

**UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA
FACULDADE DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM BIOÉTICA**

MARIANA PEREIRA SAYAGO SOARES CALEFI

**O TRATAMENTO DA HEMOFILIA: ACESSO E EXCLUSÃO NA PERSPECTIVA
DA BIOÉTICA CRÍTICA**

BRASÍLIA - DF

2019

MARIANA PEREIRA SAYAGO SOARES CALEFI

**O TRATAMENTO DA HEMOFILIA: ACESSO E EXCLUSÃO NA PERSPECTIVA
DA BIOÉTICA CRÍTICA**

Dissertação apresentada como requisito parcial para obtenção do
Título de Mestre em Bioética pelo Programa de Pós-Graduação
em Bioética da Universidade de Brasília.

Orientador: Prof. Dr. Cláudio Fortes Garcia Lorenzo

BRASÍLIA - DF

2019

FOLHA DE APROVAÇÃO

CALEFI, Mariana Pereira Sayago Soares. O TRATAMENTO BRASILEIRO NA HEMOFILIA: ACESSO E EXCLUSÃO NA PERSPECTIVA DA BIOÉTICA CRÍTICA. 2019. 69f.

Dissertação apresentada como requisito parcial para obtenção do Título de Mestre em Bioética pelo Programa de Pós-Graduação em Bioética da Universidade de Brasília.

Dissertação apresentada em 27/02/2019

BANCA EXAMINADORA

José Garrofe Dórea - Presidente
Universidade de Brasília

Marcos Antônio dos Santos - Membro Titular do Programa
Universidade de Brasília

Thiago Rocha da Cunha - Membro Externo
Pontífica Universidade Católica do Paraná

José Paranaguá - Membro Suplente
Universidade de Brasília

Dedico às pessoas que tornam a felicidade possível mesmo diante das dificuldades, e que também lutam para superá-las.

AGRADECIMENTOS

Agradeço,

Aos nossos meninos com hemofilia, que rompem barreiras diárias para viver e não apenas existir;

Aos pais que lutam mesmo com medo, em especial ao Rômulo Marques;

Aos profissionais que têm o coração como escudo, em especial dra Jussara Almeida;

Aos amigos que entendem que o amor à causa é maior do que as dificuldades, em especial ao Max Sarmet e Vanina Lobo;

À família que apoia tudo, mesmo achando maluquice, em especial Leila Santos, e Cleberson Calefi;

Aos professores que possuem uma bagagem científica e cultural essencial para a sustentação do sonho, em especial ao Cláudio Lorenzo;

Às minhas meninas, Luana e Fernanda, por serem meu mundo.

RESUMO

A hemofilia é uma doença hereditária, sem cura, caracterizada pela deficiência de fator de coagulação que causa sangramentos que podem levar à morte ou sequelas físicas permanentes. Seu tratamento envolve medicamentos de coagulação de alto custo, e uma cadeia de cuidados continuados por toda a vida desde o diagnóstico. A maioria dos hemofílicos no mundo não temo tratamento adequado, sofrem com o risco de morte e sequelas ortopédicas permanentes da doença. Essa dissertação sob forma de ensaio teórico analisa a realidade do tratamento no Brasil, e o acesso global ao medicamento de coagulação, a partir dos fundamentos da Bioética Crítica, que possui parâmetros analíticos da Teoria Crítica, e dos Estudos da Colonialidade, buscando compreender a influência da conformação do sistema mundo alicerçado no domínio de capacidades materiais, ideias e instituições, e sedimentado numa concepção hierárquica mundial, onde a noção de raça tem papel fundamental. A dissertação levantou dados do acesso ao tratamento no Brasil e no mundo, ditado pelo mercado internacional, e concluiu que o tratamento local é parecido com o global, com enormes diferenças de acesso entre os Estados Brasileiros, e que o tratamento é ineficiente e piorado pelas dificuldades que vão desde transporte, até a compra e distribuição de medicamentos. Propõe que os organismos internacionais devam ter uma forma de pressão sob o Estado, ou empresas, que permitam melhor acesso ao medicamento, respeitando a distribuição justa. Além disso, espaços que permitam a horizontalidade de discussão sobre realidade do hemofílico no país, adequando-as às de distribuição de tratamento.

Palavras - chaves:

Bioética, Hemofilia, saúde global, saúde pública

ABSTRACT

Hemophilia is an inherited, non-curable disease characterized by a clotting factor deficiency that causes bleeding that can lead to death or permanent physical sequelae. The treatment involves high cost coagulation drugs, and a chain of lifelong care since diagnosis. Most of the hemophiliacs around the world do not have access to adequate treatment suffering from the risk of death and permanent orthopedic sequelae of the disease. This dissertation, presented as a theoretical essay, explores the reality of the treatment in Brazil and the global access to the coagulation factor, analyzing it through Critical Bioethics, and the analytical components of the Critical Theory, and the Colonial Studies. Our work seeks to understand the influence of the current world-system, supported by the domain of material abilities, ideas and institutions and sedimented in a hierarchical hegemonic conception, where the notion of race plays a fundamental role. This work raised data on access to treatment in Brazil and around the world, dictated by the international market, and concluded that local treatment is similar to the global one. Moreover, we found enormous disparities between brazilian states, where treatment is worsened by different reasons ranging from transportation to the purchase and distribution of medicines. This dissertation proposes that international agencies should develop a form of exerting pressure on the State or companies, allowing better access to the medicine, while respecting fair distribution. In addition, suggests to strengthen communication spaces amongst people, allowing equal discussion about the reality of hemophiliacs in the country in order to adapt treatment for all.

Key-words:

Bioethics, Hemophilia, Global Health, Public Health

LISTA DE SIGLAS

| | |
|----------|--|
| ADM | Amplitude de Movimento Articular |
| ANVISA | Agência Nacional de Vigilância Sanitária |
| CPNSH | Coordenação da Política Nacional de Sangue e Hemoderivados |
| CTH | Centros de Tratamentos Hemofilia |
| DDAVP | Acetado de Desmopressina |
| GLAITH | Grupo Latino Americano de incentivo ao tratamento da hemofilia |
| Hemobrás | Empresa Brasileira de Hemoderivados e Biotecnologia |
| IMC | Índice de Massa Corporal |
| MS | Ministério da Saúde |
| OMC | Organização Mundial do Comércio |
| OMS | Organização Mundial de Saúde |
| RNB | Rendimento Nacional Bruto |
| SUS | Sistema Único de Saúde |
| TCU | Tribunal de Contas da União |
| WHF | World Hemophilia Federation |

SUMÁRIO

| | |
|--|----|
| INTRODUÇÃO | 9 |
| CAPÍTULO 1 – A HEMOFILIA E SEU TRATAMENTO | 13 |
| 1.1. HEMOFILIA – CONCEITOS, CARACTERÍSTICAS E TRATAMENTO | 13 |
| 1.2. REALIDADE ATUAL DO ACESSO AO TRATAMENTO DA HEMOFILIA NO MUNDO | 23 |
| 1.3. REALIDADE ATUAL DO ACESSO AO TRATAMENTO DA HEMOFILIA NO BRASIL | 27 |
| 1.4 OUTROS ASPECTOS RELACIONADOS AO BEM ESTAR DO PACIENTE HEMOFÍLICO | 33 |
| CAPÍTULO 2 UM OLHAR BIOÉTICO SOBRE | 38 |
| 2.1 BIOÉTICA E BIOÉTICA CRÍTICA | 38 |
| 2.2 A PERSPECTIVA DA BIOÉTICA CRÍTICA APLICADA À SAÚDE DO HEMOFÍLICO | 47 |
| CONSIDERAÇÕES FINAIS | 57 |
| REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS | 60 |

INTRODUÇÃO

A hemofilia é uma doença genética rara, e sem cura. Apresenta um risco de morte quando não tratada, e se não cuidada corretamente, leva a incapacidades físicas permanentes. Ocorre pela falta ou diminuição de fator de coagulação no sangue, que pode resultar em sangramentos em órgãos nobres como o cérebro, sendo fatal, ou no sistema musculoesquelético, quando o acúmulo de sangue nas articulações por repetidos sangramentos, causam deformidades que reduzem o movimento, geram dores, incapacitam, e evoluem para deficiência física. Além disso, podem haver reações auto-imunes, ou contágios virais provenientes do próprio medicamento.

As complicações e os frequentes sangramentos podem dificultar a realização de atividades de vida diária do hemofílico, estigmatizando-o e gerando padecimento físico e emocional que se estende à sua família e meio social. A depressão e o estresse, podem estar associados aos sentimentos de culpa, vergonha, raiva e pessimismo, todas potencializadas pela dor articular. A própria possibilidade de ter alguma lesão que ainda há risco de morte, já pode aumentar as chances de reinício do ciclo lesão-dor-incapacidade. Esse ciclo, além de reduzir a qualidade de vida da pessoa com hemofilia, limita sua participação e aderência no tratamento, retroalimentando-o.

O tratamento consiste na reposição de fator de coagulação e educação continuada por uma equipe multidisciplinar, que atue desde o diagnóstico até às adequações frequentes de dosagens de fator, de acordo com as atividades físicas, profissionais, e de vida diária, de forma individualizadas para cada hemofílico. A profilaxia, é o tratamento que favorece uma vida sem sangramentos, e sem lesões, e consiste em administrar doses de fator preventivas desde a infância.

Globalmente, o medicamento de coagulação possui um preço elevado, é desenvolvido tecnologicamente, produzido e distribuído ao mercado mundial por poucas indústrias oriundas dos países desenvolvidos. A consequência é que, embora exista tratamento adequado e digno, ele não alcança aproximadamente 70% dos hemofílicos diagnosticados no mundo.

É facilmente dedutível que os hemofílicos sem o tratamento adequado são aqueles que vivem em países periféricos e que sofreram historicamente a dominação dos colonizadores europeus, detentores de poder hegemônico

econômico e científico até os dias atuais. Na ordem mundial proposta por Cox, e descrita nesta dissertação, esse ciclo é mantido por meio da racionalidade instrumental, composta pelo domínio soberano das capacidades materiais, ideias e instituições.

No Brasil, os 12 mil hemofílicos cadastrados são tratados pelo Sistema Único de Saúde, por meio de programas de tratamentos que incluem centros multidisciplinares espalhados majoritariamente nas capitais do país, protocolos para profilaxia (prevenção de sangramentos), disponibilização de equipes multidisciplinares, e distribuições de doses dos medicamentos de coagulação domiciliares.

À primeira vista, resultante da análise generalizada da quantidade da média de fator utilizada pelos hemofílicos, o Brasil proporciona aos seus pacientes, uma média de unidade de fator preconizada mundialmente para uma vida com qualidade. No entanto, sob um olhar ampliado da situação por localização, identificam-se importantes disparidades entre regiões e tratamentos não eficientes. Verifica-se que nos estados mais pobres, a população hemofílica utiliza quantidades de fator abaixo do compatível para alcançar a sobrevivência, também preconizado mundialmente. O acesso à equipe multidisciplinar localizadas nos centros de tratamento são difíceis para grande parte dos hemofílicos, e condizendo com a situação de pobreza, e consequente dificuldade de transporte. Isso somado à falta de instrução da população dificulta a aderência ao tratamento, que deve ser continuado. A profilaxia, também disponibilizada pelo governo, não acontece de forma eficiente, sendo iniciada muitas vezes quando o hemofílico já possui lesão, e o protocolo do governo não é claro sobre a continuidade do tratamento na vida adulta.

As condições de saúde dos hemofílicos envolvidos por uma complexidade que envolve desde o indivíduo como pessoa com direitos à saúde, até o não acesso ao cuidado, ou às avançadas tecnologias disponibilizadas por países que detêm o controle instrumental do tratamento na hemofilia, sugerem que dilemas éticos como igualdade, justiça, dignidade possam ser explorados no ponto de vista Bioético, que considera as dimensões morais no âmbito da saúde e da vida.

A configuração da ordem no mundo atual gera conflitos éticos no tratamento dos hemofílicos, na esfera da saúde mundial e local, pelo não acesso da maioria dessas pessoas ao tratamento existente. As estruturas persistentes de dominação

sociais e econômicas são causadoras de profundas desigualdades, e provenientes de estruturas históricas que mantêm as relações de poder central global da atualidade.

A Bioética Crítica apresenta componentes analíticos que vem sendo construídos a partir de conteúdos da *Teoria Crítica* da Escola de Frankfurt articulados à perspectiva dos Estudos da Colonialidade. A *Teoria Crítica* levanta questões de que a história é um importante elemento para compreender a conformidade do funcionamento dos dias atuais, que a Ética nem sempre é respeitada, reforçando as desigualdades. Ela examina como as relações de poder ditam a ordem mundial atual, a partir do controle das capacidades materiais, ideias e instituições, e como neste contexto a ciência age com uma suposta neutralidade, quando na verdade é mantida por interesses do mercado e torna-se o alicerce das práticas de dominação. Os estudos da colonialidade vem contribuir a partir de sua crítica ao conceito de modernidade europeia desenvolvido no período de colonização e que tenta opor colonizadores e colonizados, a partir de uma hierarquização de valores, que justifica as ações de dominação e tutela, e o controle do poder e do saber e onde o desenvolvimento da noção de raça, foi fundamental.

O objetivo desta dissertação sob a forma de um ensaio teórico é analisar a questão do acesso global ao medicamento de coagulação, e o tratamento brasileiro, a partir dos parâmetros da Bioética Crítica.

O primeiro capítulo, em sua primeira parte, descreve a fisiopatologia da hemofilia, com descrição das causas das lesões incapacitantes, riscos de contrair vírus e anticorpos contra o fator de coagulação, e risco de morte da pessoa com hemofilia. Aborda as questões emocionais, e limitações sociais bem como a estigmatização da criança com hemofilia. Em seguida, descreve os tratamentos existentes, e o que é necessário para que o mesmo aconteça. Enfatiza que a educação deve ser continuada, e para isso o acesso facilitado. A segunda parte do primeiro capítulo descreve dados mundiais e nacionais que demonstram sobre o tratamento da hemofilia. O texto segue ampliando o olhar em como funciona no Brasil, desde o diagnóstico até o cuidado continuado, e confronta dados que sugerem que o tratamento é ineficiente para essas pessoas. Ou seja, os direitos à saúde são feridos e não respeitados.

Para entender as questões Bioéticas que envolvem o não tratamento da hemofilia, o segundo capítulo aprofunda um pouco a concepção da Bioética Crítica e seus fundamentos a partir da *Teoria Crítica* e dos Estudos da Colonialidade. A segunda parte deste segundo capítulo aplica a Bioética Crítica às questões levantadas sobre o tratamento da hemofilia e seu acesso no plano internacional e mais especificamente, na realidade brasileira, examinando as estruturas mundiais de domínio presentes e persistentes nos dias atuais.

CAPÍTULO 1 - A HEMOFILIA E SEU TRATAMENTO

1.1 HEMOFILIA – CONCEITOS, CARACTERÍSTICAS E TRATAMENTO

A hemofilia é uma doença genética rara e recessiva, que passa da mãe para o filho, sendo que na maioria absoluta dos casos, as mulheres são apenas portadoras, e os homens clinicamente afetados. Consiste em uma alteração nos genes do fator VIII, nas hemofilias A, ou do fator IX nas hemofilias B, ambos localizados no cromossomo X. Em 30% dos diagnósticos de hemofilia, a alteração genética ocorre por mutação dos genes dos fatores, sem relação familiar. Tem uma prevalência estimada em aproximadamente 196 mil casos no mundo^{1, 2, 3, 4}.

O país com mais hemofílicos registrados no mundo é a Índia com cerca de 18.000 hemofílicos, seguida dos Estados Unidos e China com cerca de 14.000 hemofílicos. O Brasil possui a 4ª maior população mundial de hemofilia, com cerca de 12.400 portadores, sendo 36.1% portadores da forma mais grave⁵.

Os fenótipos dessas alterações são caracterizados pela deficiência quantitativa ou qualitativa do fator VIII ou IX da coagulação sanguínea, cujas as manifestações clínicas são sangramentos em tecidos, cavidades, músculos e intra-articulares, podendo ocorrer de forma espontânea ou pós-traumas. A clínica em ambas hemofilias são semelhantes^{3,4}.

O diagnóstico das hemofilias é baseado na história clínica e/ou antecedentes familiares, dos indivíduos nascidos em famílias de hemofílicos. Os exames laboratoriais verificam mecanismo intrínseco da coagulação, pelo prolongamento do Tempo de Tromboplastina Parcial Ativado, mas com normalidade da contagem plaquetária, do tempo de sangramento e do Tempo de Protrombina. Os sujeitos que não possuem história familiar, os exames são realizados para confirmar o diagnóstico clínico de sangramentos e/ou hematomas⁶.

A gravidade da hemofilia é classificada de acordo com o nível de fator presente no sangue. Nas hemofilias graves há menor quantidade de fator, e as manifestações clínicas são caracterizadas por sangramentos espontâneos, sem causa aparente, ou relacionados a traumas. A forma grave da doença tem incidência entre 26 e 55% dos portadores da doença na América Latina. Nas hemofilias

classificadas como moderadas e leves, há maior quantidade de fator circulante no sangue, e menos sangramentos espontâneos. Cabe ressaltar que apesar de haver relação direta entre sangramentos de repetição e a baixa porcentagem de fator presente no sangue, existem casos em que há repetidos sangramentos mesmo com maiores taxas de fator^{3, 7}.

