma similar, não há informações sobre o estado sorológico para HTLV1/2 em 89,68% a 95,82% dos pacientes (Gráfico 9). Assim, torna-se difícil analisar os resultados destes testes, tendo-se em vista a escassez de dados.

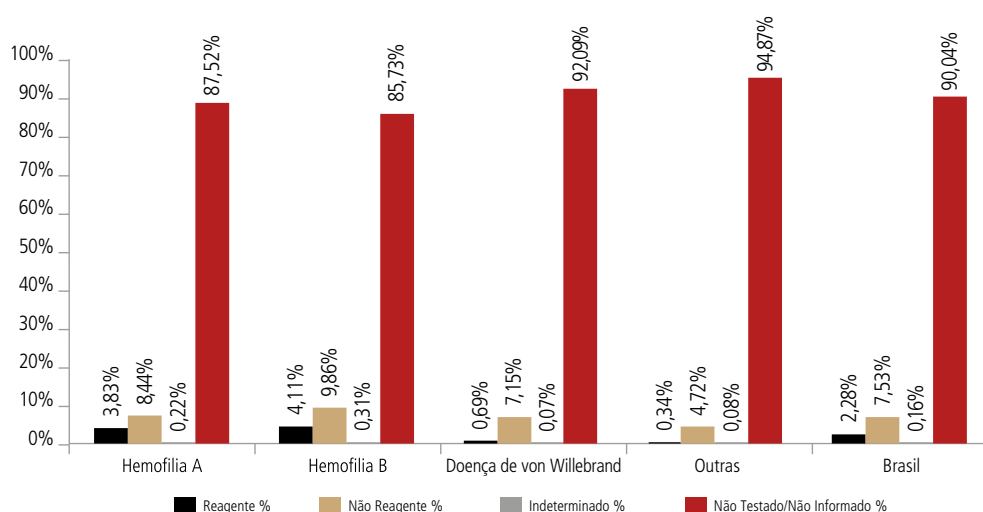
Várias ações vêm sendo realizadas com os estados, especialmente eventos de sensibilização quando a importância do registro desses dados. Entretanto, o percentual de inexistência de informações ainda é bastante elevado, requerendo um esforço maior dos centros no seu preenchimento.

Gráfico 7. Estado sorológico para hepatite B, HBsAg, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2015



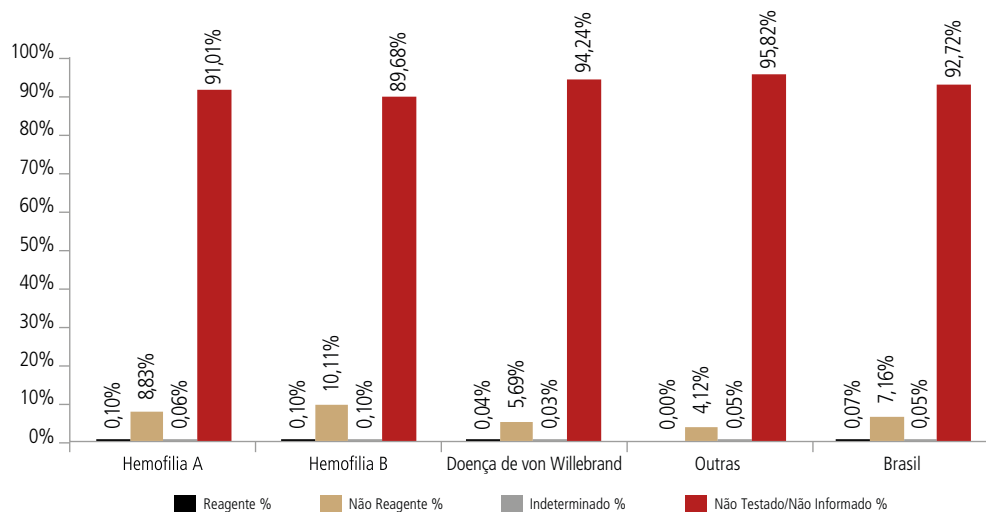
Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Hemovida Web Coagulopatias.

Gráfico 8. Estado sorológico para hepatite C, anti-HCV, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2015



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

Gráfico 9. Estado sorológico para HTLV, teste confirmatório, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2015

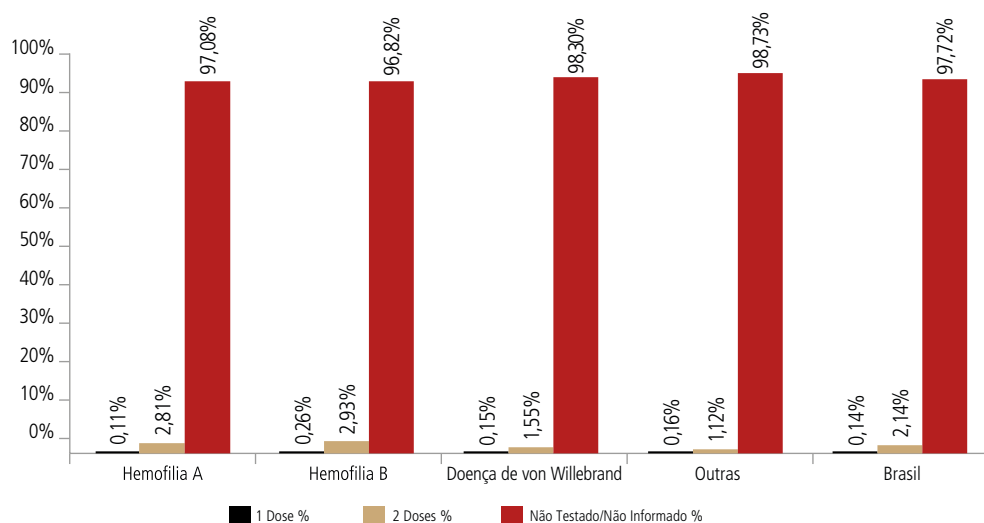


Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Hemovida Web Coagulopatias.

Situação da vacinação dos pacientes contra hepatites A e B

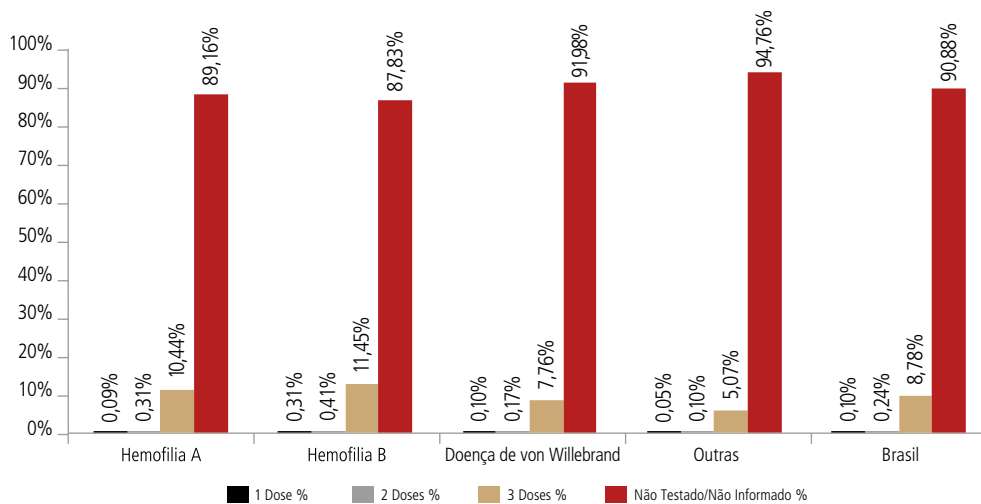
Os gráficos 10 e 11 mostram a proporção de pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos vacinados contra as hepatites A e B no Brasil, em 2015. De forma similar à realização dos testes sorológicos, não há informação ou não recebeu alguma dose da vacina contra hepatites A e B, 97,72% a 90,88% dos pacientes, respectivamente.

Gráfico 10. Estado vacinal contra hepatite A dos pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por diagnóstico, Brasil, 2015



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

Gráfico 11. Estado vacinal contra hepatite B dos pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por diagnóstico, Brasil, 2015



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

O Programa de Dose Domiciliar para os pacientes com hemofilia

A Tabela 14 mostra a proporção de pacientes com hemofílias A e B que participam do Programa de Dose Domiciliar. Com relação à média nacional, 49,24% e 43,53% dos pacientes com hemofílias A e B, respectivamente, participam do Programa de Dose Domiciliar. Não há informação sobre uso da dose domiciliar em 25,62% e 25,21% dos casos de hemofilia A e B, respectivamente.

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

No caso da hemofilia B, as UFs que apresentam adesão ao programa superior a 60% são Distrito Federal, Alagoas, Piauí, Acre, Espírito Santo, Rio Grande do Sul e Santa Catarina. A única UF com adesão inferior a 20% foi Mato Grosso do Sul. Cabe salientar que o estado de Roraima não tem paciente cadastrado com hemofilia B.