Entre as manifestações clínicas citam-se as hemartroses articulares, hematomas musculares, sangramentos maiores como os gastrointestinais e hematúrias, além de epistaxes. O acidente vascular cerebral hemorrágico é a forma mais grave de sangramento nas hemofilias, e são responsáveis pelo principal risco de morte nessa população. Apresenta a menor incidência (<5%) em relação aos outros sangramentos^{3, 7}.

Os sangramentos articulares, hemartroses, são os mais comuns, com incidência de cerca de 80% do total de sangramentos na população hemofílica. O sangue na articulação, pode evoluir para artropatia hemofílica, e progredir para deformidades articulares, resultando em incapacidades físicas que dificultam ou impedem as atividades de vida diária, refletindo em consequências sociais como absenteísmos na escola e no trabalho, e aposentadoria precoce^{3, 7, 8, 9, 10, 11}.

As incidências das hemartroses nas articulações acometidas são de 44% nos joelhos, 25% nos cotovelos, 14% nos tornozelos, 8% nos ombros, 5% nos quadris, e os 4% restantes incluem pequenas articulações do corpo¹².

Repetidas hemartroses podem levar à artropatia hemofílica, e a fisiopatologia pode ser descrita como um círculo vicioso que se inicia com o depósito de sangue dentro da articulação, causando lesão na cartilagem, gerando edema e dor, que por proteção do local afetado, levam à inatividade articular¹³. A articulação sem movimento aumenta a susceptibilidade de novos sangramentos pois há sobrecarga da articulação consequente ao enfraquecimento da musculatura adjacente inativa, que também fica dolorida ao redor da articulação e em contração estática, o que atenua a atividade do músculo sinergista, aumentando ainda mais a dor¹⁴. Como um ciclo, a fragilidade articular, o sangue intra-articular, continuam causando mais lesão, dor, inatividade^{13, 14, 15}.

Dentro da articulação, a proteína hemossiderina presente no sangue, se acumula na sinóvia, favorecendo a proliferação do tecido da membrana sinovial, e estimulando a inflamação da mesma. Essa membrana inflamada repetidas vezes,

torna-se vilosa, hipertrofiada e altamente vascularizada, ficando mais suscetível a novos sangramentos. Tais eventos evoluem para destruição articular, e propiciam mais acúmulo de sangue, causam dor e disfunção mecânica da articulação, mantendo o ciclo da degeneração. Estas repetidas lesões deformam a cartilagem, e em fases mais crônicas levam à artrodese^{13, 15}.

Em torno de 86% dos sujeitos hemofílicos relatam dor frequente, e desses, 92% relatam que a dor é originária de lesões existentes nas articulações. O estudo envolveu 89 hemofílicos, verificou que 67% relataram dores agudas, e 43% dores crônicas¹⁴. A percepção da dor aguda e crônica do hemofílico é subjetiva, envolve dimensões além das físicas, e por isso muitas vezes a intensidade não é tão acreditada pelos familiares e equipe de saúde¹⁶.

A dor crônica frequentemente começa em idade precoce, e seu manejo deve incluir a acreditação da dor do paciente, e exploração farmacológica e não farmacológica, além de otimizar a profilaxia. Importante citar que os sintomas dolorosos também estão relacionados com grande risco de incapacidade motora e iminente estresse¹⁶.

Aproximadamente 90% dos hemofílicos de até 30 anos, possuem lesão articular, caracterizada por inflamação crônica e deformidade progressiva, com consequências também emocionais e sociais¹⁷.

As crianças hemofílicas que apresentam sangramentos musculoesqueléticos de repetição, adquirem limitações físicas e sociais pelas ausências escolares, e restrições em brincadeiras, por consequências da dor, das lesões articulares, e até da superproteção familiar. Um período prolongado sem hemorragias pode melhorar a qualidade de vida, o movimento e a musculatura do hemofílico⁷.

O tratamento adequado é importante desde antes da criança começar a andar. Neste período, podem surgir as manifestações hemorrágicas intra-articulares e os hematomas musculares¹⁸. É muito importante o monitoramento dos pais e da equipe multidisciplinar para observar os primeiros sinais de lesão, e ter parâmetros ortopédicos para avaliar a progressão da artropatia, estabelecer ou modificar protocolos de tratamento e analisar a eficácia de intervenções terapêuticas. Ressalta-se que o plano de tratamento só é completo quando há reposição do fator deficiente até um nível suficientemente alto para interromper o sangramento, e prevenir a recorrência precoce¹⁵.

Possuir acesso à melhor assistência para saúde conforme descrito pela Organização Mundial de Saúde (OMS), deve ser assegurado não só pelo direito em si como todo Ser Humano, mas também porque o não tratamento pode resultar em morte, ou baixa qualidade de vida¹⁹.

Apenas para fins de fortalecimento de argumento sobre a obrigatoriedade do tratamento, cita-se a pesquisa de Revel-Vilk e colaboradores (2004), sobre a qualidade de vida de crianças hemofílicas com história de hemorragia intracraniana, que concluiu que há diminuição da função física e da qualidade de vida desses meninos, quando comparados a outros portadores de hemofilia, da mesma idade, com mesma gravidade, mas sem relatos de sangramento cerebral²⁰.

A hemofilia não tem cura, e apresenta risco de morte ao paciente, principalmente nos casos das hemorragias cerebrais e digestivas, e exige um tratamento continuado e dependente da participação do paciente e de sua família. A aderência ao tratamento é melhor quando existe uma educação assídua, por meio de equipe multidisciplinar preocupada com a realidade de cada paciente, que adequa o tratamento à condição de vida do paciente. Assim, ressalta-se que o tratamento consiste não só no ajuste e reajuste das doses de fator, como na verificação de exames laboratoriais que predizem alguma complicação, no aprendizado e continuidade da administração via endovenosa do fator, cuidados preventivos e/ou reabilitativos musculoesqueléticos, além de outros profissionais especializados como dentistas, psicólogos e assistentes sociais. O apoio psicológico e social é essencial para que o hemofílico, portador de doença crônica, e muitas vezes dolorosa. A aderência ao tratamento da profilaxia, também tem influência de terceiros (como seu parceiro ou médico), e isso deve ser levado em conta os hábitos do paciente para adequação do cuidado^{3,16,21,22}.

O principal tratamento farmacológico da hemofilia é a reposição do fator de coagulação deficiente (fator VIII na hemofilia A ou fator IX na hemofilia B). Os concentrados de fator podem ser produzidos via fracionamento do plasma (fator plasmático), ou sintético (fator recombinante), que é altamente purificado, reduzindo o risco da presença de vírus como a Hepatite B, C e HIV. A reposição é realizada via intravenosa e pode ser feita por demanda, ou seja, após episódio hemorrágico, ou ministrado de forma profilática, que por meio do uso regular de concentrados de

fator objetiva manter os níveis de fator suficientemente elevados, de forma a prevenir sangramentos, e é realizado mesmo na ausência de hemorragias^{3, 23}.

Nas hemofilias leves, ou hemorragias pequenas de indivíduos hemofílicos moderados, o Acetato de Desmopressina(DDAVP), pode ser utilizado para sanar o sangramento, com a vantagem de poder ser administrado não só por via intravenosa, mas subcutânea ou intranasal. Esses pacientes também têm opção de utilizar o Ácido Tranexâmico para hemorragias em mucosas, desde que respeitadas suas contra-indicações³.

Sangramentos maiores, ou pacientes que não respondem ao DDAVP, ou ao Ácido Tranexâmico, mas principalmente hemofílicos moderados e graves, necessitam da reposição de concentrados de fator. Esta reposição, quando feita para sanar um sangramento prévio em qualquer local, reposição por demanda, os fatores VIII ou IX são administrados para elevar sua concentração sanguínea entre 15 e 100%, com objetivo de parar o sangramento. A quantidade a ser elevada, depende da gravidade e do local do sangramento. Sangramentos maiores ou em locais de maior risco de morte, as concentrações administradas são maiores. O tempo de duração também varia de acordo com o mesmo critério, e pode ser mantido entre um e 14 dias³.

O inibidor é o aparecimento de anticorpos do indivíduo contra os fatores VIII e IX. É uma das complicações mais sérias na hemofilia, felizmente com uma incidência baixa. O medicamento coagulante passa a não responder farmacocineticamente, persistindo a hemorragia. O tratamento é eficaz em até 80% dos casos, e envolve aplicação de altas doses de fator para diminuir a reação do organismo ao mesmo³.

O tratamento de demanda ocorre quando há uma hemorragia espontânea ou não, mas que precisa ser controlada. Ele consiste em ministrar a dose de fator até que o sangramento seja controlado. A dose e o tempo que a reposição deve ser continuada, depende do local e da gravidade, sendo que maiores e mais graves sangramentos, exigem maiores quantidades de fator por mais tempo³.

A reposição de fator de forma preventiva, é chamada de profilaxia, e é dividida em primária, secundária e terciária. Diferenciam-se pelos seguintes critérios: Profilaxia primária com início antes de evidências de alteração osteocondral, iniciada antes da segunda hemartrose, e idade até 3 anos. Na profilaxia secundária, com

início após duas ou mais hemartroses, e antes da evidência de alteração no osso e na cartilagem, administrada de maneira intermitente. A profilaxia terciária é o tratamento contínuo após evidência de alteração osteocondral³.

A World Federation of Hemophilia (WHF), e a Organização Mundial da Saúde (OMS), indicam que a profilaxia primária é uma das principais medidas disponíveis para garantir a integridade física, psíquica e social dos pacientes, possibilitando uma vida plena à pessoa com hemofilia grave^{3,19,24}.

Manco-Johnson et al, sugerem que profilaxia com fator é a forma mais efetiva em prevenir microsangramentos, detectados por meio de ressonância magnética, hemartroses e lesões articulares nos meninos com hemofilia A²⁵. Complementando a importância do tratamento preventivo, Van Dijk e colaboradores²⁶, destacaram que os indivíduos que tiveram a primeira hemartrose mais tardia desenvolveram menor grau de artropatia na fase adulta, após concluírem o estudo que envolveu mais de 2.000 hemofílicos. Eles ainda sugerem que desde o primeiro sangramento articular já existe lesão na cartilagem, e por isso enfatizam a importância da profilaxia²⁷.

Uma grande quantidade de evidências tem demonstrado que os pacientes submetidos ao tratamento profilático têm uma diminuição significativa do número de artropatias e danos articulares. Nos Estados Unidos, um estudo que envolveu um total de 185 pacientes com hemofilia (idade média, 69,0 ± 7,0 anos, 29% com hemofilia grave), cuja a profilaxia primária foi realizada em 30% dos pacientes com hemofilia grave, verificou que no total, a taxa de sangramento anual teve média de 2.49, e em pacientes com hemofilia grave de 5.61, ambas causada principalmente por hemorragias articulares²⁸.

Na Holanda, a profilaxia primária existe desde 1968, e vários estudos deste país comprovam que ela previne artropatias em hemofílicos graves. Cito um estudo longitudinal realizado em 2017, que observou que pacientes com hemofilia grave tiveram articulações mais deterioradas do que as hemofilias moderadas, mas que mesmo com baixas taxas de sangramentos articulares, a saúde articular foi deteriorada entre 5 e 10 anos em 37% dos pacientes com hemofilia severa/moderada analisadas. Com isso, os autores concluíram que o desenvolvimento da artropatia hemofílica é multifatorial, e que a inflamação sinovial predispõe a uma piora do quadro resultando em dores, diminuição de movimentos, atrofia muscular, e conseqüentemente em restrições de atividades de vida diárias²⁹.

Na América Latina, o grupo de incentivo ao tratamento da hemofilia (GLAITH), recomendou a partir de 2013, que o início da profilaxia primária se estenda até três anos nos casos em que não há evidências de hemartroses prévias. E que a principal indicação para o início da profilaxia desde o nascimento seja na presença de hemorragia intracranial. No mesmo documento, apresenta que a profilaxia é a melhor evolução do custo-efetividade a longo prazo, pois reduz os gastos associados com as complicações músculo-esqueléticas⁷.

O aumento ao acesso aos concentrados de fator em meninos jovens é um imperativo global. A comparação entre meninos canadenses e brasileiros que iniciaram a profilaxia mais precocemente, demonstrou que os primeiros tiveram melhor saúde na cartilagem, melhor participação nas atividades infantis e sociais segundo avaliações validadas internacionalmente e parametrizadas para o estudo³⁰.

É válido destacar que outro estudo que inclui 18 hemofílicos com idade média de 26 anos, aplicou a profilaxia individualizada ao invés de seguirem os parâmetros padronizados. Nos resultados foi observado que houve uma diminuição do número total de sangramentos espontâneos em 69%, e em 73% dos sangramentos traumáticos. A média de sangramentos anuais diminuiu de 7,5 para 2 ($P < .001$). O consumo de fator anual aumentou em 7,3%, como resultados de 66% de redução da utilização do fator utilizado para o tratamento dos sangramentos, e 25% de aumento de fator profilático. O estudo concluiu que pacientes que fizeram a profilaxia individualizada, e não nos parâmetros padronizados, obtiveram um maior consumo de fator, mas melhoraram a qualidade de vida relacionada à saúde³¹.

O manual GLAITH, defende que os regimes profiláticos devem ser flexíveis, e que possam se modificar ao considerar todos os aspectos associados à vida do hemofílico. Recomenda ainda o tratamento profilático, como recomendado nos protocolos de hemofilia por minimizar as complicações articulares crônicas. No entanto, chama atenção para a promoção da individualização do tratamento⁷.

Tendo já comprovado que existe eficácia na prevenção de sangramentos articulares e artropatias, mantendo os níveis de fator no sangue em porcentagens como na hemofilia moderada, a profilaxia já se tornou comum em muitos países, e o debate mais comum é a definição da dose, e de quando iniciar a profilaxia. No entanto, considerando os custos é muito importante também analisar por quanto

tempo a profilaxia é necessária. Alguns autores questionam se a profilaxia deve ser descontinuada ao longo da vida do paciente^{32, 33}.

O único consenso que existe sobre a interrupção da profilaxia primária é que não deve ser descontinuada até que o sistema musculoesquelético esteja inteiramente desenvolvido, e o crescimento completado. No entanto, não existe consenso sobre o momento de suspender a profilaxia primária⁷.

A OMS recomenda que a profilaxia primária seja administrada por toda vida, e observa que sua suspensão aumenta o risco de hemorragia¹⁹. Outros autores, recomendam continuar essa modalidade de tratamento pelo menos até 18-21 anos³⁴. O grupo GLAITH recomenda suspensão da profilaxia em fenótipos menos graves, mas que continue com outras modalidades de tratamento. Enfatiza, porém, que deve haver avaliações e acompanhamentos frequentes, além da possibilidade de reiniciar a profilaxia, caso necessário⁷.

O acompanhamento da eficácia da profilaxia se baseia nos aspectos físicos dos pacientes, avaliados via ressonância magnética, RX, e exames físicos validados por protocolos de avaliação para essa população, e em exames laboratoriais que verificam a aparição de inibidores, e a presença de infecções transmitidas por transfusões como o HIV e a Hepatite B e C³.

Nos países desenvolvidos da Europa, 57% dos pacientes recebem a profilaxia¹⁷. Nos Estados Unidos, a prevalência do tratamento profilático para hemofílicos B foi menor do que a dos hemofílicos A, sendo de 35% das crianças até 19 anos, e de 14% para os adultos com mais de 20 anos. O estudo afirma que a incidência da profilaxia na hemofilia B é menor do que na A²⁸. Na América Latina, somente 5 a 15% dos hemofílicos recebem a profilaxia, sendo que a maioria é secundária. Ressalta-se que mesmo o tratamento sob demanda, depende de cada país, mas em média, apenas 50 a 60% o recebem⁷. Os dados da quantidade de hemofílicos brasileiros que recebem a profilaxia não foram encontrados.

Apesar de todas evidências a respeito da importância do recurso terapêutico, estima-se que cerca de 70% dessa população no mundo, não recebam tratamento adequado, provavelmente decorrentes de um alto custo do medicamento³⁵. Corroborando com esses dados, a FMH descreve que apenas 25% dos hemofílicos no mundo possuem tratamento apropriado¹⁸. Alguns estudos citam que a profilaxia tem um custo de mais de 90% entre os medicamentos utilizados para esta

patologia³⁶. O desafio para realização do tratamento adequado, infelizmente é o alto custo do regime profilático. Fisher K. et al. compararam os custos da profilaxia em 2 países desenvolvidos, durante quase 30 anos, e concluíram que uso de concentrados de fatores na profilaxia, e os custos associados foram de cerca de US \$ 76.700 por ano para crianças pequenas, e U\$ 155.600 para o adulto que recebeu profilaxia em doses altas na década de 1990. E constatam que esse foi o motivo limitante para uma introdução mais ampla da profilaxia³⁷. O custo total, econômico e social, na Europa em 2014, foi estimado em 1.4 bilhões de Euros. No entanto, o mesmo estudo enfatiza que embora os custos sejam elevados, a importância do impacto indireto da hemofilia no paciente e na família não deve ser negligenciada¹⁷.

As hemofilias apresentam um tratamento de alto custo, decorrente do valor dos medicamentos pró-coagulantes utilizados, mas também devido à complexidade e a necessidade de uma equipe multidisciplinar. A FMH sugere que há diferença de eficácia entre os tratamentos dispensados em centros de referência em hemofilia, e em centros de saúde sem profissional especializado. Os pacientes que recebem atendimento fora de um centro de referência no tratamento da hemofilia têm taxa de mortalidade 67% maior e taxa de hospitalização por complicações hemorrágicas 40% maior que a daqueles atendidos no mencionado centro¹.

Vários países adotam o sistema de dose domiciliares de fator. O acesso facilitado à essas doses, tornam o tratamento mais eficaz com maior aderência, e apontam para oportunidade de melhoria na equidade de atendimento, e também favorece menor o dano aos tecidos nos casos de tratamento de demanda, já que quanto mais precoce a infusão do medicamento, mais rápida a hemostasia¹⁶.

A equipe multi e interdisciplinar deve estar inteirada na compreensão de que o tratamento não consiste apenas em tratar ou prevenir o sangramento. Deve existir uma educação permanente, adaptada e individualizada para todo hemofílico, e por toda sua vida.

A atenção à saúde do hemofílico engloba um sistema de atenção continuada desde um diagnóstico preciso e eficiente, profissionais da equipe multidisciplinar como fisioterapeutas, psicólogos, serviço social, dentista, administrador, todos envolvidos com a assistência, e inseridos em um programa de atenção bem desenvolvido e do interesse dos gestores públicos em promover e implementar as ações complementares de cuidado. Além da sociedade civil organizada^{27, 38}.

Sendo a hemofilia uma doença crônica, e sabido que o risco de morte é iminente a uma hemorragia inesperada, que a reposição de fator tem um alto custo operacional, e dependente de um serviço de saúde especializado, somado à artropatias que restringem a mobilidade e conseqüentemente as atividades laborais e sociais, é possível sugerir que sejam esses os motivos que justifiquem os altos níveis de depressão, ansiedade e insegurança nessa população.

Acrescido ao contexto social, há alto índice de absenteísmo da criança hemofílica na escola, as chances de emprego regular são menores, e maiores os índices de aposentadoria, geralmente por invalidez, causada por deformidades articulares.

No âmbito individual, as incapacidades e deformidades articulares podem afetar a imagem corporal e a autoconfiança gerando sentimentos e rotulagens próprios da doença, e aumentando a desmotivação para o desempenho nas atividades do cotidiano³⁹. Conseqüentemente, a família também é afetada por essa cadeia, como por exemplo na infância, a falta escolar que leva à falta no trabalho parental, na adolescência a não aderência ao tratamento, com a escolha do estilo de vida, o tipo de profissão escolhida quando adulto, entre outras.

O tratamento é dispendioso por toda essa cadeia, desde disponibilização de estrutura para o atendimento, até a aquisição de medicamentos, provenientes de poucas indústrias mundiais⁴⁰. O reflexo dessa complexidade é que a maioria dos hemofílicos no mundo não recebem o tratamento adequado¹. Deve-se atentar que o não tratamento adequado fere princípios éticos de direitos humanos.

Para haver atenção integral à saúde das pessoas com hemofilia, e lhes garantir desde o tratamento básico, à inserção social e qualidade de vida, deve-se considerar a análise de uma dimensão bioética, que envolve desde conflitos intersubjetivos nas relações pessoais em todas as fases da vida e nos cuidados, até elementos sociais, políticos e econômicos que determinam a organização da atenção à saúde e, em especial, o acesso à reposição de fator de coagulação.

1.2. REALIDADE ATUAL DO ACESSO AO TRATAMENTO DA HEMOFILIA NO MUNDO

A WHF estabelece que a dosagem de fator *per capita* por ano é uma ferramenta útil para se estimar a qualidade da assistência ao hemofílico, sendo que o uso per capita de concentrado de fator de coagulação menor do que 1 UI de média por ano por indivíduo, é considerada abaixo do mínimo pretendido para alcançar a sobrevivência para a hemofilia. Quanto mais altos os níveis, melhor as funções articulares são preservadas, bem como a qualidade de vida - que pode equiparar-se a das pessoas sem hemofilia¹. Há evidentes conflitos éticos de justiça e dignidade em ter o mínimo direito à saúde, e que se agravam no entendimento de que o não tratamento, coloca a pessoa em risco de morte.

A maioria dos hemofílicos no mundo não recebem tratamento adequado. A formação dessa cadeia continuada de cuidado implica em um alto custo de tratamento, dentro da qual a utilização do fator recombinante representa mais de 90% do custo. Em muitos países em desenvolvimento, as doações de produtos de coagulação são a única fonte de tratamento medicamentoso para pacientes com hemofilia^{33,41,42}.

Dados dos 93 países cadastrados pela WHF correspondem a 68% da população hemofílica mundial. Dentre esses, os hemofílicos A, utilizaram *per capita*, por ano, a mediana de 1,09 UI, e os do com diagnóstico de hemofilia B, 0,17 UI. No segundo tipo, menos 4 países mandaram dados, o que correspondeu apenas a 67% dessa população. No relatório anual, a FMH, refere um aumento da Mediana do uso global de fator VIII per capita 0,53 UI para 1,09 IU, em 77 países na hemofilia A, e mediana global per capita factor IX de 0,10 IU para 0,18 IU, em 73 países, entre 2016 para 2017.¹

O Conselho para Consultoria Médica e Científica em 2011, adotado pela *National Hemophilia Foundation* cita que os fabricantes de fator devem adotar etapas para garantir a disponibilidade contínua de fator derivados do plasma para pessoas com deficiência rara, possibilitando o tratamento individualizado, identificando a farmacocinética, e melhorando a eficiência, mesmo que derivados do plasma ou recombinante⁴³.

Apesar desse aumento, ainda é alarmante analisar os dados referentes ao tratamento dessa população, pois há uma brutal disparidade na relação da dosagem de fator *per capita*, quando comparadas com a renda dos países. Ou seja, as informações demonstram que quanto maior a renda *per capita* (baseada nos rankings do The World Bank Group 2017 para “Rendimento nacional bruto, RNB,*per capita*), maiores doses, passando de 6 UI *per capita*, em países que as pessoas possuem renda alta (US\$ 12.056 ou mais); e 0,04 UI para hemofílicos residentes em países cujas rendas são de US\$ 0 a US\$ 995. Como conjecturado, o tratamento no continente Africano é bastante precarizado, confirmado pelo relatório que aponta que naquela região, apenas a África do Sul, e Ilhas Maurícias possuem dose acima de 1 UI. Na outra ponta econômica do mundo, na Europa, a maioria dos países tratam com doses acima de 6 UI por pessoa por ano¹⁶.

Na América, os Estados Unidos apresentaram mediana de 9.5 UI, seguidos do Canadá com 7.8 UI, e depois Argentina com 4.7 UI, e Colômbia com 4.5 UI. O Brasil ranqueia o terceiro lugar na América do Sul, com doses de 3.7UI *per capita* em 2017. Quanto ao fator IX, o Brasil é o sexto com 0,6 UI¹.

Na América Latina, um percentual entre 85 a 90% do tratamento é feito por demanda, mesmo frente à estatística de que hemofilia severa representa 26-55% dos casos. Somente 5 a 15% recebem profilaxia, e a maioria é secundária. Ressalta-se que, mesmo o tratamento sendo sob demanda, apenas 50 a 60% recebem tratamento, cita-se que depende de cada país⁷, enquanto que nos países desenvolvidos da Europa, 57% dos pacientes recebem a profilaxia.

Corroborando com o citado, um outro estudo realizado pelo Principles of Haemophilia Care for Europe²⁸, verificou os pontos fortes no cuidado em hemofilia de 8 centros na América Latina em 2016: Argentina, Brasil, Chile, Colômbia, Costa Rica, El Salvador, México, Panamá, República Dominicana e Venezuela. Concluiu que na maioria dos países:

- não houve evidência da participação de múltiplos atores na tomada de decisão;
- o fornecimento de concentrados de fator apresenta restrições, embora seja relatado como adequado em metade dos países;
- o tratamento domiciliar está disponível sob condições especiais;
- existem restrições quanto ao uso de profilaxia;

- a coordenação de serviços especializados e de emergência depende de cada centro;
- o tratamento irrestrito de inibidores é realizado na maioria dos países;
- E em todos os países, existem programas de capacitação de recursos humanos, mas as pesquisas clínicas e de serviços de saúde não são amplamente desenvolvidas²⁸.

Identifica-se que enquanto os países desenvolvidos estudam medidas de qualidade de vida, ou sobre as capacidades, os países do mundo em desenvolvimento, com quase 80% da população com hemofilia, realizam esforços para melhorar seus cuidados de saúde e promover uma vida melhor para os hemofílicos, que constantemente são ameaçados por existirem muitas necessidades sociais e poucos recursos econômicos. Conclui que preparar os hemofílicos para serem cidadãos capazes de trabalhar é importante, mantendo o compromisso em um modelo de tratamento compatível com todas as necessidades e possibilidades da comunidade, dos médicos e do governo⁴⁴.

Em cenário de minimização de recursos, a identificação do perfil farmacocinético de cada hemofílico poderia ser útil na medida que por exemplo, concentrado de meia vida prolongada que fosse acessível a 50% da população, cujo perfil individual com meia vida curta, seria normalizado pelo aumento dos 50% de fator circulante, tornando o tratamento mais efetivo, e com possibilidade de distribuição equânime, eficaz e segura. A identificação desse perfil tem sido recomendada pelas diretrizes da *Haemophilia Center Doctor's Organization* do Reino Unido, mas claramente ainda não é efetiva para o tratamento justo da população¹⁶.

O alto custo resultante também das poucas indústrias fabricantes de fator em nível mundial, dificultam a realização do tratamento adequado, como o regime profilático. Desde a década de 70, a Holanda e Suécia fizeram a profilaxia. Trinta anos depois de iniciada a prevenção, foram comparados os custos dos 2 países, que chegaram à conclusão que não deve ser negligenciado o impacto positivo na vida do hemofílico e de sua família que recebem um bom tratamento. O estudo demonstrou que foram gastos por ano US\$76.700,00 para cada criança com hemofilia e, até US\$ 297.000,00 por adulto que necessita de altas doses da reposição de fator. É possível deduzir que esse é um motivo limitante para uma introdução mais ampla da

profilaxia ³⁷. Para uma criança americana com hemofilia, atualmente há um ônus financeiro de \$150.000,00–\$300.000,00 por ano⁴⁶.

Em 2011, no Brasil, o Tribunal de Contas da União (TCU) verificou em um relatório de auditoria que havia um Oligopólio nas indústrias mundiais, o que contribuía para manter o alto custo do fator no mercado internacional ¹⁶. É possível que até os dias atuais essa situação ainda exista, embora não tenha sido possível encontrar informações com validade científica sobre o assunto. Em uma busca na internet, em um site de análise de mercado, verificou-se que existem ao todo 12 empresas mundiais fabricantes de fator VIII. Não foram encontrados os de fator IX. Transcreve-se que foram conferidas as brochuras e nacionalidade de cada indústria, das quais 6 são europeias, 4 americanas, 1 australiana, e 1 canadense⁴⁷.

Outro indício de que as informações no site podem estar corretas, demonstra que em 2017, embora não se identifique a proveniência de qual indústria, foram encontrados nos Estados Unidos, 19 tipos do fator VIII, que variam na pureza e farmacocinética. O objetivo do artigo foi verificar se a maior disponibilidade de um mesmo produto pode favorecer a redução do custo final do medicamento e possibilitar melhor tratamento para todos⁴⁶. No entanto, é questionável se vários subtipos de um mesmo produto, cada vez mais específico e técnico, podem causar o efeito potencializador no custo.

As hierarquias globais ditam o tratamento, isento de ética, inclusive nas evoluções e inovações científicas, aumentando as discrepâncias ao seu acesso, refletindo negativamente no tratamento do hemofílico, sendo, em muitos casos, abaixo do nível de sobrevivência. Assim, justifica-se que os organismos internacionais reconheçam a dívida ética e política que os países centrais têm em relação às suas antigas colônias e favoreçam para que seus compromissos internacionais se voltem em prover melhor acesso aos concentrados através de cooperações internacionais devem realmente auxiliar na busca de soluções, e não apenas realizar doações, ou humanitarismo solidário.

1.3. REALIDADE ATUAL DO ACESSO AO TRATAMENTO DA HEMOFILIA NO BRASIL

O Brasil, quarta maior população de hemofílicos no mundo, oferta medicamentos totalmente por vias governamentais, possui índices aparentemente positivos quanto à utilização de fator por ano⁵. Na porcentagem de 38,34% dos diagnósticos de hemofilia A referem-se à forma grave, seguida de 24,97% relativos à forma leve e 23,71% relacionados à forma moderada. Na hemofilia B, no Brasil, em 2014, 33,44% dos diagnósticos referem-se à forma moderada, seguida de 31,42% relativos à forma grave e 22,22% relacionados à forma leve⁴⁸.

Demograficamente, a Região Sudeste concentra 47,89% dos casos de coagulopatias do Brasil, acompanhada pela Região Nordeste (20,70%), Sul (18,13%), Centro-Oeste (6,75%) e Norte (6,53%). O Estado de São Paulo concentra 20,81% de todas as coagulopatias do Brasil. Quanto à faixa etária, a maior prevalência ocorre na idade entre 20-29 anos, o que corresponde a 21,81% dos casos de coagulopatias no Brasil em 2014⁴⁸.

Apesar de o país estar posicionado em terceiro país da América Latina em relação ao índice de uso *per capita* de concentrado de fator, recombinante e plasmático, atingindo 3.7 UI / ano nos hemofílicos A, se faz necessária uma análise mais aprofundada do tratamento brasileiro à essa população, principalmente a partir de dados que demonstram grande disparidade entre regiões, como explicitado no último relatório do TCU, que mostrou que o uso *per capita* de fator VIII é de 7,22 UI no Distrito Federal, superior à média européia, e de 0,27 UI no Estado de Roraima, idêntico àquele dos países mais pobres¹⁶.

Esses dados refletem a realidade brasileira, com difícil acesso dos municípios às capitais do Norte do país, população com grande disparidade econômica e educacional⁵. Acrescenta-se que 85% a 90% dos portadores de hemofilia no país são pobres⁴⁹, com dificuldades de vida além da doença, e que somados aos efeitos agudos e crônicos da doença, dificultam desde o transporte para os serviços especializados, até à desistência escolar e desemprego⁴⁹. Apesar de não haver diferenças de raça em hemofilia⁵⁰, se cruzarmos os dados das condições econômicas dos hemofílicos citadas, com os dados de raça e pobreza no país, pode-se inferir que a maior parte da população hemofílica no país seja negra, o que

pode reforçar negativamente a situação do hemofílicos no país, já que é sabido que existem enormes índices de diferença de saúde na população negra e branca no país⁵¹.

Ou seja, infere-se que perfil socioeconômico de pobreza da população hemofílica no Brasil, dedutivamente negros, com baixos níveis de instrução, também trazem impactos cotidianos, que podem agravar as consequências da doença, e ainda influenciar nas atitudes frente à enfermidade, como a diminuição do conhecimento da hemofilia, interferindo diretamente na aderência ao tratamento.

Deve-se considerar uma análise mais aprofundada da situação de raça e economia no país, relacionando como é a efetividade do tratamento nos locais mais pobres, e que refletem em toda cadeia de cuidados dessas pessoas, englobando desde a relação de gravidade e precocidade do início do tratamento, acesso ao mesmo, atendimento emergencial, e a real efetividade no tratamento multidisciplinar.

A grande concentração de hemofílicos no perfil socioeconômico dos portadores de hemofilia e as formas de vida cotidiana decorrentes deste perfil também influenciam de forma significativa a gravidade das consequências da doença. Crianças que não podem dispor de uma atenção parental qualificada para educação ao autocuidado, que não recebem um acompanhamento escolar especializado, ou que vivem em lugares e domicílios com maiores riscos a acidentes terão, obviamente mais precocemente e com maior gravidade sangramentos de repetição.

As crianças mais expostas às complicações incapacitantes e à mortalidade precoce podem ser aquelas, que não recebem uma educação para o auto-cuidado, proveniente de atenção dos pais e/ou de um acompanhamento escolar não especializado, e/ou por viverem em lugares e domicílios com maiores riscos a acidentes. A estigmatização e superproteção podem estar presentes nas relações familiares, afetando diretamente a condição do portador de hemofilia⁴⁹.

No mesmo sentido, adultos, que em função dos baixos níveis de instrução desempenham trabalhos braçais, ou vivem nas periferias das cidades sem transporte urbano adequado e que por isso estão submetidos a longas caminhadas diárias estão mais expostos ao desenvolvimento de sangramentos e, além disso, suas futuras incapacidades físicas terão um impacto ainda maior sobre suas rendas familiares.

O Brasil, país marcado por grandes disparidades socioeconômicas e raciais envolvendo suas macroregiões estes aspectos precisam ser levados em conta para os mais de 12 mil portadores de hemofilia que são atendidos pelo SUS, que tem como princípio a atenção integral, considerando elementos sociais, políticos e econômicos que determinam a organização da cadeia de cuidados inclusive no âmbito de sistemas nacionais de saúde pública e em especial o acesso à reposição de fator de coagulação⁵.