Tabela 14. Proporção de pacientes com hemofilia A e B que participam do Programa de Dose Domiciliar, por unidade federada, região e Brasil, 2015

Região	UF	Hemofilia A						Hemofilia B										
		Sim		Não		Sem Informações		Sim		Não		Sem Informações						
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%					
Centro-Oeste	DF	170	64,89%	42	16,03%	50	19,08%	262	100,00%	42	70,00%	10	16,67%	8	13,33%	60	100,00%	
	GO	187	60,91%	87	28,34%	33	10,75%	307	100,00%	27	58,70%	15	32,61%	4	8,70%	46	100,00%	
	MS	7	7,61%	9	9,78%	76	82,61%	92	100,00%	1	5,88%	3	17,65%	13	76,47%	17	100,00%	
	MT	92	66,19%	27	19,42%	20	14,39%	139	100,00%	20	47,62%	12	28,57%	10	23,81%	42	100,00%	
	Total	456	57,00%	165	20,63%	179	22,38%	800	100,00%	90	54,55%	40	24,24%	35	21,21%	165	100,00%	
	Nordeste	AL	150	78,13%	27	14,06%	15	7,81%	192	100,00%	33	84,62%	4	10,26%	2	5,13%	39	100,00%
		BA	133	24,36%	7	1,28%	406	74,36%	546	100,00%	24	25,00%	2	2,08%	70	72,92%	96	100,00%
		CE	280	58,09%	47	9,75%	155	32,16%	482	100,00%	26	50,98%	4	7,84%	21	41,18%	51	100,00%
		MA	130	67,71%	38	19,79%	24	12,50%	192	100,00%	15	55,56%	8	29,63%	4	14,81%	27	100,00%
		PB	144	66,06%	68	31,19%	6	2,75%	218	100,00%	17	58,62%	12	41,38%	0	0,00%	29	100,00%
PE		334	55,76%	126	21,04%	139	23,21%	599	100,00%	53	42,40%	43	34,40%	29	23,20%	125	100,00%	
PI		88	48,62%	52	28,73%	41	22,65%	181	100,00%	11	73,33%	2	13,33%	2	13,33%	15	100,00%	
RN		77	45,56%	56	33,14%	36	21,30%	169	100,00%	6	33,33%	10	55,56%	2	11,11%	18	100,00%	
SE		0	0,00%	1	1,05%	94	98,95%	95	100,00%	0	0,00%	1	11,11%	8	88,89%	9	100,00%	
Total		1.336	49,96%	422	15,78%	916	34,26%	2.674	100,00%	185	45,23%	86	21,03%	138	33,74%	409	100,00%	
Norte	AC	16	51,61%	6	19,35%	9	29,03%	31	100,00%	5	71,43%	1	14,29%	1	14,29%	7	100,00%	
	AM	113	45,02%	105	41,83%	33	13,15%	251	100,00%	7	21,88%	21	65,63%	4	12,50%	32	100,00%	
	AP	1	5,00%	3	15,00%	16	80,00%	20	100,00%	0	0,00%	1	50,00%	1	50,00%	2	100,00%	
	PA	182	47,52%	119	31,07%	82	21,41%	383	100,00%	41	46,59%	34	38,64%	13	14,77%	88	100,00%	
	RO	8	14,81%	13	24,07%	33	61,11%	54	100,00%	0	0,00%	6	42,86%	8	57,14%	14	100,00%	
	RR	3	23,08%	7	53,85%	3	23,08%	13	100,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	
	TO	23	44,23%	28	53,85%	1	1,92%	52	100,00%	5	35,71%	8	57,14%	1	7,14%	14	100,00%	
	Total	346	43,03%	281	34,95%	177	22,01%	804	100,00%	58	36,94%	71	45,22%	28	17,83%	157	100,00%	
	Sudeste	ES	173	69,20%	77	30,80%	0	0,00%	250	100,00%	69	73,40%	23	24,47%	2	2,13%	94	100,00%
		MG	325	38,01%	287	33,57%	243	28,42%	855	100,00%	57	29,53%	81	41,97%	55	28,50%	193	100,00%
RJ		354	37,42%	395	41,75%	197	20,82%	946	100,00%	63	30,00%	107	50,95%	40	19,05%	210	100,00%	
SP		873	42,50%	528	25,71%	653	31,79%	2.054	100,00%	170	38,81%	112	25,57%	156	35,62%	438	100,00%	
Total		1.725	42,02%	1.287	31,35%	1.093	26,63%	4.105	100,00%	359	38,40%	323	34,55%	253	27,06%	935	100,00%	
Sul	PR	352	53,17%	204	30,82%	106	16,01%	662	100,00%	55	38,73%	67	47,18%	20	14,08%	142	100,00%	
	RS	466	79,39%	79	13,46%	42	7,16%	587	100,00%	64	73,56%	13	14,94%	10	11,49%	87	100,00%	
	SC	198	71,74%	53	19,20%	25	9,06%	276	100,00%	37	69,81%	9	16,98%	7	13,21%	53	100,00%	
	Total	1.016	66,62%	336	22,03%	173	11,34%	1.525	100,00%	156	55,32%	89	31,56%	37	13,12%	282	100,00%	
	Total Geral	4.879	49,24%	2.491	25,14%	2.538	25,62%	9.908	100,00%	848	43,53%	609	31,26%	491	25,21%	1.948	100,00%	

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

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

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

As tabelas 15 e 16 demonstram as frequências e os percentuais de concentrado de fator VIII e IX distribuídos por categoria de dispensação, no ano de 2015.

Com relação ao concentrado de fator VIII no Brasil, no ano de 2015, mais uma vez a maior utilização ocorreu na categoria de Profilaxia Secundária, correspondendo a 52,13% do uso (Tabela 15). A segunda maior categoria de dispensação em 2015 foi Dose Domiciliar com 22,88%. A Imunotolerância ocupou a terceira posição na categoria de dispensação e correspondeu a 9,21%. O Tratamento Hospitalar correspondeu a 3,16% das dispensações em 2015. Em comparação com o ano de 2014, a terceira categoria de dispensação passou a ser a Imunotolerância (9,21%) no lugar da Dose Ambulatorial, que ficou em quarta categoria. A imunotolerância apresentou aumento de 1,22 em relação ao ano de 2015.

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

Tabela 15. Proporção de distribuição de Concentrado de Fator VIII por categoria de dispensação por região, unidade federada e Brasil, 2015

Região	UF	Concentrando de fator VIII (em UI)																													
		Tratamento Ambulatorial		Tratamento Hospitalar		Tratamento de Continuidade		Dose Domiciliar		Imunotolerância		Profilaxia Primária		Profilaxia Secundária		Outras		Total													
		n°	%	n°	%	n°	%	n°	%	n°	%	n°	%	n°	%	n°	%	n°	%												
Centro-Oeste	DF	976.250	2,82%	567.750	1,64%	117.500	0,34%	328.500	0,95%	2.305.750	6,65%	2.146.250	6,19%	27.720.750	79,95%	509.500	1,47%	34.672.250	12,39%												
	GO	2.122.500	8,94%	331.750	1,40%	20.000	0,08%	2.913.500	12,28%	1.489.750	6,28%	28.000	0,12%	16.826.000	70,90%	0	0,00%	23.731.500	28,98%												
	MS	1.573.500	48,81%	538.750	16,71%	0	0,00%	970.000	30,09%	0	0,00%	0	0,00%	135.750	4,21%	5.500	0,17%	3.223.500	95,62%												
	MT	1.772.000	28,72%	0	0,00%	0	0,00%	2.660.250	43,12%	0	0,00%	0	0,00%	1.737.000	28,16%	0	0,00%	6.169.250	71,84%												
	Total	6.444.250	9,51%	1.438.250	2,12%	137.500	0,20%	6.872.250	10,14%	3.795.500	5,60%	2.174.250	3,21%	46.419.500	68,47%	515.000	0,76%	67.796.500	27,56%												
	Nordeste	AL	953.250	7,65%	25.000	0,20%	76.500	0,61%	1.020.750	8,19%	0	0,00%	96.500	0,77%	10.285.250	82,56%	0	0,00%	12.457.500	16,66%											
BA		2.266.500	7,95%	352.500	1,24%	1.460.250	5,12%	15.685.000	55,03%	0	0,00%	0	0,00%	8.738.000	30,66%	0	0,00%	28.502.250	69,34%												
CE		2.536.750	7,52%	553.750	1,64%	4.285.250	12,70%	4.244.250	12,58%	4.448.250	13,18%	505.000	1,50%	17.174.750	50,89%	0	0,00%	33.748.000	47,61%												
MA		235.500	2,83%	227.750	2,74%	682.750	8,22%	1.942.500	23,38%	0	0,00%	51.000	0,61%	5.013.000	60,32%	157.500	1,90%	8.310.000	37,17%												
PB		451.000	3,02%	474.500	3,17%	0	0,00%	11.869.750	79,39%	6.000	0,04%	0	0,00%	2.150.000	14,38%	0	0,00%	14.951.250	85,62%												
PE		1.239.500	3,55%	4.044.750	11,58%	0	0,00%	3.384.250	9,69%	3.284.250	9,40%	415.000	1,19%	22.561.000	64,59%	0	0,00%	34.928.750	34,22%												
Norte	PI	302.500	2,92%	80.250	0,77%	454.000	4,38%	568.250	5,48%	2.418.750	23,31%	264.000	2,54%	6.287.500	60,60%	0	0,00%	10.375.250	36,85%												
	RN	1.892.750	14,77%	448.750	3,50%	915.000	7,14%	4.561.500	35,60%	1.450.750	11,32%	18.500	0,14%	3.527.500	27,53%	0	0,00%	12.814.750	72,33%												
	SE	770.000	23,10%	27.000	0,81%	0	0,00%	2.521.500	75,64%	0	0,00%	0	0,00%	15.250	0,46%	0	0,00%	3.333.750	99,54%												
	Total	10.647.750	6,68%	6.234.250	3,91%	7.873.750	4,94%	45.797.750	28,73%	11.608.000	7,28%	1.350.000	0,85%	75.752.250	47,52%	157.500	0,10%	159.421.250	51,54%												
	Nordeste	AC	103.000	10,09%	0	0,00%	0	0,00%	918.000	89,91%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1.021.000	100,00%											
		AM	2.088.000	24,55%	313.000	3,68%	0	0,00%	199.000	2,34%	0	0,00%	0	0,00%	5.906.750	69,44%	0	0,00%	8.506.750	30,56%											
AP		149.250	9,15%	0	0,00%	0	0,00%	12.000	0,74%	0	0,00%	72.250	4,43%	1.397.000	85,68%	0	0,00%	1.630.500	9,89%												
PA		1.467.750	9,76%	465.750	3,10%	815.000	5,42%	1.796.750	11,95%	467.500	3,11%	350.750	2,33%	9.668.250	64,32%	0	0,00%	15.031.750	33,35%												
RO		307.750	75,11%	0	0,00%	0	0,00%	82.500	20,13%	0	0,00%	0	0,00%	19.500	4,76%	0	0,00%	409.750	95,24%												
RR		24.500	83,05%	0	0,00%	0	0,00%	5.000	16,95%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	29.500	100,00%												
Sudeste	TO	150.250	6,37%	150.000	6,36%	77.750	3,30%	557.250	23,63%	839.500	35,59%	24.000	1,02%	559.750	23,73%	0	0,00%	2.358.500	75,25%												
	Total	4.290.500	14,80%	928.750	3,20%	892.750	3,08%	3.570.500	12,63%	1.307.000	4,51%	447.000	1,54%	17.551.250	60,55%	0	0,00%	28.987.750	37,91%												
	ES	1.058.000	5,31%	238.500	1,20%	196.750	0,99%	2.269.750	11,39%	5.141.250	25,81%	485.500	2,44%	10.531.750	52,87%	0	0,00%	19.921.500	44,70%												
	MG	7.071.500	10,50%	2.716.250	4,03%	507.000	0,75%	16.758.500	24,88%	8.826.000	13,10%	1.047.000	1,55%	30.056.000	44,62%	378.000	0,56%	67.360.250	53,26%												
	RJ	5.350.750	9,32%	1.856.000	3,23%	338.250	0,59%	37.206.250	64,81%	7.953.250	13,85%	1.012.500	1,76%	3.695.000	6,44%	0	0,00%	57.412.000	91,80%												
	SP	11.412.250	8,49%	3.639.000	2,71%	1.458.000	1,08%	22.964.000	17,09%	10.894.250	8,11%	1.611.750	1,20%	81.515.250	60,65%	899.000	0,67%	134.393.500	37,48%												
Sul	Total	24.892.500	8,92%	8.449.750	3,03%	2.500.000	0,90%	79.198.500	28,38%	32.814.750	11,76%	4.156.750	1,49%	125.798.000	45,07%	1.277.000	0,46%	279.087.250	52,98%												
	PR	4.731.500	9,01%	1.548.750	2,95%	1.524.000	2,90%	7.955.750	15,15%	6.758.500	12,87%	1.431.250	2,72%	21.974.500	54,40%	0	0,00%	52.526.750	42,87%												
	RS	1.254.750	2,95%	1.529.750	3,59%	624.000	1,47%	2.852.500	6,70%	2.019.750	4,74%	2.066.500	4,85%	31.974.750	75,07%	270.000	0,63%	42.592.000	19,44%												
	SC	2.063.500	8,14%	579.500	2,29%	332.750	1,31%	3.785.500	14,93%	2.064.500	8,14%	748.500	2,95%	15.777.250	62,23%	0	0,00%	25.351.500	34,81%												
	Total	8.049.750	6,68%	3.658.000	3,04%	2.480.750	2,06%	14.593.750	12,11%	10.842.750	9,00%	4.246.250	3,52%	76.329.000	63,36%	270.000	0,22%	120.470.250	32,89%												
	Total Geral	54.324.750	8,28%	20.709.000	3,16%	13.884.750	2,12%	150.032.750	22,88%	60.368.000	9,21%	12.374.250	1,89%	341.850.000	52,13%	2.219.500	0,34%	655.763.000	45,64%												

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

Com relação ao concentrado de fator IX no Brasil, exatamente como no fator VIII, a maior utilização ocorreu na categoria de Profilaxia Secundária, correspondendo a 51,30% em 2015 (Tabela 16). A segunda maior categoria de dispensação refere-se à Dose Domiciliar, com 22,90%. O Tratamento Ambulatorial ocupou a terceira posição na categoria de dispensação e correspondeu a 16,50%.

Tal como ocorre com o uso de concentrado de fator VIII na hemofilia A, quando se avaliam as frequências e os percentuais de concentrado de fator IX distribuídos por categoria de dispensação, nota-se uma variedade da frequência de uso por UF. Tal variação também provavelmente reflete diferenças nas condições socioeconômicas dos pacientes, além de diferentes situações de logística e infraestrutura dos CTHs nas diversas UFs. Tal como descrito na hemofilia A, é desejável que haja crescimento nas categorias de Dispensação Domiciliar, em prol do tratamento hospitalar e ambulatorial, fato que vem ocorrendo gradativamente.

Tabela 16. Proporção de distribuição de Concentrado de Fator IX por categoria de dispensação por região, unidade federada e Brasil, 2015

Região	UF	Concentrado de Fator IX																	
		Tratamento Ambulatorial		Tratamento Hospitalar		Tratamento de Continuidade		Dose Domiciliar		Profilaxia Primária		Profilaxia Secundária		Outras		Total			
		nº	%	nº	%	nº	%	nº	%	nº	%	nº	%	nº	%	nº	%		
Centro-Oeste	DF	137.000	2,55%	10.000	0,19%	35.500	0,66%	309.000	5,76%	0	0,00%	4.876.750	90,84%	0	0,00%	5.368.250	9,16%		
	GO	320.750	12,16%	37.000	1,40%	0	0,00%	673.250	25,52%	11.250	0,43%	1.596.250	60,50%	0	0,00%	2.638.500	39,08%		
	MS	263.250	21,28%	561.250	45,37%	0	0,00%	412.500	33,35%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1.237.000	100,00%		
	MT	1.033.250	45,55%	13.500	0,60%	0	0,00%	866.500	38,20%	0	0,00%	355.250	15,66%	0	0,00%	2.268.500	84,34%		
	Total	1.754.250	15,24%	621.750	5,40%	35.500	0,31%	2.261.250	19,64%	11.250	0,10%	6.828.250	59,31%	0	0,00%	11.512.250	40,59%		
Nordeste	AL	296.750	20,52%	0	0,00%	3.000	0,21%	194.000	13,41%	38.500	2,66%	914.250	63,20%	0	0,00%	1.446.500	34,13%		
	BA	729.500	16,91%	132.000	3,06%	216.750	5,02%	2.268.750	52,59%	0	0,00%	967.250	22,42%	0	0,00%	4.314.250	77,58%		
	CE	469.000	14,68%	203.500	6,37%	266.750	8,35%	886.500	27,75%	26.000	0,81%	1.343.000	42,04%	0	0,00%	3.194.750	57,15%		
	MA	58.500	5,21%	89.000	7,93%	139.000	12,38%	246.500	21,95%	15.000	1,34%	575.000	51,20%	0	0,00%	1.123.000	47,46%		
	PB	315.750	17,24%	2.000	0,11%	0	0,00%	1.103.000	60,24%	0	0,00%	410.250	22,41%	0	0,00%	1.831.000	77,59%		
Norte	PE	304.750	4,70%	1.769.000	27,28%	0	0,00%	372.500	5,74%	62.750	0,97%	3.976.500	61,31%	0	0,00%	6.485.500	37,72%		
	PI	50.750	7,46%	11.500	1,69%	129.500	19,04%	62.750	9,23%	0	0,00%	425.500	62,57%	0	0,00%	680.000	37,43%		
	RN	80.500	16,71%	73.250	15,20%	107.500	22,31%	220.500	45,77%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	481.750	100,00%		
	SE	221.750	47,48%	0	0,00%	0	0,00%	245.250	52,52%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	467.000	100,00%		
	Total	2.527.250	12,62%	2.280.250	11,39%	862.500	4,31%	5.599.750	27,97%	142.250	0,71%	8.611.750	43,01%	0	0,00%	20.023.750	56,28%		
Sudeste	AC	3.000	1,71%	0	0,00%	0	0,00%	172.250	98,29%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	175.250	100,00%		
	AM	534.200	75,17%	49.000	6,89%	0	0,00%	34.500	4,85%	0	0,00%	93.000	13,09%	0	0,00%	710.700	86,91%		
	AP	33.250	9,20%	0	0,00%	0	0,00%	25.500	7,06%	0	0,00%	302.500	83,74%	0	0,00%	361.250	16,26%		
	PA	467.000	17,84%	223.000	8,52%	194.250	7,42%	298.250	11,40%	187.750	7,17%	1.247.000	47,65%	0	0,00%	2.617.250	45,18%		
	RO	33.500	100,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	33.500	100,00%		
Sul	RR	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%		
	TO	51.000	9,64%	8.000	1,51%	39.750	7,51%	228.500	43,17%	0	0,00%	202.000	38,17%	0	0,00%	529.250	61,83%		
	Total	1.121.950	25,34%	280.000	6,32%	234.000	5,29%	759.000	17,14%	187.750	4,24%	1.844.500	41,66%	0	0,00%	4.427.200	54,10%		
	ES	841.750	19,68%	261.000	6,10%	83.500	1,95%	742.750	17,36%	128.000	2,99%	2.220.500	51,91%	0	0,00%	4.277.500	45,10%		
	MG	2.445.500	20,29%	436.250	3,62%	64.500	0,54%	3.540.500	29,38%	89.500	0,74%	5.476.000	45,44%	0	0,00%	12.052.250	53,82%		
Total Geral	RJ	2.877.750	29,42%	580.750	5,94%	35.500	0,36%	5.140.250	52,54%	322.000	3,29%	718.750	7,35%	108.000	1,10%	9.783.000	88,26%		
	SP	2.950.250	13,57%	442.000	2,03%	526.500	2,42%	3.337.000	15,35%	199.000	0,92%	14.281.500	65,70%	0	0,00%	21.736.250	33,38%		
	Total	9.115.250	19,05%	1.720.000	3,59%	710.000	1,48%	12.760.500	26,67%	738.500	1,54%	22.696.750	47,43%	108.000	0,23%	47.849.000	50,80%		
	PR	1.796.750	15,84%	640.500	5,65%	404.000	3,56%	1.701.500	15,00%	83.500	0,74%	6.718.750	59,22%	0	0,00%	11.345.000	40,04%		
	RS	387.500	7,21%	68.000	1,26%	156.750	2,92%	562.500	10,46%	98.500	1,83%	4.102.750	76,32%	0	0,00%	5.376.000	21,85%		
Total Geral	17.313.200	16,50%	5.708.500	5,44%	2.600.250	2,48%	24.036.500	22,90%	1.344.250	1,28%	53.836.250	51,30%	108.000	0,10%	104.946.950	47,32%			

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

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

A Tabela 17 demonstra o consumo de concentrados de fatores VIII e IX em pacientes com hemofilias A e B, respectivamente, em 2015.