Em um contexto mais amplo, esses riscos ampliam-se à falta de redes de apoio e barreira geográficas ao acesso aos centros de cuidados especializados⁴¹. As consequências são futuras incapacidades físicas associadas às condições socioeconômicas, que terão um impacto negativo ainda maior para esse grupo social.

O tratamento do hemofílico brasileiro não alcança os níveis desejáveis, e isso pode ser identificado também por um recente estudo multicêntrico entre Canadá e Brasil, que acompanhou e comparou hemofílicos quem vivem em Toronto com os do Estado de São Paulo. Concluiu que os primeiros foram mais frequentemente tratados com profilaxia e começaram o tratamento em uma idade mais precoce, e tiveram menos hemorragia, menos lesões articulares, e mais tempo gasto em atividade vigorosa e maiores (melhores) pontuações de participação social⁵². Outra pesquisa indicou que 80% dos hemofílicos brasileiros que iniciaram a profilaxia, em um estudo retrospectivo de 9 anos, já apresentam artropatia, ou seja, há uma clara uma ineficiência no tratamento, ao menos no início da profilaxia⁵³.

Um bom diagnóstico pode favorecer a qualidade de vida do paciente com hemofilia, e partir da atenção básica ou de atendimento nas unidades de pronto atendimento ficam a cargo da organização do sistema de saúde atribuído aos Estados e Municípios. O tratamento brasileiro, gratuito para o paciente hemofílico por meio do SUS, visa atender demanda da rede hospitalar e fornecer cuidados multidisciplinares ao paciente, com informações gerais e individuais, disponibilização de doses domiciliares de urgência orientações de auto-infusão durante a manifestação hemorrágica⁵.

A cadeia de tratamento para a hemofilia acontece com o Ministério da Saúde (MS) responsável pela compra dos medicamentos e sua distribuição aos estados e ao Distrito Federal. Essa distribuição é dependente do mercado exterior para

comprar fatores de coagulação, pois o país não possui capacidade industrial para a sua fabricação¹⁶.

As unidades estaduais coordenadoras são responsáveis pelo registro dos pacientes, pela logística de atendimento multidisciplinar, por controles de dispensação dos medicamentos, e pela prestação de contas à Coordenação da Política Nacional de Sangue e Hemoderivados (CPNSH). Adicionalmente, devem oferecer exames laboratoriais para os pacientes, uma vez que constituem ferramenta indispensável ao diagnóstico dos diferentes distúrbios de coagulação. Há ainda os serviços prestados pelas associações filiadas à Federação Brasileira de Hemofilia, que possui representação no Conselho Nacional de Saúde e tem, como principal atividade, “desenvolver parcerias com organizações médicas, laboratórios farmacêuticos e governos federal e estaduais com o objetivo de melhorar o acesso dos pacientes ao tratamento da doença no país e implantar ações de capacitação e educação em hemofilia.”³⁶.

O Brasil ainda não dispõe de tecnologia para produzir concentrados de fator e, dessa forma, a totalidade dos produtos consumidos é importada⁴². A aquisição é feita mediante MS, por intermédio da CNSPH, em parceria com a Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA), órgão responsável pelo controle de qualidade do sangue e seus derivados, e com o Instituto Nacional de Controle de Qualidade em Saúde, órgão responsável pelo controle⁵⁴.

A Empresa Brasileira de Hemoderivados e Biotecnologia (Hemobrás) foi criada em 2004, e é uma fábrica em Pernambuco, com a missão de produzir medicamentos hemoderivados e obtidos por meio de biotecnologia para atender prioritariamente ao Sistema Único de Saúde (SUS). Em 2011, assinou o contrato que amplia o escopo das obrigações do transferidor de tecnologia para produtos hemoderivados, e em 2012, a transferência de tecnologia para medicamento recombinante⁵⁵.

Em 13 de dezembro de 2018, o Ministério da Saúde anunciou que a estatal Hemobrás assinou um acordo com a farmacêutica Shire, francesa, para transferência de tecnologia na fabricação do fator VIII Recombinante. A Parceria para o Desenvolvimento Produtivo do medicamento, prevê a implementação em até 2 anos, e um investimento de US\$ 250 milhões, relevante para o avanço da política de sangue no país⁵⁵. Atualmente, o plasma é coletado em centros de sangue brasileiros

e enviado para um laboratório francês - um parceiro de transferência de tecnologia. Na França, o plasma é processado e os hemoderivados são vendidos de volta ao Brasil^{5, 54}.

Ressalta-se que as referências sobre a Hemobrás são via próprio site, ou auditorias do TCU, ou notícias veiculadas na mídia. Um estudo mais apurado sobre a fábrica faz-se importante para verificar a realidade velada na fabricação do fator.

Desde a Constituição Federal de 1988, que proibiu toda e qualquer forma de comercialização do sangue ou de seus derivados, todo medicamento para a população hemofílica é disponibilizada via SUS⁵⁶. Em meados da década de 90, o SUS passou a importar concentrados de fator VIII e IX para o tratamento da hemofilia. Na época a quantidade era muito abaixo do preconizado mundialmente, e ao longo dos anos, foi sendo aumentada. Hoje, a média brasileira é de 30.000UI *per capita* por ano^{1,5}.

Foi regulamentada uma lei no Brasil em 2014 para a partir Portaria Nº 364 do MS, critérios de inclusão, esquema de tratamento e acompanhamento multidisciplinar ao hemofílico A e B graves. Esse documento estabelece a inclusão da criança com hemofilia no programa de profilaxia primária através de parâmetros fixos, como porcentagem de fator no sangue, idade de até 36 meses completados e pesquisa negativa de inibidor⁴.

Além das tentativas de fabricar fator no Brasil, o país prevê uma rede de cuidados nos Centros de Tratamentos Hemofilia (CTH), localizados em todos estados brasileiros, cuja descrição do funcionamento está nos manuais do MS. O conteúdo estabelece que deve haver um cuidado em linguagem clara por equipe multidisciplinar nos CTH ao hemofílico, assim que se recebe o diagnóstico. Para o controle e acompanhamento de ações, vigilância e manutenção de políticas de saúde adequadas ao programa assistencial desses pacientes, determina que todos hemofílicos estejam cadastrados no Registro Nacional das Coagulopatias Hereditárias, o Hemovida³.

O Hemovida possibilita extrair dados da real situação do tratamento, é possível verificar que a adesão ao programa de tratamento disponibilizado coincide com as situações econômicas díspares das regiões brasileiras. Assim, exemplificando, o Distrito Federal possui mais de 60% de adesão, Roraima, menos do que 20% e que não existe qualquer informação a respeito da adesão à dose domiciliar em Sergipe.

No caso da hemofilia B, a capital brasileira também tem adesão similar, mas o único Estado com adesão inferior a 20% foi Mato Grosso do Sul. Roraima não tem paciente cadastrado com hemofilia B⁵.

No programa de dose domiciliar de fator ao hemofílico, uma importante ação na atenção básica, e também produto do MS, demonstra disparidades entre Estados no tratamento brasileiro ao citar que a maior participação ocorreu na região Sul, mais de 70% dos pacientes qualificados, e os Estados com menor número de membros da Região Norte, no Amapá, com apenas 4,7% dos pacientes com qualificação⁵.

O Brasil possui um programa de profilaxia primária desde 2014, mas o mesmo não inclui a individualidade, término, nem fenótipo individual, e cita que o tratamento deve ser interrompido aos 18 anos de idade, não deixando claro como deve ser a continuidade do tratamento, diferentemente do citado no Guideline da WHF⁵⁷. Outra pesquisa demonstrou que 80% dos hemofílicos brasileiros já iniciam a profilaxia, apresentando artropatias, sugerindo menor eficiência e início mais tardio do tratamento profilático⁴⁶. A falta de informação ou educação sobre a doença pode acentuar as internações ou o desconhecimento de antecedentes familiares e complicações como a presença de inibidor⁴².

As estatísticas de 2017 da WHF, demonstram que há profilaxia em 92% das crianças brasileiras, mas somente 41% após os 18 anos. A Argentina corresponde a 75% na criança, e apenas 5% para adultos. Nos extremos, cita-se a Holanda com cobertura de 100% em qualquer etapa da vida, e Nicarágua 0% na mesma situação. O documento apenas apresenta esses dados da mediana do País, sem mostrar a distribuição por Estado, e tampouco se a profilaxia é eficiente para os cidadãos hemofílicos, já que é sabido que a profilaxia primária deve ser fortemente incentivada para que não aconteçam hemorragias¹.

1.4 OUTROS ASPECTOS RELACIONADOS AO BEM ESTAR DO PACIENTE HEMOFÍLICO.

A participação social do hemofílico na escola, trabalho entre outros também influenciam na percepção de qualidade de vida nesses indivíduos. Até 50% dos hemofílicos entrevistados relatam que a doença interfere em sua vida profissional,

ou em outros casos, o paciente omite a sua condição de hemofílico para não perder oportunidade de emprego ou ser demitido¹⁶.

A condição do paciente hemofílico também pode ser afetada pela sua atitude frente à enfermidade, pelo contexto familiar, inclusive na interação com pais e irmãos; e na superproteção do filho afetado, ou exclusão dos membros da família. Ou seja, a família pode ser um mecanismo de retroalimentação negativa ou uma fonte de apoio ao paciente^{42,44}.

Na infância, a superproteção da mãe (na maioria das vezes) impede os meninos hemofílicos de participarem de jogos ou brincadeiras infantis importantes para seu desenvolvimento. A consequência disso é que a não participação e o não incentivo às atividades lúdicas priva a criança a interagir com outros colegas. Na escola, o desconhecimento dos educadores sobre a patologia acentua ainda mais essa privação¹⁶.

Na adolescência, o hemofílico tende a ignorar os episódios hemorrágicos, e a literatura descreve uma diminuição na aderência do tratamento. É nessa fase que o jovem hemofílico costuma assumir seu próprio tratamento, e essa responsabilidade do autocuidado é difícil para ele. É importante incentivar a autonomia, autocontrole e a independência, diretamente proporcionais à maneira de agir como mundo, sua doença e o tratamento^{42, 49}.

Na fase adulta, estudos mostram que apesar das implicações da doença, os portadores de hemofilia possuem boa capacidade de adaptação social, estabelecendo vínculos conjugais estáveis, e explicam que a constituição de uma família representa importante ponto de apoio para essa população, e que a falta de acesso ao emprego regular constitui principal motivo de inadequação social. Alguns pacientes consideram, por exemplo, que a doença é incapacitante e, portanto, deveriam ser aposentados, ainda que não tenham sequelas que os impossibilitem de desenvolver alguma atividade laboral^{16, 38}.

Há um aumento na expectativa de vida dos indivíduos hemofílicos, e nos países desenvolvidos, quase 8% dos portadores de hemofilia nesses países tinham mais de 65 anos⁵⁸. No Brasil, 2,8% dos pacientes têm 60 anos ou mais, segundo cadastro do Ministério da Saúde. Com o envelhecimento, os portadores de hemofilia passaram a apresentar patologias clínicas e cirúrgicas que antes não eram previstas nessa população³.

Esse fenômeno está acontecendo e a explicação é de que antes dos anos 60, os óbitos no hemofílicos aconteciam precocemente por não haver tratamento disponível. Na década de 80 e 90, o tratamento por transfusão plasmática favoreceu para que vários hemofílicos contraíssem os vírus da AIDS, e das infecções pelo vírus da Hepatite C, causando um grande número de mortes nessa população¹⁵.

O aumento na expectativa de vida, aumenta a expectativa de viver com menos sequelas, com uma funcionalidade para realização de atividades de vida diárias, participação social e em meio familiar¹⁶

A percepção do paciente frente a sua enfermidade está relacionada ao conceito de qualidade de vida e saúde, entendida como multidimensional, e em vista do apresentado até agora, enfatiza-se ainda mais a importância do acesso ao cuidado com a educação continuada para adesão ao tratamento⁵⁸.

Com o envelhecimento, os portadores de hemofilia passaram a apresentar patologias clínicas comuns na sociedade e presentes em grande parte da população idosa, como hipertensão arterial, diabetes e obesidade. A inatividade física, muitas vezes encorajada no intuito de evitar lesões articulares, pode ser um fator predisponente à obesidade e às síndromes metabólicas a ela associadas³. Não foram encontrados dados referentes ao aumento da pressão arterial, nem diabetes, e tampouco obesidade nos hemofílicos brasileiros.

Na Alemanha, verificou-se que a hipertensão foi a morbidade mais comum na população hemofílica, mas no entanto, foi menos frequente do que em uma população geral com idade superior a 70 anos⁵⁹.

A obesidade está presente na população hemofílica de maneira semelhante à mesma população não-hemofílica nos Estados Unidos. É sabido que o excesso de peso pode afetar ainda mais as articulações, e muitas vezes ainda existe a barreira da limitação da Amplitude de Movimento Articular (ADM) para a realização da atividade física tão importante no controle do peso corporal. Dados coletados entre 1998 e 2002 referentes a 4965 jovens hemofílicos (de 2 a 19 anos) identificaram uma relação estatisticamente significativa entre o Índice de Massa Corporal (IMC) e as limitações na ADM. Essa diminuição de movimento na articulação, muitas vezes associada a dor, prejudicam ainda mais a prática de atividade física tão importante para o controle de peso corporal⁶⁰.

Além da sobrecarga articular causada pelo excesso de peso, a presença de problemas nas articulações nas extremidades inferiores entre indivíduos hemofílicos com sobrepeso, pode sugerir a necessidade da utilização de mais fator não só porque o cálculo é baseado em UI por peso (kg), mas também pela farmacocinética que pode estar alterada pela presença de gordura corporal. A redução de peso tem potencial redução de custos a curto e longo prazo⁵⁹.

Uma atenção técnica e adequada, contribui para a qualidade de vida, e deve ser iniciada precocemente com a prevenção e adaptação do tratamento durante a vida; juntamente com apoio psicológico; educação familiar para o cuidado; participação de um programa de reabilitação mediante exercícios para controle dos sangramentos; intervenções ortopédicas para prevenir deformidades e inserção em programas que incentivem a independência funcional e estilo de vida saudável⁶¹.

A existência de condutas saudáveis como a aderência ao tratamento por exemplo, mas não deixa de ser um conceito amplo e subjetivo. Pensar em qualidade de vida requer fazer a reflexão sobre todas as partes que compõem a realidade humana²¹. A multidimensionalidade existe e é composta por componentes objetivos e subjetivos para todas as pessoas, reforçada pela livre determinação, recursos, propósito na vida e o sentido de pertencimento⁵².

Uma revisão de literatura publicada em 2015, confronta os conceitos de qualidade de vida para hemofílicos, e conclui que não existe um consenso em como avaliá-la nessa população, principalmente porque as pesquisas existentes estão voltadas na defesa das teorias dos artigos, e poucas vezes envolvem um psicólogo para análise dos dados. Apesar dessa conclusão, o mesmo estudo traz alguns conceitos importantes para compor esse trabalho, como o de que para alcançar o bem estar, os indivíduos precisam perceber que suas necessidades estão satisfeitas, sem lhe terem sido negada a oportunidade de serem felizes. Isso independente de suas condições físicas, de saúde e condições sociais e econômicas⁴¹.

O mesmo artigo⁴¹ descreve conceitos de que a dor, quando incapacitante pode dificultar na realização de atividades comuns para outras pessoas, gerando um mal estar emocional ao indivíduo hemofílico, e à sua família, produzindo maiores níveis de frustração do que em pessoas sem essa limitação. O estresse pessoal e familiar relacionado a existência de uma enfermidade crônica também pode afetar

negativamente a qualidade de vida em hemofílicos. E é ainda pior se somados aos sentimentos de culpa, vergonha, raiva e pessimismo⁴².

Os sintomas depressivos são mais evidentes em pessoas com hemofilia em relação aos que não possuem a deficiência de fator. Podem estar relacionadas à estigmatização e/ou superproteção, falta de redes de apoio e dificuldades no acesso aos centros especializados para o tratamento da doença⁴².

Essa multiplicidade de percepções incide na maneira como o hemofílico se comporta, e pode repercutir por exemplo na negação em participar ativamente de seu tratamento, delegando essa “responsabilidade” aos profissionais da equipe²¹.

A globalidade que envolve o tratamento em hemofilia, desde o indivíduo como pessoa com direitos à saúde, até o sistema global mundial com distribuição e compra de fator, sugere uma análise bioética, que por meio de parâmetros analíticos, possa produzir uma discussão sobre a realidade do acesso global ao concentrado de fator, especialmente no Brasil.

Há ainda uma dificuldade para a aderência ao tratamento, principalmente dos pacientes adolescentes hemofílicos, sem êxito das medidas profiláticas e terapêuticas, e desgaste da relação equipe-paciente, que sugere-se que os aspectos apreendidos, relacionam-se ao fato de o adolescente precisar assumir a responsabilidade pelo seu próprio tratamento e autocuidado, de perceber-se diferente dos outros adolescentes, não revelando a doença aos seus pares e amigos⁴². Com os adultos não parece ser diferente.