Em 2015, no Brasil, a média de consumo de concentrado de fatores VIII e IX, respectivamente, foi de 66.185 unidades internacionais (UIs) e 53.874 UIs por paciente. Assim, considerando o ano de 2015, houve um incremento em torno de 8% e 5% na média de consumo de UIs de concentrado de fatores VIII e IX, respectivamente. Esta análise se refere à totalidade de UIs de concentrado de fatores VIII e IX consumidas no ano de 2015, dividida pelo número total de pacientes com hemofilias A e B referente ao ano citado.

Nota-se grande variação no consumo médio de UIs de concentrados de fatores VIII e IX por UF. Este consumo variou de 2.269 UIs por paciente em Roraima a 132.337 UIs de fator VIII por paciente no Distrito Federal (Tabela 17).

Tabela 17. Consumo de concentrado de fatores VIII e IX na população com hemofilia por unidade federada, região e Brasil, 2015

Região	UF	Fator VIII			Fator IX		
		Quantidade Consumidas de Uis	População de Hemofilia A	Consumo médio	Quantidade Consumidas de Uis	População de Hemofilia B	Consumo médio
		Nº	Nº	Nº	Nº	Nº	Nº
Centro-Oeste	DF	34.672.250	262	132.337	5.368.250	60	89.471
	GO	23.731.500	307	77.301	2.638.500	46	57.359
	MS	3.223.500	92	35.038	1.237.000	17	72.765
	MT	6.169.250	139	44.383	2.268.500	42	54.012
	Total	67.796.500	800	84.746	11.512.250	165	69.771
Nordeste	AL	12.457.250	192	64.882	1.446.500	39	37.090
	BA	28.502.250	546	52.202	4.314.250	96	44.940
	CE	33.748.000	482	70.017	3.194.750	51	62.642
	MA	8.310.000	192	43.281	1.123.000	27	41.593
	PB	14.951.250	218	68.584	1.831.000	29	63.138
	PE	34.928.750	599	58.312	6.485.500	125	51.884
	PI	10.375.250	181	57.322	680.000	15	45.333
	RN	12.814.750	169	75.827	481.750	18	26.764
	SE	3.333.750	95	35.092	467.000	9	51.889
Total	159.421.250	2.674	59.619	20.023.750	409	48.958	
Norte	AC	1.021.000	31	32.935	175.250	7	25.036
	AM	8.506.750	251	33.891	710.700	32	22.209
	AP	1.630.500	20	81.525	361.250	2	180.625
	PA	15.031.750	383	39.247	2.617.250	88	29.741
	RO	409.750	54	7.588	33.500	14	2.393
	RR	29.500	13	2.269	0	0	0
	TO	2.358.500	52	45.356	529.250	14	37.804
Total	28.987.750	804	36.054	4.427.200	157	28.199	
Sudeste	ES	19.921.500	250	79.686	4.277.500	94	45.505
	MG	67.360.250	855	78.784	12.052.250	193	62.447
	RJ	57.412.000	946	60.689	9.783.000	210	46.586
	SP	134.393.500	2.054	65.430	21.736.250	438	49.626
	Total	279.087.250	4.105	67.987	47.849.000	935	51.175

Continua

Conclusão

Região	UF	Fator VIII			Fator IX		
		Quantidade Consumidas de Uis	População de Hemofilia A	Consumo médio	Quantidade Consumidas de Uis	População de Hemofilia B	Consumo médio
		Nº	Nº	Nº	Nº	Nº	Nº
Sul	PR	52.526.750	662	79.346	11.345.000	142	79.894
	RS	42.592.000	587	72.559	5.376.000	87	61.793
	SC	25.351.500	276	91.853	4.413.750	53	83.278
	Total	120.470.250	1.525	78.997	21.134.750	282	74.946
Total Geral	655.763.000	9.908	66.185	104.946.950	1.948	53.874	

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

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

As tabelas 18 e 19 demonstram, respectivamente, o consumo de concentrado de fator VIII e IX, por gravidade de hemofilia, somente na população que utilizou estes concentrados. Em 2015, no Brasil, 5,28%, 23,36% e 66,98% do consumo de concentrado de fator VIII foi utilizado por pacientes com hemofilia A leve, moderada e grave, respectivamente (Tabela 18). Em 2015, 96,06%, 82,04% e 73,35% do consumo de concentrado de fator VIII em Sergipe, Mato Grosso do Sul e Amapá, respectivamente, ocorreu em pacientes sem informação sobre gravidade de hemofilia A (Tabela 18).

Com relação ao fator IX, em 2015, no Brasil, 6,98%, 35,73% e 52,57% do quantitativo total de concentrado de fator IX foi utilizado por pacientes com hemofilia B leve, moderada e grave, respectivamente (Tabela 19).

A Tabela 20 mostra o consumo de concentrado de fatores VIII e IX na população que recebeu infusão em 2015. Com relação ao Brasil, o consumo médio de concentrado de fator VIII por paciente que fez uso foi de 95.024 UIs (Tabela 20). O consumo médio por paciente que fez uso de concentrado de fator IX, no Brasil, foi de 80.791 UIs (Tabela 20). Houve incremento de 5% e 4% no consumo médio mensal de concentrados de fator VIII e IX por paciente de 2014 para 2015, respectivamente

Tabela 18. Consumo de fator VIII, de acordo com gravidade da hemofilia A, em pacientes tratados com infusão, por unidade federada, região e Brasil, 2015

Região	UF	Concentrado de Fator VIII													
		Leve			Moderado			Grave			Não Testado e Sem Informação			Total	
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Centro-Oeste	DF	831.250	2,40%	2.796.750	8,07%	30.990.500	89,38%	53.750	0,16%	34.672.250	100,00%				
	GO	1.867.750	7,87%	5.038.500	21,23%	15.066.750	63,49%	1.758.500	7,41%	23.731.500	100,00%				
	MS	64.750	2,01%	243.000	7,54%	271.250	8,41%	2.644.500	82,04%	3.223.500	100,00%				
	MT	171.000	2,77%	1.191.500	19,31%	4.771.750	77,35%	35.000	0,57%	6.169.250	100,00%				
	Total	2.934.750	4,33%	9.269.750	13,67%	51.100.250	75,37%	4.491.750	6,63%	67.796.500	100,00%				
Nordeste	AL	614.250	4,93%	3.517.500	28,24%	8.318.750	66,78%	6.750	0,05%	12.457.250	100,00%				
	BA	2.148.250	7,54%	7.385.000	25,91%	13.754.000	48,26%	5.215.000	18,30%	28.502.250	100,00%				
	CE	2.865.000	8,49%	7.857.000	23,28%	20.882.500	61,88%	2.143.500	6,35%	33.748.000	100,00%				
	MA	494.000	5,94%	5.129.000	61,72%	2.611.000	31,42%	76.000	0,91%	8.310.000	100,00%				
	PB	608.000	4,07%	3.366.750	22,52%	10.873.000	72,72%	103.500	0,69%	14.951.250	100,00%				
	PE	1.405.750	4,02%	15.821.000	45,30%	17.312.250	49,56%	389.750	1,12%	34.928.750	100,00%				
	PI	874.500	8,43%	762.250	7,35%	8.643.750	83,31%	94.750	0,91%	10.375.250	100,00%				
	RN	1.333.250	10,40%	5.555.250	43,35%	5.329.500	41,59%	596.750	4,66%	12.814.750	100,00%				
	SE	0	0,00%	0	0,00%	131.500	3,94%	0	0,00%	3.333.750	100,00%				
	Total	10.343.000	6,49%	49.393.750	30,98%	87.856.250	55,11%	11.828.250	7,42%	159.421.250	100,00%				
Norte	AC	128.500	12,59%	282.500	27,67%	516.750	50,61%	93.250	9,13%	1.021.000	100,00%				
	AM	1.536.750	18,07%	1.619.250	19,03%	5.302.250	62,33%	48.500	0,57%	8.506.750	100,00%				
	AP	96.250	5,90%	0	0,00%	338.250	20,75%	1.196.000	73,35%	1.630.500	100,00%				
	PA	1.673.750	11,13%	3.140.750	20,89%	9.520.750	63,34%	696.500	4,63%	15.031.750	100,00%				
	RO	52.000	12,69%	66.500	16,23%	137.000	33,44%	154.250	37,64%	409.750	100,00%				
	RR	23.500	79,66%	0	0,00%	6.000	20,34%	0	0,00%	29.500	100,00%				
	TO	297.500	12,61%	0	0,00%	2.057.000	87,22%	4.000	0,17%	2.358.500	100,00%				
	Total	3.808.250	13,14%	5.109.000	17,62%	17.878.000	61,67%	2.192.500	7,56%	28.987.750	100,00%				
	ES	358.000	1,80%	3.038.500	15,25%	16.508.250	82,87%	16.750	0,08%	19.921.500	100,00%				
	MG	3.132.500	4,65%	33.986.500	50,45%	27.814.250	41,29%	2.427.000	3,60%	67.360.250	100,00%				
RJ	1.809.000	3,15%	4.011.000	6,99%	51.199.500	89,18%	392.500	0,68%	57.412.000	100,00%					
SP	4.766.000	3,55%	25.392.000	18,89%	99.011.000	73,67%	5.224.500	3,89%	134.393.500	100,00%					
Total	10.065.500	3,61%	66.428.000	23,80%	194.533.000	69,70%	8.060.750	2,89%	279.087.250	100,00%					
Sul	PR	2.496.000	4,75%	8.270.750	15,75%	40.530.000	77,16%	1.230.000	2,34%	52.526.750	100,00%				
	RS	1.447.250	3,40%	5.151.000	12,09%	35.625.250	83,64%	368.500	0,87%	42.592.000	100,00%				
	SC	3.545.250	13,98%	9.576.500	37,77%	11.728.000	46,26%	501.750	1,98%	25.351.500	100,00%				
	Total	7.488.500	6,22%	22.998.250	19,09%	87.883.250	72,95%	2.100.250	1,74%	120.470.250	100,00%				
Total Geral	34.640.000	5,28%	153.198.750	23,36%	439.250.750	66,98%	28.673.500	4,37%	655.763.000	100,00%					

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

Tabela 19. Consumo de concentrado de fator IX, de acordo com gravidade da hemofilia B, em pacientes tratados com infusão, por unidade federada, região e Brasil, 2015

Região	UF	Concentrado de Fator IX											
		Leve		Moderado		Grave		Não Testado e Sem Informação		TOTAL			
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%		
Centro-Oeste	DF	30.000	0,56%	1.313.000	24,46%	4.025.250	74,98%	0	0,00%	5.368.250	100,00%		
	GO	124.500	4,72%	968.750	36,72%	1.187.750	45,02%	357.500	13,55%	2.638.500	100,00%		
	MS	105.000	8,49%	94.500	7,64%	457.750	37,00%	579.750	46,87%	1.237.000	100,00%		
	MT	59.000	2,60%	685.250	30,21%	1.505.250	66,35%	19.000	0,84%	2.268.500	100,00%		
	Total	318.500	2,77%	3.061.500	26,59%	7.176.000	62,33%	956.250	8,31%	11.512.250	100,00%		
Nordeste	AL	81.000	5,60%	505.750	34,96%	859.750	59,44%	0	0,00%	1.446.500	100,00%		
	BA	262.000	6,07%	1.499.250	34,75%	1.816.250	42,10%	736.750	17,08%	4.314.250	100,00%		
	CE	296.500	9,28%	1.031.250	32,28%	1.574.000	49,27%	295.000	9,17%	3.194.750	100,00%		
	MA	381.500	33,97%	439.750	39,16%	301.000	26,80%	750	0,07%	1.123.000	100,00%		
	PB	268.250	14,65%	597.000	32,61%	965.750	52,74%	0	0,00%	1.831.000	100,00%		
	PE	280.750	4,33%	3.830.750	59,07%	2.185.000	33,69%	189.000	2,91%	6.485.500	100,00%		
	PI	16.000	2,35%	109.500	16,10%	526.500	77,43%	28.000	4,12%	680.000	100,00%		
	RN	135.500	28,13%	258.500	53,66%	87.750	18,21%	0	0,00%	481.750	100,00%		
	SE	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	467.000	100,00%	467.000	100,00%		
	Total	1.721.500	8,60%	8.271.750	41,31%	8.316.000	41,53%	1.714.500	8,56%	20.023.750	100,00%		
Norte	AC	0	0,00%	36.000	20,54%	118.250	67,48%	21.000	11,98%	175.250	100,00%		
	AM	84.000	11,82%	456.000	64,16%	170.500	23,99%	200	0,03%	710.700	100,00%		
	AP	0	0,00%	0	0,00%	53.250	14,74%	308.000	85,26%	361.250	100,00%		
	PA	143.000	5,46%	845.250	32,30%	1.602.500	61,23%	26.500	1,01%	2.617.250	100,00%		
	RO	0	0,00%	0	0,00%	33.500	100,00%	0	0,00%	33.500	100,00%		
	RR	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%		
	TO	149.500	28,25%	12.000	2,27%	366.250	69,20%	1.500	0,28%	529.250	100,00%		
	Total	376.500	8,50%	1.349.250	30,48%	2.344.250	52,95%	357.200	8,07%	4.427.200	100,00%		
	ES	118.750	2,78%	2.773.500	64,84%	1.385.250	32,38%	0	0,00%	4.277.500	100,00%		
	MG	868.000	7,20%	5.363.500	44,50%	5.161.250	42,82%	659.500	5,47%	12.052.250	100,00%		
RJ	757.000	7,74%	1.245.250	12,73%	7.706.250	78,77%	74.500	0,76%	9.783.000	100,00%			
SP	1.644.500	7,57%	7.574.000	34,85%	11.771.250	54,15%	746.500	3,43%	21.736.250	100,00%			
Total	3.388.250	7,08%	16.956.250	35,44%	26.024.000	54,39%	1.480.500	3,09%	47.849.000	100,00%			
Sul	PR	1.013.250	8,93%	5.380.750	47,43%	4.681.500	41,26%	269.500	2,38%	11.345.000	100,00%		
	RS	166.000	3,09%	1.290.000	24,00%	3.754.500	69,84%	165.500	3,08%	5.376.000	100,00%		
	SC	341.500	7,74%	1.191.500	27,00%	2.873.250	65,10%	7.500	0,17%	4.413.750	100,00%		
	Total	1.520.750	7,20%	7.862.250	37,20%	11.309.250	53,51%	442.500	2,09%	21.134.750	100,00%		
Total Geral	7.325.500	6,98%	37.501.000	35,73%	55.169.500	52,57%	4.950.950	4,72%	104.946.950	100,00%			

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

Tabela 20. Consumo de concentrado de fatores VIII e IX na população que utilizou fator por unidade federada, região e Brasil, 2015

Região	UF	Concentrado de fator VIII (em UI)				Concentrado de fator IX (em UI)			
		Quantidades Consumidas de UIs	%	População utilizou Fator	Consumo Médio UI	Quantidades Consumidas de UIs	%	População utilizou Fator	Consumo Médio UI
Centro-Oeste	DF	34.672.250	51,14%	168	206.382	5.368.250	46,63%	39	137.647
	GO	23.731.500	35,00%	249	95.307	2.638.500	22,92%	34	77.603
	MS	3.223.500	4,75%	60	53.725	1.237.000	10,75%	13	95.154
	MT	6.169.250	9,10%	93	66.336	2.268.500	19,71%	25	90.740
	Total	67.796.500	10,34%	570	118.941	11.512.250	10,97%	111	103.714
Nordeste	AL	12.457.250	7,81%	136	91.597	1.446.500	7,22%	27	53.574
	BA	28.502.250	17,88%	407	70.030	4.314.250	21,55%	65	66.373
	CE	33.748.000	21,17%	326	103.521	3.194.750	15,95%	36	88.743
	MA	8.310.000	5,21%	131	63.435	1.123.000	5,61%	19	59.105
	PB	14.951.250	9,38%	160	93.445	1.831.000	9,14%	21	87.190
	PE	34.928.750	21,91%	370	94.402	6.485.500	32,39%	72	90.076
	PI	10.375.250	6,51%	113	91.816	680.000	3,40%	11	61.818
	RN	12.814.750	8,04%	123	104.184	481.750	2,41%	14	34.411
	SE	3.333.750	2,09%	61	54.651	467.000	2,33%	7	66.714
	Total	159.421.250	24,31%	1.827	87.258	20.023.750	19,08%	272	73.617
Norte	AC	1.021.000	3,52%	24	42.541	175.250	3,96%	6	29.208
	AM	8.506.750	29,35%	135	63.012	710.700	16,05%	13	54.669
	AP	1.630.500	5,62%	17	95.911	361.250	8,16%	2	180.625
	PA	15.031.750	51,86%	226	66.512	2.617.250	59,12%	52	50.332
	RO	409.750	1,41%	15	27.316	33.500	0,76%	1	33.500
	RR	29.500	0,10%	3	9.833	0	0,00%	0	0
	TO	2.358.500	8,14%	44	53.602	529.250	11,95%	11	48.114
	Total	28.987.750	4,42%	464	62.474	4.427.200	4,22%	85	52.085
	ES	19.921.500	7,14%	197	101.124	4.277.500	8,94%	74	57.804
	MG	67.360.250	24,14%	630	106.921	12.052.250	25,19%	150	80.348
RJ	57.412.000	20,57%	586	97.972	9.783.000	20,45%	128	76.430	
SP	134.393.500	48,15%	1.470	91.424	21.736.250	45,43%	278	78.188	
Total	279.087.250	42,56%	2.883	96.804	47.849.000	45,59%	630	75.951	
Sudeste	PR	52.526.750	43,60%	507	103.603	11.345.000	53,68%	106	107.028
	RS	42.592.000	35,35%	420	101.409	5.376.000	25,44%	58	92.690
	SC	25.351.500	21,04%	230	110.223	4.413.750	20,88%	37	119.291
	Total	120.470.250	18,37%	1.157	104.123	21.134.750	20,14%	201	105.148
	Total Geral	655.763.000	100%	6.901	95.024	104.946.950	100%	1.299	80.791

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

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

O consumo *per capita* de concentrado de fator VIII no Brasil, em 2015, foi de 3,21 UI/habitante (UI/hab.) (Tabela 21). O consumo per capita de concentrado de fator VIII apresenta grandes diferenças entre as UFs, variando de 0,06 UI/hab. em Roraima a 11,90 UI/hab. no Distrito Federal.