Outras vivências significativas foram as dificuldades relativas ao transporte e à distância de casa aos serviços de hemofilia, à prontidão do hematologista para atendê-lo e a problemas financeiros. Concluindo que o período de realização indefinido e o custo, muitas vezes, elevado são obstáculos ao tratamento da doença crônica⁴⁹.

Assim, percebe-se que embora exista um tratamento disponibilizado pelo governo para hemofilia, e que números de controle fornecidos pela WHF, mostram que o tratamento é adequado para condições de vida com qualidade para essas pessoas, os dados, quando analisados minuciosamente, demonstram que ainda há injustiças, e um acesso cuja efetividade é duvidosa para a população brasileira. A análise da Bioética Crítica pra trazer reflexões do modelo colonial da modernidade de dominação, expressos primeiramente domínio internacional das grandes indústrias

ditando o tratamento e os preços de mercado, como no Brasil, tão díspare entre suas regiões, as quais as mais pobres que sofrem com as consequências da pobreza, como a não educação e emprego, o índice *per capita* de uso de fator um pouco maior do que o mínimo necessário à mera sobrevivência. Ou seja, a mesma lógica de superioridade racial que se apresenta entre países, se repete entre os estados de um mesmo país com disparidades injustificáveis.

CAPÍTULO 2 UM OLHAR BIOÉTICO SOBRE

2.1 BIOÉTICA E BIOÉTICA CRÍTICA

A Enciclopédia de Bioética, a mais difundida e volumosa obra sobre esse campo do saber, define o termo 'bioética' como "o estudo sistemático das dimensões morais (...) no âmbito das ciências da vida e da saúde" (p.12)⁶², compreendendo-a teoricamente como uma articulação entre a ética e as ciências naturais que teria sido provocada pelos inéditos conflitos morais que emergiram dos avanços científicos e tecnológicos e que se dirige mais especificamente à tomada de decisão quanto aos limites de aplicação dessas novas tecnologias⁶³.

Nota-se, de partida, um reducionismo desta concepção em relação aos trabalhos daquele que é considerado o fundador do campo, Van Rensselaer Potter, uma vez que sua reflexão moral sobre o desenvolvimento da ciência e da tecnologia continha, de um lado, uma crítica ao fato desse desenvolvimento ser negligente em relação ao que ele considerava serem os 4 principais "bio problemas" do mundo contemporâneo, a saber: a doenças disseminadas entre as populações mais pobres do planeta, a fome, a explosão demográfica e destruição ambiental⁶⁴. Um pouco mais tarde, seus trabalhos vão dirigir sua concepção a uma Bioética Global, cujo principal objetivo seria o redirecionamento do desenvolvimento científico e tecnológico para uma sobrevivência digna dos seres humanos e do próprio planeta⁶⁵.

O reducionismo da Bioética aos conflitos biomédicos em torno das novas biotecnologias veio a consolidar-se no final dos anos 70 do século passado, após a ampla aceitação e difusão mundial da obra de Beauchamp e Childress, intitulada *Principles of Biomedical Ethics*, que propunha uma fórmula de resolução de conflitos éticos nas práticas biomédicas através de uma mediação *prima facie* de quatro princípios: respeito à autonomia, beneficência, não maleficência e justiça⁶⁶. Esse novo modelo teórico tinha também uma pretensão de aplicação global, uma vez que seus autores o anunciavam como fundamentado em uma moralidade comum que seria independente da diversidade cultural, o que provocou discussões críticas que perduram até hoje.

Podemos dividir o desenvolvimento da Bioética em 4 fases⁶⁷. A primeira nos anos 70 do século passado é a do seu surgimento; a segunda nos anos 80 afirma o principialismo de Beauchamp e Childress como a principal corrente teórica e mais aplicada em todo o mundo, incluindo a América Latina e o Brasil. A terceira fase nos anos 90, caracteriza-se sobretudo pelas críticas que surgem ao modelo

principlista, tanto no que se refere à sua construção teórica, quanto aos limites de suas aplicabilidades em contextos distintos do que foi produzido, e de sua íntima relação com uma perspectiva liberal de organização da oferta de serviços de saúde. Na quarta e última fase, que surge na virada do século e persiste até o momento ocorre uma profícua produção de modelos teóricos alternativos ao principlismo e, entre estes, as primeiras proposições latino-americanas, tais como a *Bioética de Intervenção*⁶⁸ e a *Bioética de Proteção*⁶⁹, e a *Bioética fundamentada nos direitos humanos*⁷⁰.

Os conteúdos teóricos produzidos nessa época, foram aplicados à análise de conflitos éticos na saúde provenientes das práticas sociais, das relações Mercado-Estado, dos conflitos de interesse nas instituições em relação a pesquisas e usos de tecnologias, entre outros, além de apresentaram propostas de reformas de sistemas de saúde coletivas que solucionassem injustiças e estabelecessem relações estreitas com o cumprimento dos direitos humanos. Tais conteúdos fundamentam o amadurecimento da Bioética na América Latina⁷¹.

A Bioética de Intervenção, ganha esse nome ao propor que o papel da Bioética não pode se restringir à pura reflexão sobre as situações conflituosas, devendo estudar e sugerir formas objetivas de intervir na realidade para prevenir ou solucionar os conflitos. Ela propõe então que as situações geradoras dos conflitos sejam categorizadas em "situações emergentes", aquelas que se originam nos avanços científicos e tecnológicos e "situações persistentes", aquelas que se mantêm no curso da história e são resultados dos processos de dominação, exploração e exclusão, tais como a inacessibilidade a bens e serviços de saúde⁶⁸.

A Bioética de Proteção aparece no mesmo período como um projeto ético e político, frente aos conflitos morais existentes na Saúde Pública. Seus pensadores sugerem o diálogo interdisciplinar e analisam o estatuto moral de práticas que afetam a qualidade de vida, bem como a manutenção do bem-estar da população. Baseia-se no princípio de proteção aos cidadãos suscetíveis e vulneráveis, reivindicando políticas públicas que considerem a vulneração de alguns grupos sociais e proponha, em função disso, ações orientadas pela equidade⁷².

A Bioética fundamentada nos Direitos Humanos, defende que eles existem para concretizar a dignidade humana, de modo que todos os seres humanos, sem nenhuma distinção, possam desenvolver suas capacidades pessoais⁷⁰. Para essa

proposta, os indivíduos e grupos sociais devem exigir do Estado a obrigação de respeitar, proteger e realizar os direitos humanos. O Estado não deve permanecer passivo diante das violações dos direitos humanos e têm o dever de adotar medidas legislativas, políticas públicas, capacitação de profissionais de saúde, campanhas de conscientização, e mecanismos de fiscalização que impeçam essa violação⁷⁰.

Como pudemos perceber pela breve descrição dos modelos latino-americanos, é comum entre todos uma perspectiva de enfrentamento crítico ao reducionismo do campo representado pelo principlismo biomédico com o intuito de expandir a atuação do campo para além dos conflitos inéditos produzidos pela aplicação de novas tecnologias. Assim sendo, todos eles incluem os conflitos éticos provocados pela exclusão em saúde, buscam considerar, em suas análises e proposições, as características culturais locais e apontam para uma maior responsabilidade dos Estados com os problemas sociais e sanitários e com a universalidade do acesso aos benefícios da ciência e da tecnologia⁷³.

A publicação pela UNESCO, em 2005, da Declaração Universal sobre Bioética e Direitos Humanos⁷⁴, acabou por legitimar internacionalmente as teses defendidas nos modelos latino-americanos de bioética, uma vez que seus princípios assumiram a perspectiva de reconhecimento e proteção das vulnerabilidades, justiça na distribuição dos benefícios da ciência, conservação ambiental e responsabilidade social dos governos e empresas.

No campo da saúde, e com uma visão mais universal, o desafio Bioético é de considerar as grandes desigualdades sociais e econômicas que repercutem nas condições de saúde e doença entre diferentes populações mundiais. As relações de poder global, também estão presentes, e marcam o mundo atual, somando-se à dificuldade em contemplar saúde para todos indivíduos^{75, 76}.

Nos últimos 5 anos, um novo modelo intitulado Bioética Crítica vem sendo desenvolvido por Lorenzo⁷⁶ e Cunha⁷⁷. O modelo tem sido aplicado a pensar conflitos que se desenrolam tanto no âmbito global^{77, 78}, quanto local⁷⁹. É importante destacar que o termo "Crítica" que compõe seu nome, não se refere apenas adjetivamente a uma vinculação com o pensamento crítico, no sentido dado por Astrain⁸⁰, de questionamento e enfrentamento às visões de mundo fundadas em ideologias de dominação política, econômica, social e epistemológica. Neste sentido todosos modelos desenvolvidos na América Latina, têm uma perspectiva crítica. O

termo *crítica* aqui tem uma função mais propriamente substantiva, uma vez que remete à *Teoria Crítica* da Escola de Frankfurt, a qual por sua vez não se refere a qualquer teoria social de fundamentação crítica, mas a um conjunto de diretrizes analíticas e conceitos desenvolvidos a partir de estudos interdisciplinares da obra econômica e filosófica de Marx, na construção de um conhecimento comprometido com a emancipação dos sujeitos, povos e nações que sofreram os efeitos de um desenvolvimento econômico injusto⁷⁵.

A construção teórica da Bioética Crítica se desenvolve a partir de parâmetros analíticos *Teoria Crítica*, fundamentados hermeneuticamente por autores que nela se inspiram, como as produções de Cox para entender a ordem mundial⁸¹, e nos “Estudos da Colonialidade”, produção originária da América Latina. Tais estudos tentam compreender os elementos centrais da constituição do mundo hoje⁸², cuja soberaniacentral e de domínio determinam a dominação colonial da atualidade, sob uma relação de superioridade entre colonizadores e colonizados que mantêm tanto subjetividade quanto nas práticas de governo as ações ditas coloniais.

Ao analisar as condições de saúde no mundo, a Bioética Crítica leva em conta que o sistema mundo da modernidade possui hierarquias globais políticas, culturais, epistêmicas, de classe, gênero e raça, historicamente criados, cujo países centrais hegemônicos detém o controle da produção e do conhecimento, e estabelecem um fluxo contínuo em que a matéria prima segue da periferia para o centro, e os produtos industrializados do centro para a periferia^{83, 84}. Esse contexto reforça ainda mais a concentração de riqueza, desigualdade socioeconômicas e negligência com a fome e com a doença na periferia.

A concepção epistemológica da Bioética Crítica, sugerida por Lorenzo⁷⁵, é composta por dois componentes principais: um componente analítico, que se ocupa de investigar o conflito ético envolvendo as ciências da vida, e um componente prescritivo, que visa a proposição de normas ou ações para prevenção ou resolução do conflito.

A *Teoria Crítica* foi consolidada na “Escola de Frankfurt” na década de 1930, no Instituto de Pesquisa Social, cujo os pensadores desenvolveram fundamentos críticos teóricos a partir das teorias de Marx. A primeira geração de autores aplicou o pensamento crítico à diversos temas desde filosofia até arte no contexto da ordem de dominação capitalista, e pensaram em formas de emancipação do capitalismo. A

segunda geração, caracterizou-se por forte crítica à própria *Teoria Crítica*, e voltou-se para os meios de enfrentar a dominação, como a criação de espaços legítimos de comunicação dialógica. A terceira geração, aborda que esses espaços são provenientes de conflitos, e questiona se as diferenças serão respeitadas⁷⁶. Nessa dissertação, não iremos aprofundar na história da *Teoria Crítica*, mas sim nos princípios apresentados por Lorenzo⁷⁵ pra compor os elementos da Bioética Crítica.

O mesmo autor⁷⁵ juntamente com Cunha⁷⁶, apresentam cinco princípios e conceitos desenvolvidos ainda na primeira geração da *Teoria crítica* como fundamentais para a composição das diretrizes analíticas da Bioética Crítica para análise de conflitos no campo da saúde⁷⁶. Entre eles citam-se:

1. O conhecimento histórico deve ser a fonte de compreensão dos fenômenos implicados na geração de conflitos éticos, tais como: as condições de saúde populacional; a qualidade política da governança, a maior ou menor dependência das instituições governamentais e não governamentais aos interesses de mercado, e as disparidades sociais nos países periféricos;
2. Os conflitos éticos envolvendo a saúde e bem-estar humano e preservação ambiental devem ser compreendidos como fatos sociais passíveis de transformação e o objetivo da Bioética Crítica é apontar os elementos geradores do conflito e as vias para sua prevenção ou solução;
3. A ciência não pode ser considerada eticamente ou ideologicamente neutra, de onde deriva a compreensão de que os interesses científicos estão cada vez mais atrelados a interesses mercadológicos, capitaneados pela formação do Complexo Científico-Tecnológico Industrial;
4. O reconhecimento de que o sistema mundo colonial, tal como está estruturado fundamenta-se na concentração pelos países centrais do controle instrumental de três forças: 1. as capacidades materiais, representadas pelos recursos financeiros e meios de produção; incluindo obviamente as tecnologias em saúde; 2. o controle e difusão de ideias, sejam elas científicas, morais ou estéticas; e 3. o

controle das instituições responsáveis pela articulação das ideias com as capacidades materiais;

5. O exame das hierarquias globais construídas pelo sistema mundo colonial, nas quais existe uma centralidade da noção de superioridade racial como legitimadoras das ações de dominação, exploração, desprezo ou tutela, dos países centrais em relação aos países periféricos.

Lorenzo⁷⁵, discute os limites de aplicabilidade apenas da *Teoria Crítica*, esugere que a fundamentação da Bioética Crítica incorpore linhas de pensamento sobre os Estudos da Colonialidade, sob a perspectiva de análise desde o sul colonizado, e permitindo melhor compreensão da ordem mundial da atualidade moderna, e suas tentativas de homogeneizar as identidades mundiais. O autor acrescenta que apesar de não considerada na constituição da Bioética Crítica, a noção de *raça* deve ser utilizada e entendida como elemento central de dominação na modernidade.

Cunha⁷⁶, objetivando atender às necessidades teóricas apontadas por Lorenzo⁷⁵ para fortalecimento da Bioética Crítica, e também sua aplicação a temas de saúde global, traz duas sólidas contribuições: os trabalhos de Robert Cox, um pensador canadense, que não se define como filiado à *Teoria Crítica*, mas que assume uma forte inspiração dessa corrente em seu pensamento; e um maior desenvolvimento de conteúdos teóricos dos estudos da Colonialidade.

No que se refere aos trabalhos de Cox⁸⁵, na “ordem mundial”, os principais conteúdos incorporados foram estruturas históricas que definiram a configuração do arranjo internacional atual⁸⁶.

As forças sociais de hoje dependem de três estruturas primárias que, ao interagirem umas com as outras em um sistema aberto de poder, fornecem aos agentes humanos uma estrutura dentro da qual agir. São elas: os modos de relações sociais de produção (geradas nos processos de produção), formas de Estado (derivadas do complexo Estado/sociedade civil), e estruturas de ordem mundial (configurações de forças que definem a problemática da paz e da guerra para o conjunto de estados)⁸⁷.

Esses três níveis se iniciam nas relações sociais de produção locais que se constituem como forças sociais e que sustentam a formação dos Estados, moldando a ordem mundial por meio de relações de poder. As mudanças no nível internacional podem ser rastreadas até a relação recíproca entre produção (que cria a capacidade de usar energia) e poder (que define os limites da produção). Embora na obra o autor analise cada estrutura separadamente, ele busca a inter-relação entre elas, refletindo a interação entre produção e poder⁸⁸.

Cox afirma que em cada um dos níveis citados, prevalecerá o poder do grupo que detém o controle simultâneo de três forças, e que a estrutura histórica será considerada nessa interação⁷⁷. As três categorias de forças potenciais são:

- Capacidades Materiais caracterizadas pelos meios de produção mantidas pelas relações de poder entre as classes;
- Ideias, que perpetuam hábitos e comportamentos, pelas interações sociais, e as imagens coletivas que as legitimam;
- Instituições, que estabilizam a ordem por meio da mesclagem das ideias e das capacidades materiais, disseminando as relações de poder prevalentes⁷⁸.

Em síntese, as capacidades materiais englobam as capacidades tecnológicas, e de organização, que podem transformar recursos naturais em tecnologia, estoque de equipamentos e os demais do agregado de riquezas disponíveis. Possuem potenciais tanto produtivos quanto destrutivos^{76, 86}.

As ideias podem ser uma possível base material e institucional para que surja uma estrutura alternativa de desenvolvimento entre as pessoas e a institucionalização como meio para estabilizar e perpetuar uma ordem, encorajando imagens coletivas consistentes com as relações de poder prevalentes^{76, 86}.

Para Cox, a sociedade civil dá base para nova ordem mundial, denominando-a como Grande Nebulosa por não ser palpável, mas estar presente nas forças ocultas, como a indústria⁸⁶. Ou seja, no mundo globalizado a indústria é hegemônica e opera por meio de modos de precarização de trabalho, como formas para aumentar as capacidades de trabalho e aumento de lucro.

As instituições, como estabilizadoras e perpetuadoras da ordem, formam um ambiente de trabalho que molda seus membros a pensar de forma coerente com seus princípios, e a reproduzir as relações de poder a que representam. Combinada

às capacidades materiais e ideias, refletem coletivamente as relações de poder prevalentes em sua origem⁸⁶.