Tabela 21. Consumo *per capita* de fator VIII na população brasileira por unidade federada, região e Brasil, 2015

Região	UF	Concentrado de fator VIII (em UI)		
		Consumo (em UI)	População brasileira (nº de habitantes)	Consumo médio <i>per capita</i> (em UI)
Centro-Oeste	DF	34.672.250	2.914.830	11,90
	GO	23.731.500	6.610.681	3,59
	MS	3.223.500	2.651.235	1,22
	MT	6.169.250	3.265.486	1,89
	Total	67.796.500	15.442.232	4,39
Nordeste	AL	12.457.250	3.340.502	3,73
	BA	28.502.250	15.203.934	1,87
	CE	33.748.000	8.905.225	3,79
	MA	8.310.000	6.904.241	1,20
	PB	14.951.250	3.972.202	3,76
	PE	34.928.750	9.345.603	3,74
	PI	10.375.250	3.203.262	3,24
	RN	12.814.750	3.442.175	3,72
	SE	3.333.750	2.242.937	1,49
Total	159.421.250	56.560.081	2,82	
Norte	AC	1.021.000	803.513	1,27
	AM	8.506.750	3.938.336	2,16
	AP	1.630.500	766.679	2,13
	PA	15.031.750	8.175.113	1,84
	RO	409.750	1.768.204	0,23
	RR	29.500	505.665	0,06
	TO	2.358.500	1.515.126	1,56
	Total	28.987.750	17.472.636	1,66
Sudeste	ES	19.921.500	3.929.911	5,07
	MG	67.360.250	20.869.101	3,23
	RJ	57.412.000	16.550.024	3,47
	SP	134.393.500	44.396.484	3,03
Total	279.087.250	85.745.520	3,25	
Sul	PR	52.526.750	11.163.018	4,71
	RS	42.592.000	11.247.972	3,79
	SC	25.351.500	6.819.190	3,72
	Total	120.470.250	29.230.180	4,12
Total Geral	655.763.000	204.450.649	3,21	

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

O consumo *per capita* de concentrado de fator IX no Brasil, em 2015, foi de 0,51 UI/hab. (Tabela 22), também apresentando grandes diferenças por UF, variando de 0,00 UI/hab. em Roraima a 1,84 UI/hab. no Distrito Federal.

Tabela 22. Consumo *per capita* de concentrado de fator IX na população brasileira por unidade federada, região e Brasil, 2015

Região	UF	Concentrado de fator IX (em UI)		
		Consumo (em UI)	População brasileira (nº de habitantes)	Consumo médio <i>per capita</i> (em UI)
Centro-Oeste	DF	5.368.250	2.914.830	1,84
	GO	2.638.500	6.610.681	0,40
	MS	1.237.000	2.651.235	0,47
	MT	2.268.500	3.265.486	0,69
	Total	11.512.250	15.442.232	0,75
Nordeste	AL	1.446.500	3.340.502	0,43
	BA	4.314.250	15.203.934	0,28
	CE	3.194.750	8.905.225	0,36
	MA	1.123.000	6.904.241	0,16
	PB	1.831.000	3.972.202	0,46
	PE	6.485.500	9.345.603	0,69
	PI	680.000	3.203.262	0,21
	RN	481.750	3.442.175	0,14
	SE	467.000	2.242.937	0,21
	Total	20.023.750	56.560.081	0,35
Norte	AC	175.250	803.513	0,22
	AM	710.700	3.938.336	0,18
	AP	361.250	766.679	0,47
	PA	2.617.250	8.175.113	0,32
	RO	33.500	1.768.204	0,02
	RR	0	505.665	0,00
	TO	529.250	1.515.126	0,35
Total	4.427.200	17.472.636	0,25	
Sudeste	ES	4.277.500	3.929.911	1,09
	MG	12.052.250	20.869.101	0,58
	RJ	9.783.000	16.550.024	0,59
	SP	21.736.250	44.396.484	0,49
Total	47.849.000	85.745.520	0,56	
Sul	PR	11.345.000	11.163.018	1,02
	RS	5.376.000	11.247.972	0,48
	SC	4.413.750	6.819.190	0,65
	Total	21.134.750	29.230.180	0,72
Total Geral	104.946.950	204.450.649	0,51	

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

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

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

A Tabela 23 detalha o uso de CCPA em 2015 em pacientes com hemofilia A e B e inibidor de acordo com a titulação de inibidor.

Tabela 23. Consumo de complexo protrombínico parcialmente ativado, de acordo com titulação de inibidor, em pacientes com hemofilia A e B tratados com infusão, por unidade federada, região e Brasil, 2015

		Complexo Protrombínico Parcialmente Ativado																					
		0,6 - 4,9UB/ml		5 - 10UB/ml		10,1 - 40UB/ml		40,1 - 200UB/ml		200,1UB/ml		Não Testado		Negativo		Sem Informações		TOTAL					
	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%					
Centro-Oeste	DF	1	25,00%	0	0,00%	2	50,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	25,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	4	100,00%		
	GO	2	22,22%	0	0,00%	4	44,44%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	3	33,33%	9	100,00%		
	MS	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%		
	MT	0	0,00%	1	25,00%	2	50,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	25,00%	4	100,00%		
	Total	3	17,65%	1	5,88%	8	47,06%	0	0,00%	1	5,88%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	4	23,53%	17	100,00%		
	AL	1	33,33%	0	0,00%	0	0,00%	2	66,67%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	3	100,00%		
Nordeste	BA	3	12,00%	3	12,00%	8	32,00%	5	20,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	4,00%	5	20,00%	25	100,00%		
	CE	3	21,43%	2	14,29%	2	14,29%	4	28,57%	1	7,14%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	2	14,29%	14	100,00%		
	MA	1	100,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	100,00%		
	PB	2	22,22%	0	0,00%	1	11,11%	3	33,33%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	3	33,33%	9	100,00%
	PE	11	36,67%	5	16,67%	5	16,67%	3	10,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	6	20,00%	30	100,00%		
	PI	1	16,67%	0	0,00%	0	0,00%	2	33,33%	1	16,67%	1	16,67%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	2	33,33%	6	100,00%
Norte	RN	1	16,67%	2	33,33%	2	33,33%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	16,67%	6	100,00%
	SE	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	33,33%	0	0,00%	0	0,00%	2	66,67%	3	100,00%		
	Total	23	23,71%	12	12,37%	18	18,56%	19	19,59%	3	3,09%	0	0,00%	0	0,00%	1	1,03%	21	21,65%	97	100,00%		
	AC	0	0,00%	1	100,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	100,00%		
	AM	2	22,22%	1	11,11%	1	11,11%	3	33,33%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	2	22,22%	9	100,00%		
	AP	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%		
Sudeste	PA	2	40,00%	0	0,00%	2	40,00%	1	20,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	5	100,00%		
	RO	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	100,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	100,00%		
	RR	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%		
	RR	0	0,00%	2	25,00%	0	0,00%	1	12,50%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	2	25,00%	8	100,00%		
	TO	3	37,50%	2	25,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	12,50%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	2	25,00%	8	100,00%
	Total	7	29,17%	4	16,67%	3	12,50%	5	20,83%	1	4,17%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	4	16,67%	24	100,00%		
Sul	ES	5	41,67%	2	16,67%	1	8,33%	1	8,33%	2	16,67%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	8,33%	12	100,00%		
	MG	14	35,00%	3	7,50%	8	20,00%	0	0,00%	2	5,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	13	32,50%	40	100,00%		
	RJ	13	26,53%	5	10,20%	8	16,33%	6	12,24%	1	2,04%	0	0,00%	7	14,29%	9	18,37%	49	100,00%				
	SP	22	23,16%	15	15,79%	16	16,84%	10	10,53%	4	4,21%	1	1,05%	2	2,11%	25	26,32%	95	100,00%				
	Total	54	27,55%	25	12,76%	33	16,84%	17	8,67%	9	4,59%	1	0,51%	9	4,59%	48	24,49%	196	100,00%				
	PR	16	37,21%	8	18,60%	6	13,95%	3	6,98%	4	9,30%	0	0,00%	0	0,00%	6	13,95%	43	100,00%				
Sul	RS	3	27,27%	1	9,09%	3	27,27%	1	9,09%	1	9,09%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	2	18,18%	11	100,00%		
	SC	5	26,32%	5	26,32%	4	21,05%	1	5,26%	1	5,26%	0	0,00%	0	0,00%	3	15,79%	19	100,00%				
	Total	24	32,88%	14	19,18%	13	17,81%	5	6,85%	6	8,22%	0	0,00%	0	0,00%	11	15,07%	73	100,00%				
	Total Geral	111	27,27%	56	13,76%	75	18,43%	46	11,30%	20	4,91%	1	0,25%	10	2,46%	88	21,62%	407	100,00%				

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

No Brasil, em 2015, 407 pacientes com hemofilia A e B foram tratados com CCPA (o que corresponde a 67,60% e 3,52% de todos os pacientes com hemofilia A e B e inibidor pelo teste de triagem e de todos os pacientes com hemofilia A e B, respectivamente). Surpreendentemente, a categoria de pacientes que mais recebeu infusão de CCPA foi a de pacientes com hemofilia A e inibidor de baixa resposta (0,6-4,9 UB/mL) que liderou com 27,27% do uso (111/407 pacientes) (Tabela 23). É importante ressaltar que boa parte dos pacientes com titulação de inibidor nesta faixa é responsivo a doses mais altas de concentrado de fator VIII e IX, conduta a ser adotada inicialmente nestes pacientes e que, somente mediante falha, estaria recomendado uso de agentes de *bypass*.

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

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

A Tabela 24 detalha o uso de CFVIIar em 2015 em pacientes com hemofilia A e B e inibidor de acordo com a titulação de inibidor.

Tabela 24. Consumo de concentrado de fator VII ativado, de acordo com titulação de inibidor, em pacientes com hemofilia A e B, tratados com infusão, por unidade federada, região e Brasil, 2015

		Concentrado de Fator VII Ativado																		Sem Informações		TOTAL	
		0,6 - 4,9UUB/ml		5 - 10UUB/ml		10,1 - 40UUB/ml		40,1 - 200UUB/ml		200,1 UUB/ml		Não Testado		Negativo		Nº		%					
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%				
Centro-Oeste	DF	0	0,00%	0	0,00%	1	7,14%	2	14,29%	7	50,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	4	28,57%	14	100,00%		
	GO	1	14,29%	1	14,29%	3	42,86%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	2	28,57%	7	100,00%		
	MS	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%		
	MT	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%		
	Total	1	4,76%	1	4,76%	4	19,05%	2	9,52%	7	33,33%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	6	28,57%	21	100,00%		
Nordeste	AL	0	0,00%	1	33,33%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	2	66,67%	3	100,00%
	BA	1	25,00%	0	0,00%	1	25,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	25,00%	4	100,00%		
	CE	0	0,00%	1	10,00%	0	0,00%	3	30,00%	4	40,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	2	20,00%	10	100,00%		
	MA	1	33,33%	0	0,00%	2	66,67%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	3	100,00%		
	PB	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	2	50,00%	1	25,00%	0	0,00%	1	25,00%	0	0,00%	0	0,00%	4	100,00%		
	PE	10	34,48%	4	13,79%	5	17,24%	3	10,34%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	7	24,14%	29	100,00%		
	PI	0	0,00%	0	0,00%	1	50,00%	1	50,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	50,00%	2	100,00%		
	RN	1	16,67%	1	16,67%	3	50,00%	3	50,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	6	100,00%		
	SE	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%		
	Total	13	21,31%	7	11,48%	9	14,75%	13	21,31%	5	8,20%	0	0,00%	1	1,64%	13	21,31%	61	100,00%				
Norte	AC	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%		
	AM	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	1	33,33%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	2	66,67%	3	100,00%		
	AP	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%		
	PA	1	33,33%	0	0,00%	1	33,33%	1	33,33%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	3	100,00%		
	RO	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%		
	RR	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%		
	TO	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	2	100,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	2	100,00%		
Total	1	12,50%	0	0,00%	1	12,50%	4	50,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	2	25,00%	8	100,00%			
Sudeste	ES	3	33,33%	0	0,00%	2	22,22%	1	11,11%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	3	33,33%	9	100,00%		
	MG	3	21,43%	1	7,14%	6	42,86%	0	0,00%	1	7,14%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	3	21,43%	14	100,00%		
	RJ	11	35,48%	4	12,90%	6	19,35%	5	16,13%	1	3,23%	0	0,00%	2	6,45%	2	6,45%	31	100,00%				
	SP	8	15,69%	8	15,69%	10	19,61%	9	17,65%	0	0,00%	0	0,00%	2	3,92%	14	27,45%	51	100,00%				
	Total	25	23,81%	13	12,38%	24	22,86%	15	14,29%	2	1,90%	0	0,00%	4	3,81%	22	20,95%	105	100,00%				
Sul	PR	7	28,00%	6	24,00%	2	8,00%	2	8,00%	5	20,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	3	12,00%	25	100,00%		
	RS	4	50,00%	0	0,00%	1	12,50%	1	12,50%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	2	25,00%	8	100,00%		
	SC	1	20,00%	1	20,00%	2	40,00%	1	20,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	5	100,00%		
	Total	12	31,58%	7	18,42%	5	13,16%	4	10,53%	5	13,16%	0	0,00%	1	2,15%	5	13,16%	38	100,00%				
Total Geral	52	22,32%	28	12,02%	43	18,45%	38	16,31%	19	8,15%	0	0,00%	5	2,15%	48	20,60%	233	100,00%					

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

No Brasil, em 2015, 233 pacientes com hemofilia A e B foram tratados com CFVIIar (o que corresponde a 38,70% e 2,01% de todos os pacientes com hemofilia A e B e inibidor pelo teste de triagem e de todos os pacientes com hemofilia A e B, respectivamente). Novamente aqui, surpreendentemente, a categoria de pacientes que mais recebeu infusão de CFVIIar foi a de pacientes com hemofilia A e inibidor de baixa resposta (0,6-4,9 UB/mL) que liderou com 22,32% do uso (52/233 pacientes) (Tabela 23). É importante ressaltar que boa parte dos pacientes com titulação de inibidor nesta faixa é responsivo a doses mais altas de concentrado de fator VIII e IX, conduta a ser adotada inicialmente nestes pacientes e que, somente mediante falha, estaria recomendado uso de agentes de *bypass*.

Consumo de pró-coagulantes na doença de von Willebrand

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

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

A Tabela 25 detalha o uso dos pró-coagulantes para tratamento da doença de von Willebrand no Brasil em 2015.

Tabela 25. Número de pacientes com doença de von Willebrand tratados com pró-coagulantes, por unidade federada, Brasil, 2015

Região	UF	DOENÇA DE VON WILLEBRAND*							
		ACETATO DE DESMOPRESSINA		ÁCIDO TRANEXÂMICO		CONCENTRADO DE FATOR VIII PARA DOENÇA DE VON WILLEBRAND		TOTAL	
		Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Centro-Oeste	DF	4	8,70%	19	41,30%	23	50,00%	46	100,00%
	GO	0	0,00%	23	39,66%	35	60,34%	58	100,00%
	MS	0	0,00%	0	0,00%	5	100,00%	5	100,00%
	MT	4	13,33%	15	50,00%	11	36,67%	30	100,00%
	Total	8	5,76%	57	41,01%	74	53,24%	139	100,00%
Nordeste	AL	1	5,00%	10	50,00%	9	45,00%	20	100,00%
	BA	1	1,08%	34	36,56%	58	62,37%	93	100,00%
	CE	6	5,71%	42	40,00%	57	54,29%	105	100,00%
	MA	1	4,35%	8	34,78%	14	60,87%	23	100,00%
	PB	2	5,26%	21	55,26%	15	39,47%	38	100,00%
	PE	1	2,04%	5	10,20%	43	87,76%	49	100,00%
	PI	0	0,00%	4	19,05%	17	80,95%	21	100,00%
	RN	1	2,78%	11	30,56%	24	66,67%	36	100,00%
	SE	0	0,00%	7	28,00%	18	72,00%	25	100,00%
	Total	13	3,17%	142	34,63%	255	62,20%	410	100,00%
Norte	AC	0	0,00%	1	100,00%	0	0,00%	1	100,00%
	AM	0	0,00%	0	0,00%	7	100,00%	7	100,00%
	AP	0	0,00%	6	25,00%	18	75,00%	24	100,00%
	PA	5	2,46%	82	40,39%	116	57,14%	203	100,00%
	RO	1	9,09%	5	45,45%	5	45,45%	11	100,00%
	RR	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%	0	0,00%
	TO	0	0,00%	3	33,33%	6	66,67%	9	100,00%
	Total	6	2,35%	97	38,04%	152	59,61%	255	100,00%
Sudeste	ES	13	15,66%	35	42,17%	35	42,17%	83	100,00%
	MG	85	20,88%	195	47,91%	127	31,20%	407	100,00%
	RJ	20	7,87%	128	50,39%	106	41,73%	254	100,00%
	SP	32	8,00%	155	38,75%	213	53,25%	400	100,00%
	Total	150	13,11%	513	44,84%	481	42,05%	1.144	100,00%
Sul	PR	3	1,36%	71	32,13%	147	66,52%	221	100,00%
	RS	7	1,86%	148	39,26%	222	58,89%	377	100,00%
	SC	6	5,71%	40	38,10%	59	56,19%	105	100,00%
	Total	16	2,28%	259	36,84%	428	60,88%	703	100,00%
Total Geral	193	7,28%	1.068	40,29%	1.390	52,43%	2.651	100,00%	

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

Em 2015, no Brasil, 36,72% dos pacientes registrados com doença de von Willebrand (2.651/7.220 pacientes) utilizaram um ou mais de um tipo de pró-coagulante para o tratamento da doença de von Willebrand. Surpreendentemente, a maioria dos pacientes (52,43%) utilizou concentrado de FVW seguido de 40,29% e 7,28% que utilizou ácido tranexâmico e acetato de desmopressina, respectivamente. A análise demonstra uso bastante elevado do concentrado de FVW e uso extremamente baixo do acetato de desmopressina, exatamente o oposto do que é esperado e recomendado para o tratamento da doença de von Willebrand. É imprescindível que medidas sejam tomadas para que o tratamento correto da doença de von Willebrand seja realizado no Brasil, o que envolve o uso do acetato de desmopressina para o tratamento da maioria das hemorragias em pacientes com doença de von Willebrand.

Mortalidade dos pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos

Em 2015, ocorreu o registro de 40; 7; 6 e 5 óbitos, respectivamente, em pacientes com hemofilia A, hemofilia B, doença de von Willebrand e demais transtornos hemorrágicos no Brasil, sendo a maioria por hemofilia A.

Entretanto, estes números devem ser interpretados com cautela, tendo-se em vista o provável sub-registro dessa variável no sistema, uma vez que o cadastro não é compulsório. Ainda, como essa informação é gerada pelo CTH, em parte dos casos, o centro não é informado sobre a morte do paciente e, assim, não a registra no sistema. Cabe ressaltar que a coleta de dados tem melhorado ao longo dos anos, havendo incremento de registro de 2014 para 2015 de 57,57%.