Enfatiza-se que as instituições podem converter-se em campo de tendências opostas ou diferentes, distinguindo-se entre si em estruturas hegemônicas e não hegemônicas. Conseqüentemente, a mais forte em termos universais ou relacionados ao interesse geral, deve perceber sua missão como hegemônica em vez de a serviço de interesses particulares, e não meramente dominante ou ditatorial⁸⁶.

Em outras palavras, a hegemonia não pode ser entendida apenas como um conjunto de instituições, mas como uma conjunção coerente de instituições, ideologias e capacidades materiais. A conformação hegemônica por uma determinada ordem mundial precede, portanto à constituição da hegemonia em nível particular^{78, 86}.

Articulando-se à Ordem Mundial proposta por Cox, os estudos da Colonialidade, derivadas dos pensamentos latino-americanos, são essenciais para entender a estrutura global do mundo contemporâneo, cuja dominação histórica persiste em dominação moderna até os dias atuais. Os países colonizados, toleram a exclusão imposta pelas sociedades hegemônicas, que se organizam em torno do ideal de dominação, mantendo relações de poder, conhecimento, e resistência^{79, 82}.

Os Estudos da Colonialidade fazem importante crítica ao conceito de modernidade, que segundo Quijano, legitima uma suposta superioridade europeia em relação aos povos colonizados dos países periféricos, e onde o desenvolvimento da noção de raça e seu conseqüente racismo constituem elementos centrais do processo de dominação colonial⁸⁸.

O poder dos países centrais, colonizadores, se mantém por meio da produção de conhecimento universalizável, e conformação de subjetividades, produzindo normas que se direcionam a Estados nacionais, na tentativa de homogeneizá-las, e fortalecendo a relação colonial^{75,78}. A dominação pode ser transvestida em forma de arte, letras, filosofia, tecnologia, entre outras⁸³.

Neste sentido demonstra que a Colonialidade opera ainda nas atuais relações internacionais, um sistema mundo que reforça e atualiza a lógica colonial, gerando hierarquias globais políticas, culturais, epistêmicas, de classe, gênero e raça, que garantem, ainda nos dias de hoje, o controle da produção e difusão do

conhecimento a partir do centro, a transferência de matéria prima da periferia para o centro, e de produtos industrializados do centro para a periferia, sustentado pelo modelo econômico mundialmente integrado, responsável por uma concentração de riqueza e qualidade de vida no centro e aprofundamento das desigualdades socioeconômicas e negligência com a fome e com a doença na periferia⁸⁴.

Essa hegemonia contribui para que as interações sociais sejam mediadas pelos interesses financeiros, e burocracias administrativas, que fazem com que as relações interpessoais passem a ser dominadas por estratégias egoístas em forma de normas que se direcionam aos Estados nacionais, em tentativa de assegurar o fluxo de matérias primas da periferia para o centro, e de homogeneizar a identidade da cultura e estética das sociedades. Esse fluxo aumenta as desigualdades, e expõe grupos excluídos⁷⁸.

Estando fundamentada na *Teoria Crítica* e Colonialidade nos Estudos da Colonialidade no entendimento das questões mundiais atuais geradoras de conflitos éticos existentes nos planos de tomadas de decisões, e nas relações interpessoais, o estudo analítico da Bioética Crítica pode auxiliar na proposição da resolução dos conflitos éticos nas questões de saúde, incluindo a do hemofílico.

A *Teoria Crítica*, tem com o objetivo de produzir estudos interdisciplinares derivada do questionamento da formação da ordem estabelecida e das possibilidades para transformação, e emancipação dos povos e grupos sociais explorados pela ordem mundial capitalista, e permite a escolha normativa em favor de uma ordem social e política diferente da ordem vigente, esclarecendo uma gama de alternativas possíveis, que se limitam à margem de opções das ordens alternativas, pois são transformações viáveis do mundo existente^{76, 79, 89}.

Ou seja, por meio da análise das estruturas sociais existentes, a *Teoria Crítica*, vê os potenciais de emancipação, e os obstáculos concretos para isso acontecer. Enfatiza-se que para tal análise, não deve ocorrer apenas uma descrição do funcionamento das estruturas, com suas implicações sociais e meios de funcionamento, mas com vistas à liberdade e igualdade, longe de ser impedida pra lógica da produção capitalista⁷⁶.

A possibilidade de transformação livre dessa ordem mundial atual, pode ocorrer por meio de uma revitalização da sociedade civil e do pluralismo civilizacional, associada à estruturação histórica das “ideias”, “capacidades

materiais” e “instituições” que interagem e se retroalimentam por interações dialéticas⁷⁹.

O enfrentamento dessas forças exigirá uma articulação da sociedade civil de ‘baixo para cima’, provenientes de um despertar social, e superação da alienação política consequentes da ordem mundial existente⁷⁶.

A abordagem racionalista considera que o todo (ordem política mundial) deve ser consistente com suas partes (natureza das políticas que o compõem), assegurando a ordem e da justiça em nível global⁸⁶.

O pensar descolonial, com renúncia a todas as formas de imposição, é feito pelo reconhecimento dos valores de cada país colonizado, edificando novas formas de diálogo entre povos e culturas que interajam e troquem experiências e histórias. A autocompreensão, possibilita o questionamento sobre os efeitos da dominação do poder colonial, para então formar de vias de libertação colonizadora^{77,90}.

2.2 A PERSPECTIVA DA BIOÉTICA CRÍTICA APLICADA À SAÚDE DO HEMOFÍLICO

Na Ordem Mundial atual, poucos países colonizadores ditam as relações internacionais e a constituição do mundo de hoje, determinando a saúde global sem acesso justo à população, e defendendo interesses mercadológicos. O componente analítico da Bioética Crítica traça algumas reflexões e reivindicações capazes de anular neutralidade empírica da ordem mundial, e aplica-la de modo a investigar as possibilidades e vias de alteração da realidade histórica e das questões que ferem a ética na saúde da população. No que diz respeito à atenção ao hemofílico, é claro que os direitos ao tratamento devem garantir a inserção social e qualidade de vida sob uma dimensão bioética.

A Bioética Crítica apresenta fundamentos que podem auxiliar na defesa de interesses e valores que contribuam para a emancipação de sujeitos e povos vulnerados por uma estrutura social fundida entre Estado, Capital, Mercado e Ciência. Aprofunda no estudo analítico, e apresenta propostas que podem auxiliar na mediação da resolução de conflitos éticos no plano das relações interpessoais, e nacionais, que embasem tomadas de decisões e criação de normas ou ações dos

Estados e Instituições que privilegiem a saúde do hemofílico⁷⁵. Pode ser uma disciplina produtora e modificadora da história na medida que reforça seu papel político para a resolução de problemas, e amplia o olhar para as diferenças econômicas Colonialidade e hegemonias⁹¹.

Ou seja, reforça-se que os hemofílicos vulnerados, portadores de doença rara, cidadãos de países pobres, e susceptíveis às injustiças, podem obter um impacto coletivo positivo, e ampliar o acesso ao tratamento, por meio de normas e proposições que levem em conta a existência de práticas científicas mundiais não neutras, que sofrem incontornável influência política na tomada de decisões para controles dos países hegemônicos, mas que podem ser alterados por meio de proposições que modifiquem os fatos socioculturais historicamente produzidos de aceitação da dominação, e que levem em conta a ética do Direito à Saúde.

A relação é fortemente desigual e injusta no tratamento da hemofilia quando por um lado a estatística mundial que afirma que a maioria dos hemofílicos no mundo não recebem tratamentos adequados, isso quando diagnosticados, e que por isso possuem grandes comorbidades, sofrendo de preconceitos com consequências sociais, descontinuidade de tratamento, e morte. E do outro, poucos países hegemônicos detém o controle das estatísticas mundiais, permitindo a renovação de tecnologias, fabricação e distribuição de medicamentos por alto preço, para países menos favorecidos, e venda de medicamentos.

Há uma clara desvalorização do humano ao não Direito à Saúde dos 70% dos hemofílicos sem tratamento no mundo, que causam além de sofrimento, incapacidades e mortes precoces. A disparidade presente nas diferentes regiões do globo também acontece no Brasil, que segundo índices de Unidades de concentrado de fator *per capita* por ano, apresenta tratamento satisfatório para uma vida com qualidade (acima de 3UI), mas que sob análise mais cuidadosa possui extremas desigualdades no acesso ao cuidado do tratamento, entre as regiões, principalmente Norte e Nordeste, abaixo de 1 UI *per capita* e Sudeste, acima de 3 UI *per capita*¹. Enfatiza-se que as primeiras regiões citadas, são as mais pobres e de maioria negra, também as mais prejudicadas. Pode-se perceber que o país segue a mesma lógica de superioridade racial e legitimação da exploração ou tutela influencia também nos elementos estruturais que envolvem o campo da saúde no mundo, reforçando o descaso dos governos e da sociedade para com essas vítimas.

O parâmetro analítico do conhecimento histórico da Bioética Crítica, permite reconhecer que importantes conflitos éticos na saúde existentes na atualidade, se iniciaram desde o período das grandes navegações da Europa aos demais continentes, e persistem nos dias atuais. No cenário da saúde do hemofílico, há uma distribuição desigual de medicamentos e acesso ao tratamento, que pode ser explicada pela produção de conhecimento científico-tecnológico de medicamentos realizados apenas por poucas indústrias mundiais, localizadas nos países hegemônicos, controla a distribuição a preços elevadíssimos, mantendo o fluxo matéria prima-produto típica do sistema mundo colonial. Ou seja, pode-se inferir que houve uma substituição do colonialismo formal por uma Colonialidade de saber e de poder, que mantém as práticas de dominação da modernidade contemporânea.

A discrepância que existe em relação à simples distribuição e aplicação do concentrado de fator, ocorre também em relação a outros elementos do cuidado, tal como acesso a equipe multidisciplinar, prevenção de lesões, reabilitação das artropatias, educação continuada para o autocuidado. O acesso aos centros de tratamento que possuem estrutura para realizar o tratamento dos hemofílicos situam-se nas capitais, o que significa que a distância torna-se um elemento de dificuldade ao acesso. Acrescido a isso, a pobreza soma-se ao não acesso ao transporte. Somado a esses fatores, o não acesso não permite uma educação continuada, o que vulnera ainda mais essa população.

Analisando o contexto brasileiro na perspectiva da Bioética Crítica, das diferenças entre as regiões no Brasil, a não aderência ao tratamento por falta de informação, ou de entendimento sobre a informação da doença, a ineficiência do programa de profilaxia que aponta que a maioria das crianças que iniciam o tratamento já possuem lesões articulares, e as comorbidades do adulto, e a pobreza da maioria da população hemofílica no país, que infere-se que a maioria seja composta por negros e de baixa escolaridade, pode-se levantar a reflexão de que o sistema mundo colonial que dita as relações internacionais que se reproduzem no interior de nações, sobretudo nas em que a história é marcada por dominação de classe e de raça.

A produção e difusão do conhecimento a partir do centro, e a transferência de matéria prima da periferia para o centro, e de produtos industrializados do centro para a periferia, sustentado por de modelo econômico mundialmente integrado,

sustenta, a lógica colonial existente no sistema mundo presente nas relações internacionais dos dias atuais. Tal modelo reforça e atualiza as hierarquias globais políticas, culturais, epistêmicas, de classe, gênero e raça, que controlam responsável pela concentração de riqueza e qualidade de vida no centro e aprofundamento das desigualdades socioeconômicas e negligência com a fome e com a doença na periferia^{83, 84}.

Os parâmetros analíticos da Bioética Crítica, a realidade do acesso ao tratamento da hemofilia no Brasil e no mundo, também demonstra o controle instrumental das 3 forças que estruturam o poder global em saúde:

1. O longo processo de transferência de tecnologia da Europa ao Brasil para a fabricação de fator, com a disponibilização de toda tecnologia e instalações para que o processo aconteça, caracteriza ainda mais o domínio que determina a Capacidade Material, e o quadro global de dependência tecnológica.

2. A força das Ideias, explicita-se na dimensão científica, na geração de conhecimento em si, que não leva em conta as consequências da neutralidade científica, como na produção tecnológica de fator recombinante por exemplo, com altos preços, sem considerar que o custo aumentado aumenta a diferença no acesso. A segunda dimensão das ideias, é a normativa, que torna aceitável que a produção de medicamentos e insumos esteja regida pelas leis comuns do mercado e da propriedade intelectual, garantindo a prática livre dos preços e lucros independentemente da importância dos produtos para a sobrevivência humana. Isso não acontece na compra de medicamentos brasileiros, pois as próprias leis licitatórias do país limitam a quantidade mínimas para aquisição de fator no país, excluindo naturalmente algumas indústrias menores que não possuem condição de fornecer enormes quantidades de fator que o país exige.

3. A terceira força, a das Instituições, pode ser dividida em as que compõem o complexo científico-tecnológico, incluindo universidades, centros de pesquisa e indústria biotecnológica e aquelas que compõem os organismos internacionais reguladores, tais como Organização Mundial de Saúde (OMS) e Organização Mundial do Comércio (OMC). Infere-se que o acesso ao tratamento e que também estão sob o controle dos países centrais, que controlam tais instituições. O conhecimento, e os

parâmetros de tratamento na hemofilia, com a presença de uma grande Instituição, a World Federation of Hemophilia, WHF, controla como está o tratamento mundial, e ainda é a responsável pela distribuição dos medicamentos que poucas indústrias fornecem.

A existência dessas forças, ferem o direito humano à saúde, na medida que reafirmam o poder, com a introdução de novos medicamentos, e ditam as regras do tratamento mundial. O entendimento Instrumental das forças de dominação, pode auxiliar na transformação emancipatória de colonizados para melhor acesso à saúde.

Esses componentes da Bioética Crítica, demonstram que há uma grande dependência governamental dos países que sofrem com a colonização dos países hegemônicos, que mantém uma Instituição mundial, como pano de fundo de tentativa de alcançar um tratamento justo, mas que serve como controle da população mundial hemofílica, o que permite a venda de medicamentos a preços altos para os países colonizados e que não possuem condições mínimas para uma distribuição adequada.

A comparação das condições de saúde dos hemofílicos em diferentes regiões do mundo, e do Brasil, e identificou como foi a evolução histórica no tratamento dessa população, fazendo parecer que há uma tentativa em nome do “desenvolvimento” de trazer benefícios como o tratamento adequado à essa população. A forma de agir do Estado, embora disfarçada na defesa da coisa pública, se transforma em duro ataque às formas alternativas de organização social. “A manobra se dá a partir de uma concepção de igualdade disfarçada em concepção de modernidade com fundo liberal e capitalista, mas carregada de males como o racismo e a hierarquização”⁹².

Deixa ainda transparecer os conflitos éticos existentes nas injustas diferenças de tratamento, vulnerando mais ainda essa população, como por exemplo no Brasil, apesar de o medicamento chegar via SUS, há uma enorme desigualdade regional, e as leis que asseguram o tratamento são incompletas, como no caso da profilaxia que não descreve até quando deve ir. A falta de condição de manter um tratamento adequado. Isso fere as autonomias, impedindo a troca de experiências de outros povos e a construção da interculturalidade acrescida do elemento histórico⁹³.

No âmbito científico, a falta de criticidade dos pesquisadores nas publicações internacionais em Bioética as reflexões restritas a conflitos éticos do campo

biomédico envolvidos com o desenvolvimento e aplicação de novas tecnologias, que certamente não chegarão a todos os hemofílicos de forma igualitária. Essa hegemonia da perspectiva restrita aparece na literatura inexistente em Bioética e Hemofilia, e na elevada produção científica de aprimoramento de medicamentos de coagulação. Isso demonstra que mesmo levando-se em conta que as produções latino-americana e brasileira em Bioética trazem em suas investigações e análises perspectivas mais vinculadas aos direitos humanos, preocupando-se com as condições de vida e saúde das populações vulneráveis e com às responsabilidades do Estado na garantia de que o interesse público não seja superado pelos interesses privados, as questões envolvendo a atenção à saúde dos hemofílicos, bem como de portadores de outras doenças raras, não tem recebido a atenção que merecem no Brasil e na América Latina.

A produção científica relacionada à hemofilia é vasta, mas embora haja um progresso Tecno-Científico, permanece a estrutura da teoria tradicional da ciência, mantendo inclusive a hierarquia dominadora, que mantém os dados de forma fragmentada, e hiper especializada nas áreas do saber⁹³, os autores dos artigos, e os cientistas tornam-se instrumentos de uma lógica de dominação da razão moderna, na medida que se distanciam do objeto estudado, ou seja, da realidade mundial⁶². O isolamento social e moral das ciências, reforça a dominação do capitalismo moderno, fundido à racionalidade científica, com incremento dos comandos econômicos, políticos e administrativos, tornam-se importantes instrumentos para a obtenção de fins planejados de poder. As interações e práticas sociais, tanto a natureza quanto os seres humanos transfiguram-se coisa, e são alienados de sua própria existência e realidade para se tornarem simples objetos de dominação⁹⁴.

Fica evidente que os conflitos éticos implicados na atenção à saúde do hemofílico em nível global e nacional tem como desafio a transformação e a libertação do sistema mundo que estabelece tantas disparidades na saúde. Para esse processo, a emancipação é essencial, e ela acontece por meio da análise dos parâmetros críticos propostos pela Bioética Crítica, que questiona os efeitos históricos da dominação do poder colonial, e dita o mundo atual. Propõe normas e ações que solucionem esses conflitos.

No campo internacional, é importante que exista uma pressão internacional para regulação do melhor preço e distribuição de tecnologias para a produção do medicamento, bem como o incentivo para que a produção da ciência beneficie os hemofílicos residentes em países ou regiões pobres, reconhecendo a dívida ética e política que os países colonizadores possuem com os colonizados. Se fazem necessárias pressões sobre governos e organismos internacionais de forma a estabelecer regulamentações mais justas no campo da tecnologia em saúde, por critérios que primem o valor da vida e do bem-estar humano, acima dos interesses intelectuais e de lucros.

As poucas indústrias mundiais que lançam os avanços tecnológicos na produção do fator, o produzem, e o distribuem deveria preocupar-se com a melhor distribuição, com um preço compatível com a realidade do mercado mundial, e beneficiando a maior parte da população hemofílica.

Como proposição, a participação em espaços comunicativos dos hemofílicos que vivem em país de condições desiguais, pode ser uma forma emancipatória, desde que não haja discriminações, com debates democráticos nas comunidades, ampliando para níveis nacionais e internacionais, sem distinção hegemônica.

É importante que a comunidade hemofílica tenha apoio governamental, e que o Estado cumpra sua obrigação de garantir o Direito à Saúde do cidadão, melhorando não só o acesso, mas as condições de vida que vão desde infraestrutura como transportes e saneamento, até educação.

Para dar conta do componente prescritivo da Bioética, Lorenzo propõe usar elementos da Teoria do Agir Comunicativo de Habermas, que por meio de discussões mais livres de comunicação, e éticas, para tornar possível a validade dos argumentos, e a Racionalidade Comunicativa, que é a maneira de conceber a razão prática, responsável pela decisão ética²⁰.

O agir comunicativo sugere a construção de espaços de diálogo como forma de conter o avanço da Racionalidade Instrumental, composta pelos interesses de poder sobre a ciência. Por intermédio de uma Racionalidade Comunicativa, baseada na linguagem, a comunicação dialógica torna possível a emancipação social a partir da produção de conhecimentos que impliquem a redefinição de redes de influências, e enfraqueçam grupos de poder, estabelecendo outras formas de regulação do Estado⁹⁵.

Habermas⁷⁵, importante autor da *Teoria Crítica*, propõe a construção de espaços de diálogo que não devem ser baseados na racionalidade instrumental, mas sim na racionalidade comunicativa, baseada na linguagem, possibilitando a comunicação dialógica até mesmo em espaços públicos⁷¹. Isso torna possível a emancipação social a partir da produção de conhecimentos que impliquem a redefinição de redes de influências, enfraqueçam grupos de poder e estabeleçam outras formas de regulação do Estado.

Na proposta de Habermas⁹⁶., as políticas e programas públicos precisam alinhar-se a uma racionalidade comunicativa, reconhecendo os grupos sociais demandantes de direitos a partir da discussão apropriada por eles, de modo a tomar ações efetivas enquanto Estado e de acordo com o interesse demandado.

O autor defende que o direito à diferença como reconhecimento social foi fortalecido na modernidade, e se somado à formação dos espaços públicos de discussão, pode ser uma ferramenta para possibilitar a emancipação dos explorados nos espaços democráticos⁹⁶. Ou seja, para que se alcance um agir comunicativo possível de mudança, todas as pessoas envolvidas devem ter iguais direitos de comunicação, e também estarem dispostos a aceitar os argumentos contrários racionalmente⁷⁵.

De forma prática, Cunha e Lorenzo⁷⁷ sintetizam a proposta de Habermans quando citam que o autor defende que nos espaços públicos devem conter discussões em bioética, e para que ocorra a uma intercompreensão nesses espaços comunicativos, e se obtenha validade nas discussões, devem haver três agentes sociais distintos:

- mundo objetivo, onde estão as verdades verificáveis, científicas e ou empíricas;
- mundo social, onde estão as informações sobre os contextos sociais, hábitos e normas locais, e as interações a serem feitas com essa realidade;
- mundo subjetivo, que pertence apenas a cada indivíduo, representado por suas motivações e interesses.

Reforça-se nessa teoria, que para atingir a universalização da decisão ética, é necessário que a solução possa ser aceita, sem coerções, por todos os implicados na discussão⁷⁵. Ou seja, tais espaços só funcionarão se tiverem independência

política e administrativa, bem como multi e interdisciplinaridade dos membros, inclusive com representantes da sociedade civil.

A inserção dos grupos nestes espaços democráticos ainda carece de ser potencializada, incentivada e promovida como parte intrínseca da mudança⁷⁵. Principalmente quando nos deparamos estruturas coloniais existentes nos sistema mundo atual, com desigualdades sociais, culturais que interferem na maneira do agir e do pensar. Tais diferenças não permitem que os espaços sejam de fato democráticos, ou seja, os sujeitos que os constituem não possuem igualdade de pensamento e aceitação de argumentação do pensamento do outro integrante.

Contrapondo a democratização proposta para os espaços de conversa, por Habermans, a terceira geração dos autores da teoria crítica, defende que para que os mesmos funcionem, o conflito deve existir, pois é a base da interação social, reconhecendo os atores sociais que constituem a necessidade da prática da racionalidade comunicativa⁹⁶.

Para que a Racionalidade Comunicativa exista, independente ou não da necessidade do conflito, é essencial considerar que a inserção dos diferentes grupos nos espaços democráticos, se deparam com as desigualdades sociais, culturais que interferem na maneira do agir, e do pensar das pessoas que poderão compor os espaços de conversa. Ou seja, como parte intrínseca da mudança deve-se potencializar, incentivar e promover esses espaços⁷⁵.

Em termos práticos, a constituição de espaços públicos de discussão, devem acontecer tanto em nível governamental internacional para melhoria do acesso mundial ao tratamento, com formas de redução de custo da distribuição do medicamento da coagulação, como pelas instituições internacionais, que se ocupam de estabelecer quais são os direitos, mas que muitas vezes se isentam da responsabilidades do Estado, até níveis de comunidades que consigam demonstrar suas necessidades com objetivo de melhoria e adequações das reais necessidades.

Assim, os Espaços Comunicativos, devem ser pensados com foco na libertação colonizadora histórica, por meio de debates e ações concretas em nível nacional e internacional, de todos envolvidos, desde as posições hierárquicas das diversas disciplinas e ciências representadas, até as pelos representantes das comunidades locais. O debate só tem importância se forem consideradas a realidade da dificuldade individual das pessoas que vivem em locais muito precários,

que não possuem nem saneamento básico, e que suas demandas possam ser sanadas desde o básico para a sobrevivência. Com a real atenção voltada aos aspectos éticos de dignidade, e justiça livre das grandes disparidades sociais nas sociedades multiétnicas e multiculturais, deve ser o foco para o tratamento do hemofílico.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A saúde do hemofílico em nível global e nacional não é respeitada na medida que a distribuição e acesso ao medicamento é desigual principalmente para os mais vulnerados. O Sistema de Saúde do Brasil oferece um tratamento multidisciplinar, inclusive de prevenção, mas que não alcança todos, e isso pode ser verificado ao contemplarmos a dura realidade da vida dos hemofílicos brasileiros, seus familiares, e sociedade envolvida.

Essas pessoas sofrem com dores físicas e sociais que as excluem desde a infância, com as faltas escolares por sangramentos que não aconteceriam caso houvesse a prevenção, até a vida adulta com desempregos devido às condições de saúde, somados à realidade desigual do país.

O objetivo proposto nessa dissertação de analisar a questão do acesso global e brasileiro ao tratamento do hemofílico, a partir dos parâmetros Bioéticos Críticos, e de seus componentes, auxiliaram no entendimento das causas provenientes de interesses hegemônicos de mercado, e as consequências que ferem os direitos à saúde desses pacientes.

Os componentes da *Teoria Crítica e Estudos da Colonialidade* foram explorados no contexto do tratamento da hemofilia, com elementos de historicidade passíveis de modificação frente às questões de violações éticas que existem em detrimento de uma neutralidade científica que reforça interesses capitalistas hegemônicos de países centrais colonizadores, que desrespeitam questões raciais, e se preocupam em manter o controle por meio da Racionalidade Instrumental que mantém os meios de produção e mantidas pelas ideias, que perpetuam hábitos e comportamentos, controlados por instituições.

O poder dos países centrais mantido na Ordem Mundial atual, é dependente das 3 forças propostas por Cox, das Capacidades Materiais, Ideias e Instituições, e elas podem ser evidenciadas ao ampliar o olhar da saúde do hemofílico. No aspecto Instrumental, identificam-se que as poucas indústrias mundiais, localizadas em países desenvolvidos, detém o controle da capacidade material, expresso na disponibilidade efetiva de matéria prima, e no domínio do complexo tecnológico necessário à produção de fatores da coagulação pelos países centrais. Reconhece-se a força das ideias, na medida que há grande produção científica de melhoramentos de um mesmo medicamento, que por serem cada vez mais especializados, mantém, um alto custo, ou seja, não possibilitam o acesso à todos.

E, por fim, as instituições, também são uma forma de força definida por Cox, já que conservam o controle dos países centrais, por meio das instituições do complexo como as universidades, centros de pesquisa e indústria biotecnológica, e os organismos internacionais reguladores, tais como Organização Mundial de Saúde e Organização Mundial do Comércio. As primeiras não se preocupam com as consequências do avanço científico, e as segundas, não auxiliam efetivamente na distribuição igual do tratamento.

Há uma alarmante incoerência dos dados que evidenciam que o Brasil disponibiliza unidades de fator para o tratamento em quantidades preconizadas mundialmente para uma vida com qualidade, mas as demais informações, de quantidades de *fator per capita*, alto índice de lesões permanentes, relatos de dificuldade de buscar o medicamento, dor crônica, depressão, não adequação ao estilo de vida individual, entre outras, indicam que os tratamentos não são eficientes. Além disso, importantes disparidades entre regiões demonstram o acesso difícil demonstrando ainda mais as desigualdades existentes no país. Essa grande diferença no tratamento das pessoas com melhor informação e condição de vida, reflexo também de um país colonizado e não emancipado.

O principal tratamento do hemofílico é o medicamento fator de coagulação, e o Brasil o importa em sua totalidade das poucas indústrias que o produzem, encarecendo a cadeia de cuidados desses pacientes, reforçada ainda pelas leis não flexíveis de processos licitatórios. Cita-se que a realidade mundial não é diferente, reforçando ainda mais que há um domínio de mercado mundial. O governo brasileiro compra os medicamentos por altíssimos preços, das poucas indústrias que o oferecem. O que se conclui que os países hegemônicos ditam as regras do tratamento da hemofilia mundial por meio da manutenção dos domínios dos meios materiais, ideias e instituições.

A estrutura do trabalho concentrou no primeiro capítulo informações da doença, tratamento, complicações e comorbidades, e prevenção. Na segunda parte do primeiro capítulo, dados mundiais e nacionais foram explorados fundamentando o não acesso ao tratamento na hemofilia, sobretudo no Brasil. O segundo Capítulo, trouxe elementos Bioéticos, e da Bioética Crítica para que a partir dos seus parâmetros possa-se buscar vias de solução dos conflitos encontrados, por

meios emancipatórios de processos de dominação históricas que reproduzem a realidade no Brasil e no mundo.

Assim, essa esta dissertação conclui que o acesso ao tratamento da hemofilia é reflexo do sistema mundo atual, que possui tantas diferenças sociais e econômicas, ainda ditadas por uma ordem mundial originada historicamente com as colonizações, reforçadas por diferenças raciais, e que são mantidas até hoje, aumentando ainda mais as injustiças aos vulnerados. As formas de emancipação deveriam ocorrer por meio de discussões dentro das comunidades, identificando os principais problemas, e ao mesmo tempo em nível governamental, e mundial dos países hegemônicos, detentores da tecnologia e do poder que deveriam em primeiro lugar se preocupar com as questões éticas que colocam em risco a vida humana. Pode-se inferir que os componentes da Bioética Crítica podem ser utilizados como meio de proposição de normas ou ações que cumpram os direitos à saúde do hemofílico com um tratamento igual, justo e digno.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

¹World Federation of Hemophilia [internet]. Report on the Annual Global Survey 2017 is published by the World Federation of Hemophilia. [acesso 18 novembro, 2018]. Disponível em: <https://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1690.pdf>.

²Pacheco LR, Cimbalista PG, Yoshiyasu GA, Veiga MT. Cirurgia Ortopédica em pacientes hemofílicos. *Rev Bras Ortop*. 2002; 37: 108-113.

³Brasil. Ministério da Saúde. Manual de hemofilia / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática. 2. ed., 1. reimpr. – Brasília : Ministério da Saúde, 2015. 80 p: il.

⁴Brasil. Ministério da Saúde. Portaria número 364, de 6 de maio de 2014. Aprova o Protocolo de Uso de Profilaxia Primária para Hemofilia Grave. *Diário Oficial da União* (Diário Oficial da União; 6 de maio de 2014).

⁵Ferreira AA, Leite ICG, Bustamante MT e Guerra MR. Hemophilia A in Brazil – epidemiology and treatment developments. *J. Blood Med*. 2014; 5: 175–184.

⁶Villaça PR, Carneiro JDA, D’Amico EA, Okazaki E. Hemofilias. In: Lago MA, Falcão RP, Pasquini R. *Tratado de Hematologia*. São Paulo: Editora Atheneu; 2013. p. 627-635.

⁷Mijares, ME, Sánchez, AB. Tratamiento profiláctico en la hemofilia en países de la región Latinoamericana. Grupo Latinoamericano para el Impulso del Tratamiento de la Hemofilia (GLAITH); Un reporte del . *Invest. clín*, set 2015. 56 (3): 264 - 275.

⁸Heeg M, Meyer K, Smid NM, Hoen JR, Meer JV. Total knee and hip arthroplasty in haemophilic patients. *Haemophilia* 1998;4: 747-751.

⁹Alcalay M, Depals A. Rheumatological management of patients with hemophilia. Part I: Joint manifestation. *Joint Bone spine* 2002; 69: 15-20.

¹⁰Gilbert, M. Musculoskeletal complications of hemophilia: the joint. Treatment of hemophilia. World Federation Haemophilia 1997; 6. p. 1-10.

¹¹Rodriguez-Merchan EC. Management of orthopaedic complications of hemophilia. J Bone Joint Surg (BR) 1998; 80-B:191-6.

¹²Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual de reabilitação na hemofilia / Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados. – Brasília: Ministério da Saúde, 2011. 68 p. : il. (Série A. Normas e Manuais Técnicos)

¹³Lafeber FP, Miossec P, Valentino, LA. Physiopathology of haemophilic arthropathy. Haem. 2008; 14 (4):3-9.

¹⁴Kalnins W, Schelle G, Jost K, Eberl W, Tiede A. Pain therapy in haemophilia in Germany. Patient survey (BESTH study). Hamostas. 2014; 21(1):35.

¹⁵GILBERT, M.S. Musculoskeletal complications of haemophilia: the joint. Haem. 2000; 6: 34-37.

¹⁶Brasil. Tribunal de Contas da União. Ação Atenção aos Pacientes Portadores de Coagulopatias / Tribunal de Contas da União; Ministro Relator: José Jorge de Vasconcelos Lima. – Brasília: TCU, Secretaria de Fiscalização e Avaliação de Programas de Governo, 2011. 83 p

¹⁷O'Hara J, Hughes D, Camp C, Burke T, Carroll L, Diego DG. The cost of severe haemophilia in Europe: the CHESS study. Orphanet J Rare Dis. 2017; 31: 12(1):106.

¹⁸Friedman KD, Rodgers GM. Inherited Coagulation Disorders. In: GREER, J.P. et al. Wintrobe's Clinical Hematology. 12th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2008. v. 2, p.1379-1424.

¹⁹OMS. Promoción de la salud: glosario. Ginebra: OMS, 1998

²⁰Revel-Vilk S, Golomb MR, Achonu C, Stain AM, Armstrong D, Barnes MA, Anderson P, Logan WJ, Sung L, McNeely M, Blanchette V, Feldman BM. Effect of intracranial bleeds on the health and quality of life of boys with hemophilia. *J Pediatr*. 2004; 144(4):490-5.

²¹Bimanis J, Medina T. Calidad de vida del paciente hemofílico desde la mirada del Pensamiento Complejo de Edgar Morín. *Salus*. 2015; 19 (Suppl):11- 15.

²²Lambing A, Nichols CD, Munn JE, Anderson TL, Tortella BJ, Witkop ML. Patient caregiver, and provider perceptions of pain and pain management in adolescents and young adults with bleeding disorders. *Haem*. 2017; 23(6):852-860.

²³Bray GL, Gomperts ED, Courter S, Gruppo R, Gordon EM, Manco-Johnson M, Shapiro A, Scheibel E, White G, Lee M, and the Recombinate Study Group. A Multicenter Study of Recombinant Factor VI11 (Recombinate): Safety, Efficacy, and Inhibitor Risk in Previously Untreated Patients With Hemophilia A. *Blood*. 1994; 83 (9): 2428-2435.