Tabela 26. Mortalidade de pessoas com coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2015

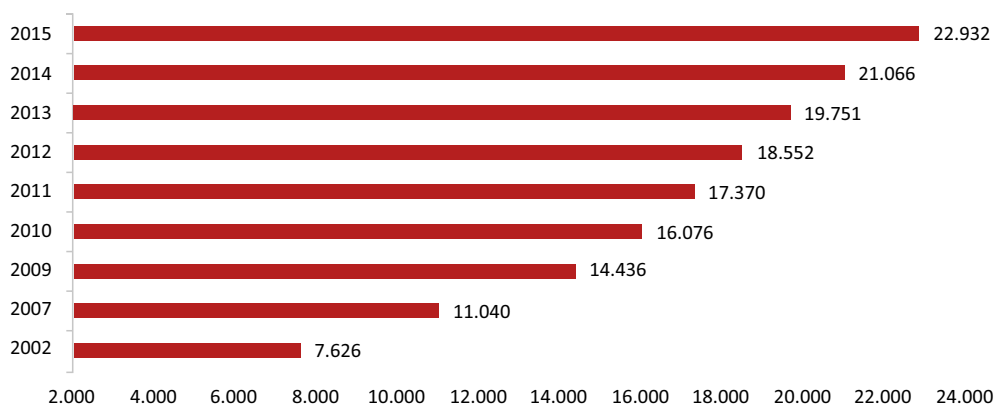
Ano	Hemofilia A		Hemofilia B		Doença de von Willebrand		Outras Coagulopatias		Total	
	nº	%	nº	%	nº	%	nº	%	nº	%
2015	40	68,97	7	12,07	6	10,34	5	8,62	58	100

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

Dados comparativos entre os cadastros de pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos de 2002 a 2015

Com a sistematização do cadastro em uma base informatizada no Sistema Hemovida Web Coagulopatias é possível acompanhar o registro de casos novos em tempo real. Após 2011, a taxa de novos registros no sistema decresceu e atingiu um “plateau” de aproximadamente 7% de novos registros ao ano. De 2014 para 2015, houve aumento de 8,9% no registro de novos casos de coagulopatias hereditárias no Brasil (Gráfico 12).

Gráfico 12. Prevalência e percentual de aumento das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos, Brasil, 2002-2015



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

A Tabela 27 detalha as prevalências das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por grupo de diagnóstico, de 2002 a 2015.

Tabela 27. Dados comparativos da prevalência das coagulopatias hereditárias por diagnóstico, Brasil, 2002, 2007, 2009–2015

Ano	Hemofilia A		Hemofilia B		Doença de von Willebrand		Outras Coagulopatias		Não Informado		Total	
	nº	%	nº	%	nº	%	nº	%	nº	%	nº	%
2002	5.411	70,95%	886	11,62%	866	11,36%	202	2,65%	261	3,42%	7.626	100%
2007	6.881	62,33%	1.291	11,69%	2.333	21,13%	316	2,86%	219	1,98%	11.040	100%
2009	7.905	54,76%	1.516	10,50%	3.822	26,48%	1.015	7,03%	178	1,23%	14.436	100%
2010	8.369	52,06%	1.609	10,01%	4.451	27,69%	1.437	8,94%	210	1,31%	16.076	100%
2011	8.848	50,94%	1.723	9,92%	4.934	28,41%	1.865	10,74%	0	0,00%	17.370	100%
2012	9.122	49,17%	1.801	9,71%	5.445	29,35%	2.184	11,77%	0	0,00%	18.552	100%
2013	9.348	47,33%	1.838	9,31%	5.976	30,26%	2.589	13,11%	0	0,00%	19.751	100%
2014	9.616	45,65%	1.881	8,93%	6.544	31,06%	3.025	14,36%	0	0,00%	21.066	100%
2015	9.908	43,21%	1.948	8,49%	7.220	31,48%	3.856	16,81%	0	0,00%	22.932	100%

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

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

Novas modalidades de tratamento em hemofilia

A profilaxia primária refere-se à infusão de concentrado de fator VIII (para hemofilia A) ou IX (para hemofilia B) antes da ocorrência de hemorragias. Ela deve iniciar precocemente, preferencialmente antes da ocorrência da segunda hemartrose (em geral até 3 anos de idade), devendo ser mantida pelo menos até 18 anos de idade. Seu objetivo principal é prevenir as complicações osteoarticulares da hemofilia e é indicada para os casos de hemofilia grave.

A profilaxia secundária (de longa duração) também é indicada para hemofilia grave, mas difere-se da primária com relação ao tempo de início, o qual é mais tardio, isto é, após a segunda hemartrose e antes do desenvolvimento de doença articular.

A imunotolerância é o tratamento realizado com a intenção de erradicar os inibidores persistentes contra o fator VIII em pacientes com hemofilia que o desenvolveram e necessitam uso de agentes *bypassing* para o seu tratamento. Esta envolve infusões periódicas do concentrado de fator VIII, com o objetivo de tolerizar o paciente.

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

No ano de 2015 estavam cadastrados na profilaxia primária 344 pacientes com hemofilias A e B, o que equivale a 7,60% de pacientes com hemofilia A e B grave no Brasil em 2015 (n=4.525).

Um total de 236 pacientes com hemofilia A e inibidor foram incluídos no tratamento de imunotolerância (Tabela 27). Do ano de 2014 para 2015 houve aumento de 12,20% e 13,13% de inclusão de pacientes na profilaxia primária e imunotolerância, respectivamente.

Com relação a profilaxia secundária (de longa duração), em 2015, 3.837 pacientes com hemofilias A e B fizeram uso desta modalidade de tratamento. Isto equivale a 84,80% dos pacientes com hemofilias A e B grave registrados no ano de 2015 no Brasil (n=4.525).

Com objetivo de qualificar as informações referente a utilização dos pró-coagulantes, estão sendo implementadas no sistema Hemovida Web Coagulopatias variáveis referentes à participação dos pacientes nos programas de

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

Tabela 28. Frequência de pacientes em profilaxia primária, secundária de longa duração e imunotolerância por unidade federada, região e Brasil, 2015

Região	UF	Pacientes em profilaxia primária	Pacientes em imunotolerância	Profilaxia Secundária de Longa Duração
		Nº	Nº	Nº
Centro-Oeste	DF	26	6	151
	GO	5	8	199
	MS	0	0	0
	MT	0	0	24
Total		31	14	374
Nordeste	AL	4	0	107
	BA	10	1	73
	CE	13	17	222
	MA	1	1	79
	PB	4	6	46
	PE	26	18	341
	PI	2	3	66
	RN	0	4	60
SE	0	0	6	
Total		60	50	1.010
Norte	AC	0	0	0
	AM	10	1	59
	AP	2	0	12
	PA	17	5	113
	RO	0	0	2
	RR	0	0	0
	TO	1	6	14
Total		30	12	200
Sudeste	ES	10	15	117
	MG	31	27	153
	RJ	50	34	63
	SP	50	34	1.046
Total		141	110	1.379
Sul	PR	25	26	343
	RS	41	16	361
	SC	16	8	170
Total		82	50	874
Total Geral		344	236	3.837

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

Considerações finais

A publicação sobre o perfil da coagulopatias no Brasil, desde sua primeira iniciativa, vem possibilitando realizar a avaliação e o monitoramento dos agravos e das ações relacionadas à atenção aos pacientes com coagulopatias hereditárias. Como consequência, os dados epidemiológicos e de vigilância gerados promovem a melhoria da gestão e do planejamento da política do programa. Esta versão do perfil incorporou novos dados relativos ao consumo de agentes de *bypass* por pacientes com hemofilia e inibidor e uso de pró-coagulantes em pacientes com doença de von Willebrand .

Entretanto, ainda existe incompletude de dados, principalmente nas variáveis relacionadas ao acompanhamento clínico, ao estado sorológico, à gravidade e tipo das coagulopatias e à detecção de inibidor em pacientes com hemofilia. Essa situação demanda maior sensibilização e atuação dos CTHs, com vistas à organização e ao preenchimento dos dados e monitoramento dos pacientes. Os avanços na aquisição promoveram mudança de paradigma na assistência aos pacientes com coagulopatias hereditárias no Brasil, mas os avanços não param por aqui.

É desejável que o tratamento das coagulopatias seja cada dia mais descentralizado, o que humaniza a abordagem dos pacientes acometidos. Entretanto, o acompanhamento do paciente deve ser monitorado pela equipe multidisciplinar dos CTHs, o que exige aderência do paciente ao tratamento, comprometimento dos familiares e retorno do paciente às consultas. Esses pacientes devem receber acompanhamento periódico da equipe, com registro dos seus dados no sistema Hemovida Web Coagulopatias. A vigilância epidemiológica de inibidor, infecções, complicações osteoarticulares e doenças crônicas e registro de mortalidade no sistema torna-se fundamental para o correto monitoramento desta população, que se torna mais longeva e passa a apresentar doenças crônico-degenerativas características da população geral. A garantia desses cuidados é condição fundamental para o sucesso do programa e propiciará estímulo para implantação de políticas que visem à melhoria da qualidade da atenção dispensada aos pacientes.

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

Referências

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

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

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

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

_____. Ministério da Saúde. **Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil: 2013**. Brasília, 2014.

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

IBGE. **Estimativas populacionais para os municípios brasileiros em 01.07.2014**. Disponível em: <<http://www.ibge.gov.br/home/estatistica/populacao/estimativa2015/>>. Acesso em: 3 ago. 2016.

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

ISBN 978-85-334-2504-0



9 788533 425040

POLÍTICA NACIONAL DE
SANGUE E HEMODERIVADOS



DISQUE SAÚDE

136

Ouvidoria Geral do SUS
www.saude.gov.br

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



MINISTÉRIO DA
SAÚDE