²⁴World Federation of Hemophilia [internet]. Report on the Annual Global Survey 2017 is published by the World Federation of Hemophilia. [Acesso 18 novembro, 2018]. Disponível em: <https://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1690.pdf>.

²⁵Manco-Johnson M, Abshire TC, Shapiro AD, Riske B, Hacker MR, Kilcoyne R, Ingram JD, Manco-Johnson ML, Funk S, Jacobson L, Valentino L, Hoots K, Buchanan GR, DiMichele D, Recht M, Brown D, Leissing C, Bleak S, Cohen A, Mathew P, Matsunaga A, Medeiros D, Nugent D, Thomas GA, Thompson A, McRedmond K, Soucie M, Austin H, Evatt B. Prophylaxis versus Episodic Treatment to Prevent Joint Disease in Boys with Severe Hemophilia. *N Engl J Med*. 2007; 357: 535-544

-
- ²⁶ Van Dijk K, Fischer K, Van Der Bom JG, Grobbee DE, Van Den Berg HM. Variability in clinical phenotype of severe haemophilia: the role of the first joint bleed. *Haem.* 2005; 11 (5): 438–443.
- ²⁷ Vandenberg HM, Feldman BM, Fischer K, Blanchette V, Poonnoose P, Srisvastava A. Assessments of outcome in haemophilia – what is the added value of QoL tools? *Haem.* 2015; 21: 430–435.
- ²⁸ Ullman, M, Zhang QC, Grosse SD, Recht M, Soucie JM. Prophylaxis use among males with haemophilia B in the United States. *Haem.* 2017; 23(6): 910-917.
- ²⁹ Kuijlaars, IA. Monitoring joint health in haemophilia: factors associated with deterioration. *Haem.* 2017; 23(6):934-940.
- ³⁰ Carneiro JDA, Blanchette V, Ozelo MC, Antunes SV, Villaca PR, Young NL, Castro D, Brandão LR, Carcao M, Abad A, Feldman BM. Comparing the burden of illness of haemophilia between resource-constrained and unconstrained countries: the São Paulo–Toronto Hemophilia Study. *Haem.* 2017; 23(5):682-688.
- ³¹ Sun H, McIntosh KA, Squire SJ, Yang M, Bartholomew C, Gue DS, Camp PG, Jackson SC. Patient powered prophylaxis: A 12-month study of individualized prophylaxis in adults with severe haemophilia A. *Haem.* 2017; 23(6):877-883.
- ³² Fischer K, Van Der Bom JG, Prejs R et al. Discontinuation of prophylactic therapy in severe haemophilia: incidence and effects on outcome. *Haem.* 2001; 7: 544–550.
- ³³ Carcao MD, Aledort L. Prophylactic factor replacement in hemophilia. *Blood Rev.* 2004;18(2):101-13.
- ³⁴ Hay CR. Prophylaxis in adults with haemophilia. *Haem.* 2007; 13(2): 10–15.

³⁵Globe DR, Curtis RG, Koerper MA. Utilization of care in haemophilia: a resource-based method for cost analysis from the Haemophilia Utilization Group Study (HUGS). *Haem.* 2004; 10(1):63-70.

³⁶Santos AC, Rezende. SM. Custo da implementação da profilaxia primária para pacientes com hemofilias A e. B graves no Brasil. 2007 (revisado 2011).

³⁷Fischer K, Carlsson KS, Petrini P, Holmstrom M, Ljung R, Berg MV, Berntorp E. Intermediate-dose versus high-dose prophylaxis for severe hemophilia: comparing outcome and costs since the 1970s. *Blood.* 2013; 15 -122(7): 1129–1136.

³⁸ Croteau SE. Evolving Complexity in Hemophilia Management. *Pediatr Clin North Am.*2018; 65(3):407-425.

³⁹Nunes AA, Rodrigues BSC, Soares EM, Soares S, Miranzi SSC. Qualidade de vida de pacientes hemofílicos acompanhados em ambulatório de hematologia. *Rev bras hemat e hemot.* 2009; 31(6): 437-443

⁴⁰Brasil. Tribunal de Contas da União. Relatório de Monitoramento: Programa de Ação Atenção aos Pacientes Portadores de Coagulopatias / Tribunal de Contas da União; Ministro Relator: José Lúcio Monteiro – Brasília: TCU, Secretaria de Fiscalização e Avaliação de Programas de Governo, 2014. 60 p

⁴¹Grass LFM, Palacios-Espinosa X. Calidad de vida y hemofilia: Una revisión de la literatura Quality of life and hemophilia: A literature review. *CES Psicol.* 2015 jun; 8(1).

⁴²Ritterman MK, Hemophilia context: Adjunctive hypnosis for families with hemophilic member. *Fam. Process.*1982; 21: 469-476.

⁴³ National Hemophilia Foundation for all bleeding disorders. Masac Recommendations. [internet]. New York. [Acesso em 16 novembro de 2018]. Disponível em: <https://www.hemophilia.org/Researchers-Healthcare-Providers/Medical-and-Scientific-Advisory-Council-MASAC/MASAC-Recommendations>

⁴⁴ Antunes SV. Haemophilia in the developing world: The Brazilian experience. *Haem*. 2002; 8(3):199-204.

⁴⁵ Schramm, W., Berger, K. Economics of prophylactic treatment. *Haem*, 2003; 9: 111-116.

⁴⁶ Liew K. Many factor VIII products available in the treatment of hemophilia A: an embarrassment of riches? *J Blood Med*. 2017; 8: 67–73.

⁴⁷ Greene R. Human Coagulation Factor VIII Market Major Manufacturers, Production and Market Comparison Analysis 2023. *Leading Journal*. december 8, 2018. [Acesso em 16, dezembro, 2018] Disponível em: <https://leadingjournal.com/73521/human-coagulation-factor-viii-market-major-manufacturers-production-and-market-comparison-analysis-2023/>

⁴⁸ Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados. Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil : 2014 / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados. – Brasília : Ministério da Saúde, 2015. 62 p. il.

⁴⁹ Vrabic ACA, Ribeiro CA, Ohara CVS, Borba RIH. Dificuldades para enfrentar sozinho as demandas do tratamento: vivências do adolescente hemofílico. *Acta paul. enferm*. 2012; 25(2): 204-10

⁵⁰ Cummins RA. Moving from the quality of life concept to a theory. *Journal Intellect Disab Res*. 2005; 49(10): 699-706.

⁵¹Araújo EM, Costa MCN, Hogan VK, Araújo TM, Batista A, Oliveira LOA. A utilização da variável raça/cor em Saúde Pública: possibilidades e limites. *Interface (Botucatu)*. 2009; 13 (31): 383-394.

⁵²Boadas A, Ozelo MC, Solano M, Berges A, Ruiz-Saez A, Linares A, Lamas JL, Aparicio R, Aversa L, Baques A, Estrada A, Herrejon M, Mancia A, Nieves-Paulino R, Pinto I, Prezoti A, Soto V, Ugalde D. Haemophilia care in Latin America: Assessment and perspectives. *Haem*. 2018; 24(6):e395-e401

⁵³ Thomas S. Sinovectomia radioativa na sinovite crônica em hemofilia e doença de Von Willenbrand. [Dissertação de mestrado]. Programa de Pós-graduação de Clínica Médica, Faculdade de Medicina: Universidade Federal do Rio de Janeiro, 2009.

⁵⁴Manso VMC, Nunes LT, Nunes L, Pinto MCM, Oliveira MA, Barja PR. PANORAMA HISTÓRICO E DISTRIBUIÇÃO DA HEMOFILIA NO BRASIL. IX Encontro Latino Americano de Iniciação Científica e V Encontro Latino Americano de Pós-Graduação – Universidade do Vale do Paraíba (UNIVAP). 2007. p1708- 1711.

⁵⁵ Brasil. Empresa Brasileira de Hemoderivados e Biotecnologia (Hemobrás) Hemobrás assina acordo de US\$ 250 milhões com a Shire. 13, dezembro, 2018. [Acesso em 15, dezembro, 2018] Disponível em: [http://www.gov.br/NoticiaDetalhe/Imprensa%5cNoticias/Hemobr%C3%A1s%5cassinaacordodeUS\\$250milh%C3%B5escomShire/Homepage/0?TopFolderPath=%5cRoot%5cContents%5cWebsite%5cImprensa](http://www.gov.br/NoticiaDetalhe/Imprensa%5cNoticias/Hemobr%C3%A1s%5cassinaacordodeUS$250milh%C3%B5escomShire/Homepage/0?TopFolderPath=%5cRoot%5cContents%5cWebsite%5cImprensa).

⁵⁶ Brasil. Constituição (1988). Constituição da República Federativa do Brasil. Brasília, DF: Senado Federal; 1988.

⁵⁷ Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, Key NS, Kitchen S, Llinas A, Ludlam CA, Mahlangu JN, Mulder K, Poon MC, Street A; Treatment Guidelines Working Group on Behalf of The World Federation Of Hemophilia. *Haem*. 2013; 19(1):e1-47.

⁵⁸Negrini C, Daniele F, Mancuso ME, Rivolta GF, Tagliaferri A. Economic implications of treating patients with haemophilia and inhibitors: a systematic literature review [article in Italian]. *Pharmacoeconomics Ital Res Articles*. 2006; 8: 1–12.

⁵⁹Miesbach W, Reitter-Pfoertner SE, Klamroth R, Langer F, Wolf H, Tiede A, Siegmund B, Scholz U, Müller PR, Eichler H, Pabinger I. Co-morbidities and bleeding in elderly patients with haemophilia—A survey of the German, Austrian and Swiss Society of Thrombosis and Haemostasis Research (GTH). *Haem*. 2017; 23(5):721-727.

⁶⁰Scott K . Prevalence and impact of obesity in people with haemophilia: Review of literature and expert discussion around implementing weight management guidelines. *Haem*. 2017; 23(6):812-820.

⁶¹Castaño AF, Restrepo MJ, Durán FS. Calidad de vida en una población con hemofilia: estudio de corte transversal en un centro de tratamiento de hemofilia. *Rev.Colomb.Reumatol*. 2017;.24(1).

⁶²Post, S. Preface. IN Post.S. (org) *Encyclopedia of Bioethics*, 3aED. New York: Macmillian, 2003. P. xi - xiii.

⁶³Callahan. D. Bioethics. IN Post, S. (org) *Encyclopedia of Bioethics*, 3aED. New York: Macmillian. 2003. p 278-286.

⁶⁴Potter VR. *Bioethics: bridge to the future*. Englewood Cliffs: Prentice Hall; 1971. p.205.

⁶⁵Potter VR, Potter L. *Global bioethics: converting sustainable development to global survival*. *Med Glob Surviv*. 1995; 2(3):185-91.

⁶⁶Beauchamp TL, Childress JF. *Principles of biomedical ethics*. 1a ed. New York: Oxford; 1978. p.561.

⁶⁷Garrafa V. Bioética. "In": Giovanella L , Escorel S, Vasconcelos L, et al (orgs). Políticas e Sistemas de Saúde no Brasil. 1º ed. Rio de Janeiro: Cebes, Fiocruz. 2008; 853-868.

⁶⁸Garrafa V, Porto D. Intervention bioethics: a proposal for peripheral countries in a context of power and injustice. Bioeth. 2003; 17(5-6):399-416.

⁶⁹Schramm FR. Bioética da Proteção: ferramenta válida para enfrentar problemas morais na era da globalização. Rev Bioet. 2008; 16(1): 11-23.

⁷⁰Albuquerque A. Direitos Humanos dos pacientes. Curitiba: Juriá, 2016. p.288.

⁷¹Castillo CHM, Garrafa V, Cunha T, Hellmann. Access to health care as a human right in international policy: critical reflections and contemporary challenges. Ciênc. Saúde Colet. 2007; 22(7): 2151-2160.

⁷²Schramm, FR. Bioethics of protection: a health practice evaluation tool? Ciência e Saúde Colet. 2017; 22 (5):1531- 1538.

⁷³Schneider, GSS. A bioética latino-americana: história e distinções ante a diversidade cultural e a religiosidade. [internet]. Âmbito Jurídico, Rio Grande, XVII, n. 126, jul 2014. [Acesso em 16 ago 2018]. Disponível em: <http://www.ambito-juridico.com.br/site/?n_link=revista_artigos_leitura&artigo_id=15020>.

⁷⁴Organização das Nações Unidas para a Educação, Ciência e Cultura (UNESCO). Declaração universal sobre bioética e direitos humanos. [Internet]. Paris: Unesco; 2005 [acesso 10 dezembro, 2018]. Disponível: <http://bit.ly/2eJgY1p>

⁷⁵Lorenzo, C. Teoria crítica e bioética: um exercício de fundamentação. IN Porto, D., Garrafa, V., Zafallon, G., Barbosa, S. Bioéticas, Poderes e Injustiças. Brasília: CFM. 2014. p 171-189.

⁷⁶Cunha, T. Bioética crítica, saúde global e a agenda do desenvolvimento. Brasília. Tese [Doutorado em Bioética pelo Programa de Pós-Graduação em Bioética da Universidade de Brasília]. Cátedra Unesco; 2014.

⁷⁷Cunha, T. e Lorenzo, C. Bioética global desde la perspectiva de la bioética crítica. Rev. Bioét. 2014; 22(1): 116-125.

⁷⁸Almeida, SS e Lorenzo, C. A Cooperação Sul-Sul em saúde, segundo organismos internacionais, sob a perspectiva da bioética crítica. Saúde debate. 2016; 40(109): 175-186.

⁷⁹Andraos, C. e Lorenzo, C. Sistema suplementar de saúde e internação domiciliar de idosos na perspectiva da bioética crítica. Rev. Bioét. 2013; 21(3): 525-535.

⁸⁰Astraín, R. Pensamiento crítico latinoamericano. IN: Tealdi, JC. (Dir.) Diccionario Latinoamericano de Bioética. Bogotá: Unibiblos, UNESCO. 2008: p. 3-5.

⁸¹ Cox R. Production, Power, and World Order: Social Forces in the Making of History. New York: Columbia University Press, 1987. p.463.

⁸²Nascimento WF, Martorell LB. A bioética de intervenção em contextos descoloniais. Rev. bioét. (Impr.). 2013; 21(3):423-31:430.

⁸³Dussel H. Ética da libertação – na idade da globalização e da exclusão. Petrópolis: Vozes, 2002.

⁸⁴Grosfoguel R. Para descolonizar os estudos de economia política e os estudos pós-coloniais: Transmodernidade, pensamento de fronteira e colonialidade global. In: Santos BSS, Meneses MP. (Orgs.) Epistemologias do Sul. Coimbra: Edições Almedina. 2009. p. 383-417.

⁸⁵Cox, R. Universal foreigner: the individual and the world. World Scientific, 2013.

⁸⁶Bourscheid JI. Hegemonia e ordem mundial pós-guerra fria: uma análise coxiana das relações internacionais. CSOnline – Revista Eletrônica de Ciências Sociais Juiz de Fora. 2014; Ano 7 (18). [Acesso em 20 de setembro de 2018]. Disponível em: <https://csonline.ufjf.emnuvens.com.br/csonline/article/view/2671>

⁸⁷Kaufman K. Book Review Production, Power and World Order. *Atlis - Atlantic International Studies Organization*. [internet]. Canadá. [Acesso 09 de setembro, 2018]. Disponível: <https://atlismta.org/online-journals/0506-journal-government-and-the-rights-of-individuals/book-review-robert-cox-production-power-and-world-order/>

⁸⁸Quijano A. Colonialidad del poder y clasificación social. In: Castro-Gómez S, Grosfoguel R. *El giro decolonial: reflexiones para una diversidad epistémica más allá del capitalismo global*. Bogotá: Siglo del Hombre Editores; 2007. p. 93-126.

⁸⁹Nobre M. *Curso livre de teoria crítica*. 3a ed. Campinas: Papyrus; 2011. p. 304.

⁹⁰Palermo Z, Quintero P, Quijan P. La perspectiva de la Colonialidad del poder. Prefácio *Textos de Fundación*. Buenos Aires: Ediciones del Signo, Colección El desprendimiento; 2014. p 7-11.

⁹¹Kottow M. Aspectos didáticos em bioética intercultural. *Rev Brasil de Educ Médica*. 2011. 35(2): 268-274.

⁹²Segato RL. Género y colonialidad: en busca de claves de lectura y de un vocabulario estratégico descolonial. In BIDASECA, Karina; VAZQUEZ LABA, V. (Eds.). *Feminismos y poscolonialidad*. Buenos Aires: Ed. Godot, 2011-a.

⁹³Terra R, Marcuse H. Os limites do paradigma da revolução: ciência, técnica e movimentos sociais. In: Nobre M. *Curso Livre de Teoria Crítica*. 3 ed. Campinas: Papyrus editora; 2011. 137-160.

⁹⁴Potter VR, Potter L. Global bioethics: converting sustainable development to global survival. *Med Glob Surviv*. 1995; 2(3):185-91.

⁹⁵Habermas J. *O discurso filosófico da modernidade: doze lições*: São Paulo: Martins Fontes; 2000. p.33.

⁹⁶Honneth A. Luta por reconhecimento: a gramática moral dos conflitos sociais. São Paulo: Ed. 34; 2003. p.296.